



UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS

LAVOISIER LEITE NETO

ASSOCIAÇÃO ENTRE VULNERABILIDADE COMUNICATIVA E ALTERAÇÕES
ESTRUTURAIS CEREBRAIS EM PACIENTES COM
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

CAMPINAS
2020

LAVOISIER LEITE NETO

ASSOCIAÇÃO ENTRE VULNERABILIDADE COMUNICATIVA E ALTERAÇÕES
ESTRUTURAIS CEREBRAIS EM PACIENTES COM
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

*ASSOCIATION BETWEEN COMMUNICATIVE VULNERABILITY AND
STRUCTURAL BRAIN ALTERATIONS IN PATIENTS WITH
AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS)*

Tese apresentada à Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas como parte dos requisitos exigidos para a obtenção do título de Doutor em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação, na área de Concentração Interdisciplinaridade e Reabilitação.

Thesis submitted to the Faculty of Medical Sciences of the State University of Campinas as part of the requirements required to obtain a PhD in Health, Interdisciplinarity and Rehabilitation, Interdisciplinarity and Rehabilitation Area.

ORIENTADORA: PROF^a. DR^a. REGINA YU SHON CHUN

COORIENTADOR: PROF. DR. MARCONDES CAVALCANTE FRANÇA JÚNIOR

ESTE TRABALHO CORRESPONDE À VERSÃO FINAL DA TESE DEFENDIDA PELO ALUNO LAVOISIER LEITE NETO, ORIENTADO PELA PROF^a. DR^a. REGINA YU SHON CHUN E COORIENTADO PELO PROF. DR. MARCONDES CAVALCANTE FRANÇA JÚNIOR.

CAMPINAS

2020

Ficha catalográfica
Universidade Estadual de Campinas
Biblioteca da Faculdade de Ciências Médicas
Maristella Soares dos Santos - CRB 8/8402

L536a Leite Neto, Lavoisier, 1983-
Associação entre vulnerabilidade comunicativa e alterações estruturais cerebrais em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) / Lavoisier Leite Neto. – Campinas, SP : [s.n.], 2020.

Orientador: Regina Yu Shon Chun.
Coorientador: Marcondes Cavalcante França Júnior.
Tese (doutorado) – Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Ciências Médicas.

1. Esclerose amiotrófica lateral. 2. Disartria. 3. Barreiras de comunicação. 4. Família. 5. Diagnóstico por imagem. I. Chun, Regina Yu Shon, 1958-. II. França Júnior, Marcondes Cavalcante, 1976-. III. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. IV. Título.

Informações para Biblioteca Digital

Título em outro idioma: Association between communicative vulnerability and structural brain alterations in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

Palavras-chave em inglês:

Amyotrophic lateral sclerosis

Dysarthria

Communication barriers

Family

Diagnostic imaging

Área de concentração: Interdisciplinaridade e Reabilitação

Titulação: Doutor em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação

Banca examinadora:

Regina Yu Shon Chun [Orientador]

Ana Carolina Constantini

Helen Maia Tavares de Andrade

Juliana Onofre de Lira

Lílian Neto Aguiar Ricz

Data de defesa: 24-08-2020

Programa de Pós-Graduação: Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação

Identificação e informações acadêmicas do(a) aluno(a)

- ORCID do autor: <https://orcid.org/0000-0002-7796-5973>

- Currículo Lattes do autor: <http://lattes.cnpq.br/4248413309876270>

COMISSÃO EXAMINADORA DA DEFESA DE DOUTORADO

LAVOISIER LEITE NETO

ORIENTADORA: PROF^a. DR^a. REGINA YU SHON CHUN

COORIENTADOR: PROF. DR. MARCONDES CAVALCANTE FRANÇA JÚNIOR

MEMBROS:

- 1. PROF^a. DR^a. REGINA YU SHON CHUN**
- 2. PROF^a. DR^a. ANA CAROLINA CONSTANTINI**
- 3. PROF^a. DR^a. HELEN MAIA TAVARES DE ANDRADE**
- 4. PROF^a. DR^a. JULIANA ONOFRE DE LIRA**
- 5. PROF^a. DR^a. LÍLIAN NETO AGUIAR RICZ**

Programa de Pós-Graduação em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

A ata de defesa, com as respectivas assinaturas dos membros, encontra-se no SIGA/Sistema de Fluxo de Dissertação/Tese e na Secretaria do Programa da FCM.

Data de Defesa: 24/08/2020

“Não deve haver limites para o esforço humano. Somos todos diferentes. Por pior do que a vida possa parecer, sempre há algo que podemos fazer em que podemos obter sucesso. Enquanto houver vida, haverá esperança”.

(Stephen Hawking)

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais, meus maiores incentivadores, que continuam acreditando na minha capacidade e torcendo pelo meu sucesso.

À minha orientadora, Prof^a. Regina Yu Shon Chun, pela confiança, ensinamentos e troca de experiências.

Ao meu coorientador, Prof. Marcondes Cavalcante França Júnior, pela possibilidade de aprendizado constante, apoio e incentivo.

Aos amigos, de perto e de longe, por me ensinarem o valor da amizade verdadeira e apoio constante.

A todos os professores do programa de Pós-Graduação em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação, que dividiram seus conhecimentos e tornaram possível meu amadurecimento pessoal e profissional.

Às pessoas com ELA, seus familiares e cuidadores, pela concessão da participação na pesquisa e relato sincero de suas vivências, que auxiliam na construção do conhecimento científico.

O presente trabalho foi realizado com apoio da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - Brasil (CAPES) - Código de Financiamento 01-P-1734/2016, 01-P-3376/2017, 01-P-1604/2018, 02-P-4631/2019, 02-P-4263/2020.

RESUMO

Introdução: A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) acomete a fala em mais de 80% dos diagnosticados, afastando-os do convívio social e interferindo em sua qualidade de vida e de seus familiares e/ou cuidadores. **Objetivo:** Analisar a relação da vulnerabilidade de comunicação em pessoas com ELA e a correlação com os substratos cerebrais anatômicos. **Método:** Trata-se de pesquisa de coorte longitudinal e abordagem quantitativa e qualitativa, aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) sob nº CAAE 62912416.4.0000.5404. Foram formados dois grupos, G1 (pessoas com ELA) e G2 (familiares e/ou cuidadores de G1), com 30 sujeitos cada, constituindo amostra total de 60 participantes. Na coleta de dados de G1, foram aplicados, em três momentos diferentes, com intervalos de 3 a 4 meses: Protocolo de Avaliação da Disartria e Escala de Avaliação Funcional da ELA (ALSFRS-Re). Além disso, foi realizado exame de Ressonância Magnética (RM) do crânio, somente no *baseline*. Com o G2, foi realizada entrevista semiestruturada, apenas no primeiro contato com os participantes. Foi feita análise estatística descritiva e aplicados testes de correlação próprios para as variáveis estudadas. **Resultados:** Os resultados da pesquisa são apresentados no formato de quatro artigos. No primeiro, revisão de literatura, encontrou-se extensa produção de estudos científicos relacionados à ELA, durante os anos pesquisados, de diferentes áreas, principalmente Fonoaudiologia e Neurologia. No segundo, verificou-se comprometimento da inteligibilidade de fala nos participantes, apresentando correlação positiva com grau geral da disartria e com os parâmetros individuais. Na ALSFRS-Re, constatou-se correlação negativa entre as sessões bulbar, braço e perna e a inteligibilidade. Respiração, fonação e ressonância apresentaram correlação negativa com o item “fala” da ALSFRS-Re. No terceiro artigo, verificou-se que mais da metade dos entrevistados relataram não ter dificuldades em interagir com a pessoa cuidada, uso limitado de formas próprias de comunicação e mudança de rotina, dentro e fora de casa. Sinais de desânimo e frustração, na pessoa com ELA, foram mencionados. Quase todos relataram angústia e preocupação em relação à evolução e ao prognóstico da ELA, sobrecarga emocional e mudança em sua rotina. No quarto artigo, observou-se que a diminuição da Anisotropia Fracionada (FA) apresentou indício de correlação com fonação e ressonância. O volume do bulbo evidenciou correlação com a maior parte dos itens de fala avaliados. No que se refere à taxa de progressão, os resultados indicam maior correlação entre a diminuição da FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, à direita, bulbo, à esquerda, assim como volume do trato corticoespinal bilateral e, portanto, podem ser marcadores da piora da disartria. **Conclusão:** Os resultados mostram que as dificuldades de fala impactam na funcionalidade da comunicação e participação social da pessoa com ELA e, aliadas às limitações físicas e emocionais, implicam no aumento da sobrecarga para o familiar e/ou cuidador, o que pode interferir, diretamente, na vida de ambos os grupos estudados. Além disso, os achados de neuroimagem e sua correlação com a progressão das manifestações clínicas proporcionam a inferência de possíveis marcadores neurais para piora destas funções, possibilitando o melhor acompanhamento das condutas terapêuticas.

Palavras-chave: Esclerose Amiotrófica Lateral; Disartria; Barreiras de Comunicação; Família; Diagnóstico por Imagem.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) accommodates more than 80% of diagnoses, depriving patients of social life and interfering with the quality of life of patients and of their families and/or caregivers. **Objective:** To analyze the relationship of communication vulnerability in people with ALS and its correlation with anatomical brain substrates. **Method:** This is a longitudinal cohort study with a quantitative and qualitative approach, approved by the Research Ethics Committee (CEP) under N^o. CAAE 62912416.4.0000.5404. Two groups were formed, G1 (people with ALS) and G2 (family members and/or caregivers of G1), with 30 subjects each, constituting a total sample of 60 participants. In G1 data collection, in three different times, with intervals of 3 to 4 months, the following were applied: Dysarthria Evaluation Protocol and ALS Functional Evaluation Scale (ALSFRS-Re). In addition, Magnetic Resonance Imaging (MRI) of the skull was performed, only at the baseline. With the G2, a semi-structured interview was carried out, only in the first contact with the participants. Descriptive statistical analysis was performed and correlation tests were applied to the studied variables. **Results:** The search results are presented in the format of four articles. In the first one, literature review, it was found an extensive production of scientific studies related to ALS, during the researched years, from different areas, mainly Speech-Language and Hearing Science and Neurology. In the second one, the impairment of speech intelligibility was observed in the participants, showing a positive correlation with the general degree of dysarthria and with individual parameters. In ALSFRS-Re, a negative correlation was found between bulbar, arm and leg sessions and intelligibility. Breathing, phonation and resonance showed a negative correlation with the item "speech" of the ALSFRS-Re. In the third article, it was found that more than half of the interviewees reported not having difficulties in interacting with the person being cared for, limited use of their own forms of communication and change of routine, inside and outside the home. Signs of discouragement and frustration in the person with ALS were mentioned. Almost all of them reported anguish and concern for the evolution and prognosis of ALS, emotional overload and change in their routine. In the fourth article, it was observed that the decrease in Fractional Anisotropy (FA) showed evidence of correlation with phonation and resonance. Bulb volume showed a correlation with most of the evaluated speech items. With regard to the rate of progression, the results indicate a greater correlation between the decrease in FA of the posterior branch of the internal capsule and the midbrain, to the right, bulb, to the left, as well as the volume of the bilateral corticospinal tract and, therefore, they can be markers of dysarthria worsening. **Conclusion:** The results show that the speech difficulties affect the communication functionality and the social participation of the person with ALS and, together with the physical and emotional limitations, they imply an increasing burden for the family member and/or caregiver, which can directly interfere with the lives of both studied groups. In addition, neuroimaging findings and their correlation with the progression of clinical manifestations provide the inference of possible neural markers that show the worsening of such functions, enabling better monitoring of therapeutic approaches.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Dysarthria; Communication Barriers; Family; Diagnostic Imaging.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

AD – Difusividade Axial

ALS – *Amyotrophic Lateral Sclerosis*

ALSFRS-Re – Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica

BCI – *Brain Computer Interface*

BVS – Biblioteca Virtual em Saúde

CAPES – Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior

CEP – Comitê de Ética em Pesquisa

COREQ – *Consolidated Criteria for Reporting Qualitative Research*

CSA – Comunicação Suplementar e/ou Alternativa

DeCS – Descritores de Ciências da Saúde

DFT – Demência Frontotemporal

DTI – Imagens de Tensor de Difusão

ELA – Esclerose Lateral Amiotrófica

ETCDs – *Eye Tracking Communication Devices*

EVA – Escala Visual Analógica

FA – Anisotropia Fracionada

FCM-UNICAMP – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas

FoV – *Field of View*

ICC – Coeficiente de Correlação Intraclass

LNI – Laboratório de Neuroimagem

MD – Difusividade Média

MDVP – *Multidimensional Voice Profile*

MeSH – *Medical Subject Headings*

NMI – Neurônio Motor Inferior

NMS – Neurônio Motor Superior

PAS – *Phonatory Aerodynamic System*

PPM – palavras por minuto

RD – Difusividade Radial

RM – Ressonância Magnética

SAS – *Statistical Analysis System*

SB – Substância Branca

SC – Substância Cinzenta

SDFT – Síndrome da Disfunção Frontotemporal

SIT – *Sentence Intelligibility Test*

SSAC – Sistemas Suplementares e/ou Alternativos de Comunicação

SUS – Sistema Único de Saúde

TE – Tempo de Eco

TR – Tempo de Repetição

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	13
1.1 Caracterização da Esclerose Lateral Amiotrófica	13
1.2 Dados Epidemiológicos da ELA	14
1.3 Biomarcadores Clínicos para a ELA	15
1.4 Aspectos Relacionados à Comunicação na ELA	15
1.5 Aspectos Relacionados à Cognição e Comportamento na ELA	17
1.6 Gerenciamento da ELA – Importância da equipe multidisciplinar	18
2. OBJETIVOS	19
2.1 Objetivo Geral	19
2.2 Objetivos Específicos	19
3. MÉTODO	20
3.1 Desenho do estudo	20
3.2 Local da Pesquisa	20
3.3 Constituição da Amostra	20
3.4 Procedimentos e Coleta dos Dados	21
3.4.1 Entrevista Inicial (Apêndice 3)	23
3.4.2 Avaliação da Disartria (Anexo 2)	23
3.4.2.1 Inteligibilidade de fala	24
3.4.3 Gravidade da ELA (Anexo 3)	24
3.4.4 Entrevista com Família/Cuidadores (Apêndice 4)	25
3.4.5 Estudo de Imagens de Ressonância Magnética (RM)	25
3.4.5.1 Processamento e análise das imagens de RM	26
3.4.6 Follow-Up	27
3.5 Forma de Análise	28
4. RESULTADOS	30
4.1 Artigo 1 (Submetido)	30
4.2 Artigo 2 (Aceito)	53

4.3 Artigo 3.....	76
4.4 Artigo 4	105
5. DISCUSSÃO GERAL	127
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	131
7. REFERÊNCIAS.....	133
APÊNDICE 1 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido G1	140
APÊNDICE 2 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido G2.....	145
APÊNDICE 3 – Entrevista Inicial.....	149
APÊNDICE 4 – Roteiro de Entrevista com Familiares/Cuidadores	150
ANEXO 1 – Parecer Consubstanciado do Comitê de Ética e Pesquisa.....	152
ANEXO 2 – Protocolo de Avaliação da Disartria.....	159
ANEXO 3 – Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re) .	162

1. INTRODUÇÃO

1.1 Caracterização da Esclerose Lateral Amiotrófica

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva que afeta os neurônios motores inferior (NMI) e superior (NMS), cursando com uma série de sinais e sintomas que vão desde comprometimento motor, dificuldades de fala e deglutição, alterações cognitivas e comportamentais, conferindo um caráter heterogêneo à doença⁽¹⁾. Apesar das principais alterações da ELA estarem associadas com disfunção motora, o envolvimento cognitivo e/ou comportamental está presente em até 50% dos diagnosticados, ao longo do curso da doença, e 13% apresentam Demência Frontotemporal (ELA-DFT) comportamental associada⁽¹⁻⁴⁾.

A classificação da ELA pode variar e leva em consideração parâmetros, como início dos sintomas (bulbar ou espinhal), confirmação diagnóstica de acordo com a revisão Critérios de *El Escorial* e herdabilidade (esporádica ou familiar)^(1, 5).

No que se refere ao início dos sintomas, a forma espinhal acontece em aproximadamente 70% dos diagnosticados, nos quais observa-se, inicialmente, fraqueza e atrofia nos membros e tronco. A forma bulbar afeta 30% das pessoas e é caracterizada, principalmente, pela presença de dificuldades na fala (disartria) e deglutição (disfagia). Vale ressaltar que 85% dos sujeitos que apresentam início espinhal vão apresentar tais manifestações, à medida que a ELA evolui^(1, 6, 7).

De acordo com os Critérios de *El Escorial*^(8, 9), o diagnóstico da ELA acontece de acordo com a identificação dos sinais de neurônios motores superiores e inferiores, nas regiões do corpo, e foi dividido em quatro níveis de certeza diagnóstica, originalmente, mas, após revisado, em 2000, restaram apenas três, a saber:

- “ELA clinicamente definitiva: evidência de sinais de disfunção dos neurônios motores superiores e inferiores em 3 regiões;
- ELA clinicamente provável: evidência clínica de disfunção de neurônios inferiores e de neurônios motores superiores em pelo menos 2 regiões, com algum sinal de disfunção de neurônios motores superiores necessariamente em um nível mais cranial do que os sinais de disfunção dos neurônios motores inferiores;
- ELA clinicamente provável com apoio laboratorial: sinais clínicos de disfunção de neurônios motores inferiores e neurônios motores superiores são encontrados em somente uma região e há evidência eletromiográfica de disfunção de neurônios motores inferiores em pelo

menos dois membros, desde que exames laboratoriais e de neuroimagem excluam outras possíveis causas”.⁽⁹⁾

A ELA ainda pode ser classificada nas formas familiar, que incide em 5 a 10% dos casos, podendo estar ligada à herança autossômica dominante e recessiva, ou esporádica, que corresponde à maior parte, representando entre 90% e 95% dos casos^(4, 7).

Os fatores causais envolvidos na ELA esporádica não são conhecidos, até o momento, no entanto, dados familiares e epidemiológicos indicam que o componente genético contribui para a patogenicidade. Além disso, mutações ou polimorfismos nos genes envolvidos nas formas familiares, aliados à condição ambiental, podem atuar como predisposição, o que caracteriza a doença como complexa e multifatorial. No que concerne à ELA familiar, são conhecidos mais de 30 genes ligados à doença, e, dentre estes, o C9orf72, TARDBP (Proteína de ligação ao DNA TAR- codifica a proteína TDP-43), SOD1 (codifica a enzima superóxido dismutase) e FUS (codifica proteína FUS de ligação ao RNA) são responsáveis por até 70% dos casos^(1, 5).

Os sinais clínicos da doença são variados e vão desde características de fraqueza, atrofia muscular e hiporreflexia, espasticidade e hiperreflexia e sinais bulbares (fraqueza na musculatura facial e do pescoço, disartria, disfagia e sialorreia)⁽¹⁰⁾ com déficits progressivos que evoluem rapidamente e culminam na perda da capacidade funcional e total dependência⁽¹¹⁾, evoluindo a óbito em torno de 3 a 5 anos após o início dos primeiros sintomas⁽⁷⁾ e apenas 10% dos indivíduos com a doença sobrevivem mais de 10 anos⁽¹¹⁾.

1.2 Dados Epidemiológicos da ELA

Estudos epidemiológicos acerca da ELA têm sido realizados mundialmente, com grande variabilidade nas taxas de incidência e prevalência. A inconstância desses achados dificulta a compreensão do perfil desta população, entretanto, as pesquisas são concordantes quanto ao aumento da incidência com a idade, com provável acréscimo de casos da doença com o envelhecimento da população, que se somam aos fatores geográficos e ambientais, já bastante estudados⁽¹¹⁾.

De acordo com alguns estudos internacionais, a incidência, ao redor do mundo, varia de 0,3 a 3,6 casos a cada 100.000 habitantes/ano, com maior número na população europeia, que evidencia uma incidência de >3 casos por 100.000 indivíduos⁽¹²⁾. Já em relação à prevalência, 1.0 a 11.3 casos a cada 100.000 habitantes^(1, 7, 11). No Brasil, apesar de não existir estudos que abranjam todo o território, pesquisas com a população do estado de São Paulo, indicam que as taxas de incidência e prevalência são de 0,4 casos/100.000 pessoas/ano e 0.9-1.5 casos/100.000 habitantes⁽⁷⁾. Cabe salientar que o número reduzido de pesquisas epidemiológicas no país e suas restrições aos grandes centros urbanos, como São Paulo, Rio de Janeiro e Minas Gerais, acaba por não representar, em sua totalidade, o perfil dos sujeitos com ELA.

1.3 Biomarcadores Clínicos para a ELA

Nos últimos anos, uma série de pesquisas tem sido desenvolvida com a finalidade de descobrir biomarcadores preditivos para a ELA, uma vez que, tais estudos permitem aprofundar a compreensão da doença a fim de conhecer seus mecanismos fisiopatológicos, e facilitar seu monitoramento por meio de ensaios clínicos⁽¹³⁾.

De modo geral, de acordo com alguns autores, não há dados consistentes acerca de marcadores biológicos na ELA^(1, 13). A diversidade fenotípica dificulta a obtenção dos mesmos, e, portanto, são necessários estudos longitudinais mais aprofundados, permitindo diagnóstico, classificação e prognósticos mais assertivos em relação à doença. Contudo, outra pesquisa refere relação com achados de mutações de genes relacionados à ELA e redução da atividade da enzima superóxido dismutase SOD1⁽¹⁴⁾. Achados sobre MicroRNAs do músculo esquelético (miRNAs), MiR-424 e miR-206⁽¹⁵⁾, indicam que os mesmos são potenciais marcadores prognósticos para ELA.

Nenhum fator ambiental é conhecido, entretanto, sabe-se que o tabagismo e a estrutura corpórea magra podem constituir fatores agravantes⁽¹⁵⁾.

1.4 Aspectos Relacionados à Vulnerabilidade Comunicativa na ELA

As alterações motoras na fala, frequentes na ELA, denominadas disartrias, se caracterizam pelo prejuízo da produção oral, devido a distúrbios no

controle neuromuscular, que afetam cinco componentes: respiração, fonação, articulação, ressonância e prosódia⁽¹⁶⁾, tornando-a mais lenta, fraca e/ou imprecisa⁽¹⁷⁾.

A fala de pessoas disártricas limita sua comunicação, por causa das dificuldades presentes no controle respiratório, articulação ou alterações vocais, podendo variar de acordo com a gravidade dos sintomas, o que pode interferir na qualidade de vida e participação social⁽¹⁸⁾.

Na ELA, a disartria está presente em mais de 80% dos indivíduos, em algum momento da doença⁽¹⁾, e, geralmente, é caracterizada por diminuição de força e dos movimentos velofaríngeos, da laringe, dos lábios, da língua e da mandíbula; imprecisão articulatória; diminuição da velocidade de fala; hipernasalidade e rouquidão; tensão; sopro, aspereza e monotonia⁽¹⁹⁻²¹⁾.

À medida que a doença evolui, ocorre o prejuízo da fala, o que potencializa a vulnerabilidade da pessoa com ELA; dificulta a comunicação com seus interlocutores, sejam familiares ou amigos próximos; gera medo, angústia e ansiedade, comprometendo sua autonomia e tomada de decisões. A vulnerabilidade de comunicação pode ser definida como toda a alteração que pode acontecer no processo de comunicação entre o indivíduo e seu interlocutor, que gera a privação social e repercute, negativamente, na qualidade de vida ⁽²²⁾. Nesse sentido, entende-se que todos os parceiros de comunicação são incluídos nesse conceito, e, portanto, podem interferir no sucesso do diálogo.

A perda da condição da fala, na ELA, acontece num período de 18 meses após o aparecimento dos primeiros sintomas, em até 60% dos casos. Entretanto, quando estão presentes desde o início do diagnóstico, o tempo diminui para sete meses, em média⁽²³⁾. Nesse momento, ou mesmo antes, que culmina na impossibilidade de produção oral, faz-se necessário o uso da Comunicação Suplementar e/ou Alternativa (CSA)^(20, 22, 23), que se mostra eficaz, principalmente quando introduzida precocemente.

O uso de alta tecnologia, como o *Brain Computer Interface* (BCI)^(24, 25) e o *Eye Tracking Communication Devices* (ETCDs)^(26, 27), em fases avançadas, se mostra essencial, uma vez que se observa a impossibilidade do controle motor, com manutenção apenas dos movimentos dos olhos.

Além das alterações de fala, pessoas com ELA também podem cursar com alterações de linguagem, encontrada em 35-40% dos casos diagnosticados, principalmente quando há comprometimento da função executiva, apresentando desordens do processamento linguístico, na maior parte das vezes, ligadas à patologia frontal⁽²⁸⁾, o que dificulta ainda mais a comunicação. Nesses casos, são frequentemente encontradas: anomia, dificuldade em encontrar palavras na conversação; ecolalia, perseveração verbal, repetição de palavras e frases; alterações fonológicas; agramismo (em fala espontânea ou escrita), compreensão prejudicada; dislexia superficial e deficiência ortográfica⁽²⁹⁾.

1.5 Aspectos Relacionados à Cognição e Comportamento na ELA

A Síndrome da Disfunção Frontotemporal (ELA-SDFT) tem sido descrita na ELA, nos últimos anos, de forma intensa, a qual está presente em 50 a 60% dos diagnosticados, independente da causa genética, e aponta para a presença de Demência Frontotemporal (DFT), comprometimento cognitivo e alterações de comportamento⁽³⁰⁾.

ELA-SDFT tem impacto negativo na sobrevivência, diminuindo-a em até um ano, além de graves implicações na vida da pessoa com ELA e sua família^(2, 30).

Dentre as alterações mais frequentemente encontradas, que se relacionam ao envolvimento cognitivo, estão:

[...] “déficits de fluência verbal (considerados como marcadores da disfunção do lobo frontal), linguagem, cognição social (que se refere ao reconhecimento dos estados emocionais dos outros, assim como insights sobre situações e protocolos sociais), função executiva e memória verbal”^(2, 4).

No que se refere à variante comportamental, ela pode estar associada ou não à ELA-SDFT e incluir:

[...] “apatia, desinibição e irritabilidade e, em menor grau, hábitos alimentares anormais, comportamentos estereotipados e anormalidades sensoriais, além de anosognosia, que apesar de ser uma característica comumente presente, normalmente está associada à DFT”^(4, 31).

Muitas vezes, a alteração de comportamento pode ser confundida com insuficiência respiratória, debilidade física e alterações psicológicas e/ou emocionais relacionadas à ELA e, portanto, precisa ser avaliada com acurácia. Neste sentido, deve-se considerar o comprometimento pseudobulbar, comumente confundido como

desinibição comportamental, inadequação ou depressão, a fim de realizar o diagnóstico diferencial de apatia e depressão⁽⁴⁾.

1.6 Gerenciamento da ELA – Importância da equipe multidisciplinar

A ELA apresenta manifestação fenotípica e curso clínico heterogêneo, o que implica acompanhamento multi e interdisciplinar, desde o diagnóstico inicial, a fim de tratar os sintomas e permitir melhor qualidade de vida, até nas fases mais avançadas.

Uma equipe de saúde formada por neurologistas, psicólogos, nutricionistas, pneumologistas, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, assistentes sociais, enfermeiros e especialistas em cuidados paliativos prolonga a sobrevida, reduz internações e permanência hospitalar, possibilitando melhora da qualidade de vida⁽¹⁾.

Além disso, possibilita apoio especializado à família, que, na maior parte das vezes, encontra-se fragilizada, sobrecarregada pelo acúmulo das atividades realizadas no cuidado do indivíduo com ELA e vivenciando problemas psicológicos e emocionais^(32, 33) decorrentes desta situação.

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

- Analisar a relação entre vulnerabilidade da comunicação de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e os substratos cerebrais anatômicos.

2.2 Objetivos Específicos

- Traçar um panorama das pesquisas realizadas, entre 2013 e 2018, acerca das alterações de fala e linguagem em pessoas com ELA (Artigo 1)
- Caracterizar o perfil sociodemográfico dos sujeitos com ELA quanto à idade, sexo, anos de escolaridade (Artigos 2 e 4);
- Caracterizar o perfil sociodemográfico dos cuidadores e/ou familiares que realizam o cuidado dos diagnosticados com ELA participantes da pesquisa quanto à idade, sexo, anos de escolaridade e relação de cuidado (Artigo 3);
- Analisar a inteligibilidade de fala dos indivíduos participantes com ELA (Artigo 2);
- Investigar as repercussões na vida, comunicação e participação social das pessoas com ELA, de acordo com a percepção de cuidadores e/ou familiares, além do impacto na vida deles próprios (Artigo 3);
- Investigar a correlação entre as alterações de fala, bem como sua taxa de progressão com os substratos cerebrais anatômicos (Artigo 4).

3. MÉTODO

3.1 *Desenho do estudo*

Trata-se de pesquisa de coorte longitudinal e abordagem quantitativa e qualitativa.

3.2 *Local da Pesquisa*

O estudo foi realizado no Programa de Pós-Graduação em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação, em parceria com o Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da UNICAMP, sob responsabilidade do coordenador, Prof. Dr. Marcondes Cavalcante França Júnior. Foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da FCM-UNICAMP sob nº CAAE 62912416.4.0000.5404 (vide Anexo 1). A pesquisa foi explicada aos participantes, que assinaram o Termo de Consentimento Livre Esclarecido (vide Apêndices 1 e 2), após anuência.

3.3 *Constituição da Amostra*

A amostra se constituiu de 60 participantes, divididos em dois grupos, denominados: Grupo 1 (G1), pessoas com ELA e Grupo 2 (G2), seus familiares e/ou cuidadores, com 30 participantes em cada um.

Os integrantes de G1, apresentavam a forma familiar ou esporádica da ELA, e eram atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, UNICAMP (São Paulo, Brasil).

Os critérios de inclusão abrangeram: apresentar diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica na forma esporádica ou familiar, confirmado sob os critérios revisados *El Escorial*, com características demográficas heterogêneas e variados estádios da doença, de ambos os sexos e idade maior ou igual a 18 anos.

Adotou-se como critério de exclusão: ter condições neurológicas não-relacionadas concomitantes; contraindicações para a realização dos exames de Ressonância Magnética (RM) (portadores de marca-passo ou próteses metálicas, claustrofóbicos); impossibilidade de responder adequadamente aos instrumentos

utilizados no estudo, mesmo com ajuda do pesquisador e fazer uso de traqueostomia e/ou sonda nasogástrica.

O G2 foi constituído com o intuito de verificar sua percepção quanto à sua qualidade de vida e o impacto na participação social e funcionalidade da comunicação das pessoas com ELA junto à família e aos amigos próximos.

Foram utilizados como critérios de inclusão: idade maior ou igual a 18 anos, ambos os sexos e ser familiar e/ou cuidador de participante da pesquisa com ELA. Os critérios de exclusão abrangeram: acompanhantes de pacientes do Ambulatório que não tinham convívio próximo ou desconheciam o histórico e as condições de comunicação das pessoas com ELA participantes de G1.

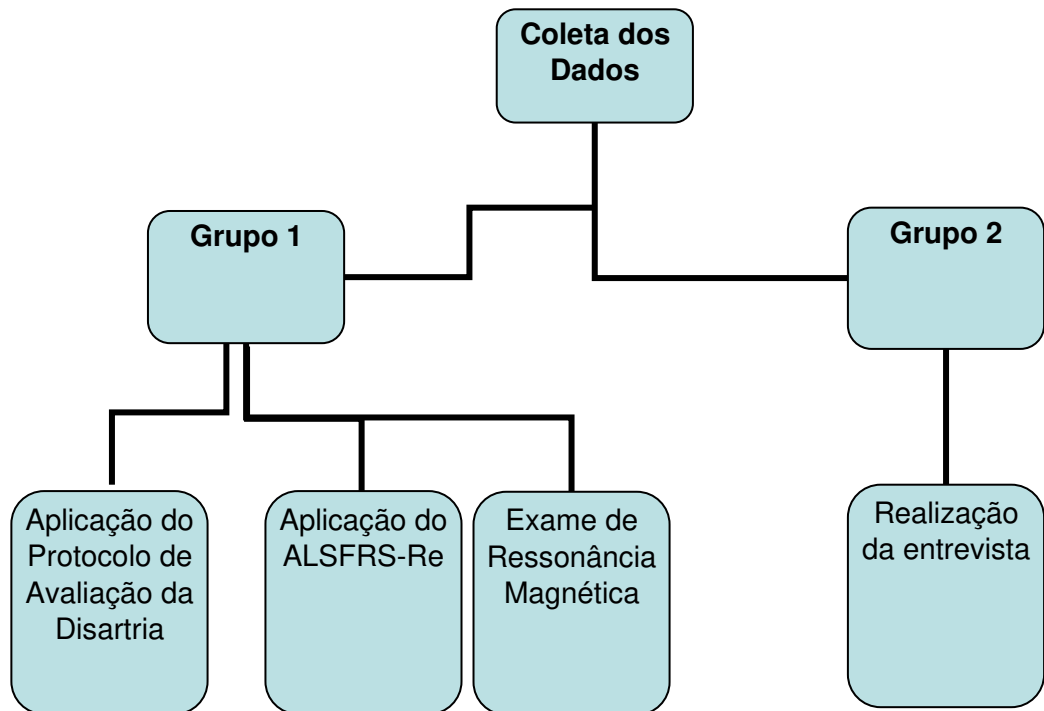
3.4 Procedimentos e Coleta dos Dados

Os participantes do G1 foram contatados após o atendimento médico no Ambulatório de Doenças Neuromusculares, em que realizavam acompanhamento periódico, com consulta pré-agendada, em horários previamente estabelecidos pelo setor. A aplicação dos instrumentos se deu logo após a consulta, sem deslocamento do participante em outro dia, de modo que não houvesse qualquer custo adicional. As reavaliações aconteceram 3 ou 4 meses após o primeiro contato com o pesquisador, de acordo com a dinâmica do setor.

O contato com os participantes de G2 foi realizado também no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da UNICAMP, sendo que foram convidados familiares e/ou cuidadores que estavam acompanhando os participantes de G1, durante o momento da coleta, portanto, sem envolver deslocamento dos mesmos em outros dias e horários.

Inicialmente, foram explicados os objetivos da pesquisa, com leitura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e apenas depois da concordância com os termos foi iniciada a coleta.

Para obtenção dos dados, o participante foi encaminhado para uma sala silenciosa, com o mínimo de ruído externo, onde foram aplicados os instrumentos da pesquisa, descritos, a seguir, na Figura 1.

Figura 1 – Fluxograma de coleta dos dados

Para a coleta das amostras de fala foram utilizados: câmera digital Canon Powershot SX530 HS, com visor LCD de 3 polegadas, sensor CMOS 16.0 megapixels de 1/2.3 polegadas, zoom óptico 50x (24-1200mm), processador de Imagem Canon DIGIC 4, que filma em Full HD 1920 x 1080, saída de vídeo NTSC/PAL (conector dedicado [fêmea] com tipo unificado de digital, áudio e vídeo), conector mini-HDMI, saída de áudio estéreo (conector dedicado [fêmea] com tipo unificado de digital, áudio e vídeo), bem como mini tripé para câmera, utilizado para melhor estabilização e ajuste das imagens.

As gravações de vídeo foram realizadas com os participantes em posição sentada, a uma distância que permitisse visualizar seu tronco e cabeça, para posterior análise das imagens.

Cabe ressaltar que alguns sujeitos, devido à gravidade dos sintomas de fala, necessitaram do auxílio do pesquisador e/ou de um familiar ou acompanhante para responder os protocolos. Para tanto, foram aceitos gestos com movimentos de cabeça, quando possíveis, indicativos de “sim” e de “não”, uso de figuras, escrita e

digitação no celular, quando essas estratégias já eram empregadas em sua rotina. Nenhum deles fazia uso de dispositivos de CSA.

Seguem as descrições de cada instrumento utilizado na pesquisa, para melhor entendimento de sua aplicação.

3.4.1 Entrevista Inicial (Apêndice 3)

Foi realizado o levantamento de dados em relação a: sexo, idade, anos de escolaridade, tempo de doença, presença de traqueostomia, uso de ventilação mecânica (invasiva e não invasiva); hábitos que interferem no controle motor (tabagismo, etilismo, uso de drogas ilícitas, medicação) de cada participante.

3.4.2 Avaliação da Disartria (Anexo 2)

A avaliação fonoaudiológica da disartria foi realizada por meio da aplicação do “Protocolo de Avaliação da Disartria”⁽³⁴⁾, traduzido e adaptado para o português, o qual inclui a análise dos seguintes componentes da fala:

- **Respiração:** contagem do número de ciclos respiratórios durante um minuto; emissão sustentada dos fonemas /a/, /i/, /s/, /z/; e número de palavras por expiração.
- **Fonação:** análise realizada por meio da emissão sustentada de vogais, palavras, frases e fala espontânea.
- **Ressonância:** Emissão dos fonemas /a/ e /ã/, alternadamente, repetição da sílaba /ka/ e reprodução de palavras e frases orais e nasais.
- **Articulação:** Emissão espontânea e forçada dos fonemas /i/, /u/ e da sílaba /pa/; repetição espontânea, em velocidade crescente, das sílabas /ka/, /ta/ e diadococinesia (Pataka, Badaga, Fasacha); bem como nomeação de figuras (quando não conhecia ou não lembrava o nome, ela era desconsiderada). Foi realizada análise de precisão articulatória e inteligibilidade de fala.
- **Prosódia:** Fala espontânea e leitura de frases afirmativas, interrogativas e exclamativas. Caso o participante não soubesse ler, as frases eram lidas

pelo avaliador, sem marca da entoação correspondente a cada tipo de frase.

Cada parâmetro avaliado foi mensurado de 0 (zero) a 6, onde 0 (zero) corresponde à ausência de alteração e, 6, comprometimento grave. O grau geral foi realizado pela somatória das pontuações, que poderia variar de 0 (zero) a 30, de modo que 0 (zero) representa ausência de alteração, de 1 a 10, a comprometimento leve, de 11 a 20, moderado e de 21 a 30, severo.

Cabe aqui ressaltar que, apesar deste instrumento não ser validado, sua utilização em outras pesquisas ⁽¹⁹⁾, inclusive em pessoas com ELA, tem mostrado que o mesmo possibilita a obtenção de dados objetivos robustos, tornando-se sua aplicação viável, na população estuda, e portanto, não diminui a força deste estudo.

3.4.2.1 Inteligibilidade de fala

Para mensuração deste parâmetro foram utilizados trechos de fala e provas de articulação, ressonância e prosódia, contidos no Protocolo de Avaliação da Disartria, uma vez que continham fala espontânea, frases e palavras a serem executadas.

Os dados coletados do Protocolo de Avaliação da Disartria e de inteligibilidade de fala foram analisados por dois juízes, para garantir a imparcialidade do julgamento das amostras. Ambos eram fonoaudiólogos, com experiência em alterações neurológicas, e receberam capacitação prévia individualizada, por um dos pesquisadores responsáveis, quanto ao instrumento aplicado, com a finalidade de aumentar a confiabilidade da análise.

3.4.3 Gravidade da ELA (Anexo 3)

Foi realizada, por meio da aplicação da versão revisada da Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re), traduzida e validada⁽³⁵⁾, que contempla a análise de 12 itens: fala, salivação, deglutição, escrita, corte de alimentos e manuseio de utensílios, vestir e higiene, virar na cama, andar, subir escadas, dispneia, ortopneia e insuficiência respiratória.

Cada item tem cinco possibilidades de resposta, que variam de 0 (zero) a 4, onde 0 (zero) indica comprometimento grave e 4 sem alteração. O somatório dos

itens determina total do escore. Ainda é possível dividir em 4 seções do corpo: bulbar, braços, tórax e pernas e a pontuação destas é calculada de 0,0 a 1,0. Quanto mais próximo de 1,0 menor gravidade.

A aplicação da ALSFRS-Re foi realizada por um dos pesquisadores responsáveis, por meio do questionamento direto ao participante acerca dos itens que a compõe.

3.4.4 Entrevista com Família/Cuidadores (Apêndice 4)

Foi realizada entrevista semiestruturada, baseada num roteiro construído por um dos pesquisadores e revisto por um dos orientadores do projeto, com o intuito de verificar as condições e meios de comunicação utilizados pelos participantes da pesquisa, impacto das alterações de fala e linguagem das pessoas com ELA na vida familiar, social e profissional, comunicação em diferentes situações, relacionamento com família e amigos próximos, experiência prévia com o uso de CSA, participação ou não de um facilitador, interferências ambientais, condições de alerta, condições motoras, perceptivas e sensoriais, sinais de fadiga, bem como os impactos das alterações vivenciadas no curso da ELA, na vida dos familiares e/ou cuidadores.

Durante a entrevista, estavam presentes apenas o pesquisador responsável e o entrevistado, sem a pessoa sob seus cuidados, para evitar interferências ou constrangimentos de quaisquer partes envolvidas, fosse o familiar ou cuidador ou a pessoa com ELA. A entrevista teve duração média de 40 minutos, tendo sido gravada em vídeo, sob autorização do participante, para posterior transcrição e análise.

Cabe ressaltar que foi realizado estudo piloto com dois voluntários que atendiam os critérios de inclusão para análise do roteiro construído, o que possibilitou alterações e seu aperfeiçoamento, além de verificar como aplicá-lo.

3.4.5 Estudo de Imagens de Ressonância Magnética (RM)

A Ressonância Magnética e sua análise foram realizadas pela equipe do Prof. Dr. Marcondes Cavalcante França Júnior, coorientador do estudo, com

acompanhamento do pesquisador principal para posterior correlação com os dados encontrados na aplicação dos protocolos.

Os exames foram realizados no Laboratório de Neuroimagem (LNI) da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM-UNICAMP) e fazem parte do banco de dados do Ambulatório de Doenças Neuromusculares.

Para este estudo, a realização da RM aconteceu apenas no *baseline*. No entanto, as pessoas com ELA deveriam ter até quatro meses entre a primeira avaliação com o pesquisador principal e o exame, para maior fidedignidade dos dados. Aqueles que ainda não haviam realizado, foram encaminhados para obtenção junto à equipe médica.

Todas as imagens de Ressonância Magnética (RM) foram adquiridas com equipamento Philips Achieva 3T, do Laboratório de Neuroimagem da FCM-UNICAMP. O protocolo de aquisição incluiu as sequências detalhadas, a seguir:

a) imagem volumétrica ponderada em T1: com voxels isotrópicos de 1mm^3 , adquiridos no plano sagital (1mm de espessura; *flip angle*: 8° ; Tempo de repetição (TR): 7.1; Tempo de eco (TE): 3,2; matriz: 240x240 e “*field of view*” (FoV): 240x240).

b) imagens DTI axiais do crânio com 32 direções: 2mm espessura; TR: 8500; TE: 60; fator-b: 1000; matriz: 116x115 e FoV: 232x232.

3.4.5.1 Processamento e análise das imagens de RM

3.4.5.1.1 Avaliação de Substância Cinzenta (SC)

Para análise das porções profundas da SC cerebral (gânglios da base e tronco encefálico), foi utilizado o software T1 Multi-Atlas. Este pipeline permite, também de forma automatizada, o cálculo do volume destas estruturas, sendo que todo o processamento ocorre no ambiente virtual “*MRICloud*” (*MRICloud.org*), seguindo diversas etapas de processamento, previamente descritas⁽³⁶⁻³⁸⁾.

3.4.5.1.2 Avaliação de Substância Branca (SB)

A SB foi analisada por meio de Imagens de Tensor de Difusão (DTI), que se baseia na análise do sentido preferencial do movimento das moléculas de água nos tratos. Neste estudo, foi utilizada apenas a medida de Anisotropia Fracionada (FA) derivada das imagens de DTI para análise da integridade microestrutural. Entretanto, é importante salientar que apesar de altamente sensível para os danos microestruturais, não é tão específica para o tipo de alteração⁽³⁹⁾.

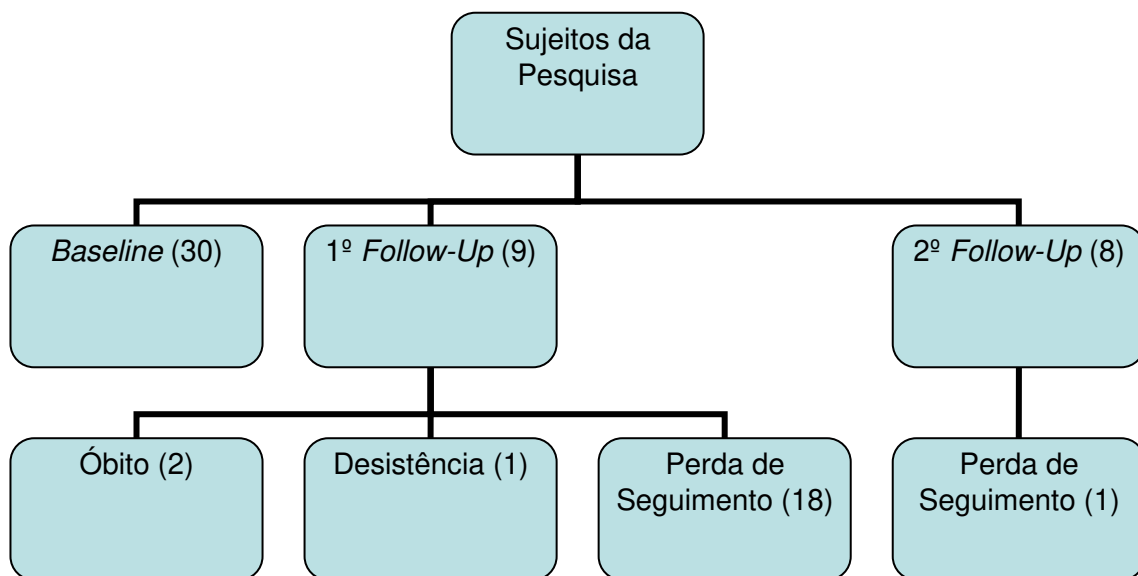
3.4.6 Follow-Up

O estudo contou com uma avaliação inicial (*baseline*) e duas reavaliações (*follow-up*), com cada participante, realizadas num período de três a quatro meses entre elas, de acordo com o retorno clínico, dos mesmos, ao Ambulatório de Doenças Neuromusculares da UNICAMP, seguindo agendamento prévio, sem que houvesse qualquer deslocamento e ônus adicionais.

Em cada encontro, foram aplicados todos os instrumentos utilizados e anteriormente citados, na avaliação inicial, tornando possível a comparação dos dados e acompanhamento das possíveis alterações.

Ao final do período da coleta, em dezembro de 2018, com duração aproximada de dois anos, obteve-se 30 participantes no *baseline* e apenas 10, com os dois *follow-up* realizados. As perdas aconteceram em razão de óbito, desistência e perda de seguimento, assim como indicado na Figura 2.

Cabe ressaltar que, da amostra total da primeira avaliação, 10 participantes não realizaram o exame de neuroimagem, em tempo hábil, ou as imagens que tinham eram muito antigas e, deste modo, foram excluídos, por haver perda de seguimento. Portanto, um total de 20 pessoas com ELA concluíram a aplicação de todos os instrumentos da pesquisa e a RM no *baseline* e, somente oito, ao final do terceiro encontro.

Figura 2 – Fluxograma dos participantes da pesquisa

3.5 Forma de Análise

No artigo de revisão integrativa, foi realizada uma busca nos portais de pesquisa Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e Pubmed; bem como nas bases de dados Embase e Scopus, utilizando os descritores citados a seguir, de acordo com os DeCS (Descritores de Ciências da Saúde), MeSH (Medical Subject Headings) e equivalentes, da seguinte forma: Amyotrophic Lateral Sclerosis [AND] Dysarthria [OR] Language Disorders [OR] Speech Production Measurement [OR] Speech Disorders. Estes foram utilizados no idioma português, inglês e espanhol, para, em seguida, aplicar os critérios de inclusão, a saber: artigos em português e inglês, disponíveis nas bases de dados escolhidas e publicados no período de 2013 a 2018. Após o levantamento, os artigos foram avaliados inicialmente pelo título e o resumo e, em seguida, leitura do texto na íntegra daqueles que atenderam os critérios de inclusão. foram excluídos os estudos que não tinham como foco as alterações de fala e/ou linguagem, bem como aqueles que tratavam de outras patologias não relacionadas à ELA.

No segundo artigo, foi realizada análise descritiva dos dados de disartria, inteligibilidade de fala e avaliação funcional da ELA por meio de medidas resumo (média, desvio padrão, mínimo, mediana, máximo, frequência e porcentagem). A concordância entre os juízes foi analisada por meio do Coeficiente de Correlação Intraclass (ICC). A correlação entre os instrumentos e desses com a idade e tempo

de doença foi por meio do Coeficiente de *Spearman*. O nível de significância adotado foi de 5%.

Os dados foram tabulados e analisados, estatisticamente, por meio do software *The SAS System for Windows (Statistical Analysis System)*, versão 9.4.

Para a investigação da inteligibilidade de fala foi utilizada a Escala Visual Analógica (EVA), cujos limites configuram os extremos do parâmetro avaliado⁽⁴⁰⁾, neste caso, de 0 (zero) a 100, de modo que zero representa maior prejuízo e cem, ausência de alteração.

A observação qualitativa dos dados das entrevistas realizadas com familiares e/ou cuidadores, no terceiro artigo, seguiu-se à sequência de transcrição das mesmas, para posterior análise de conteúdo, os quais foram categorizados segundo temas⁽⁴¹⁾, a partir de critérios de repetição e relevância⁽⁴²⁾. Após a leitura, houve discussão entre os pesquisadores, para estabelecimento dos eixos e categorias.

No quarto artigo, os dados obtidos foram tabulados e analisados, estatisticamente, por meio do software Python, versão 3.7.

Para análise da normalidade da amostra foi realizado o teste de Kolmogorov-Smirnov, os testes *T* de *Student* e de Mann Whitney para comparação entre os grupos.

A correlação entre os instrumentos e os resultados da RM, no *baseline*, foi realizada por meio da Correlação de Pearson, seguida de uma regressão. A utilização desta permite obter não só o grau de correlação, como também a sua intensidade.

O mesmo teste foi utilizado para correlacionar a taxa de piora com os dados de neuroimagem. O resultado (*p* de Pearson) pode variar de -1 a +1, e, quanto maior for o valor absoluto, mais forte é a relação entre as variáveis.

O nível de significância adotado foi de 5% para todos os testes.

4. RESULTADOS

4.1 Artigo 1 (Submetido)

Revisão integrativa da Esclerose Lateral Amiotrófica em relação à disartria e alterações de linguagem: focos de análise e objetivos da intervenção em diferentes áreas

Integrative review of amyotrophic lateral sclerosis in relation to dysarthrics and language disorders: focus of analysis and objectives of intervention in different areas

Lavoisier Leite Neto¹, Marcondes Cavalcante França Júnior², Regina Yu Shon Chun¹

(1) Programa de Pós-Graduação Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação, Departamento de Desenvolvimento Humano e Reabilitação, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, São Paulo, Brasil

(2) Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, São Paulo, Brasil

Autor Responsável: Lavoisier Leite Neto

Endereço: Rua Capitão Rubens, 619, Ap. 15 – Pq. Edu Chaves – São Paulo/SP
CEP: 02233-000 – Contato: (+55 19) 98161-6116, e-mail: lavoisier83@gmail.com

Financiamento: Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES)

Área: Linguagem

Tipo de manuscrito: Artigo de revisão de literatura

Título resumido: Alterações de fala e linguagem na ELA

Conflito de interesses: Inexistente

RESUMO

Objetivo: Sistematizar o conhecimento produzido em pesquisas nacionais e internacionais das alterações de fala e de linguagem na ELA, quanto ao foco do estudo e objetivos de intervenção. **Método:** revisão integrativa realizada em bases de dados, utilizando-se os descritores *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, *Dysarthria*, *Language Disorders*, *Speech Production Measurement* e *Speech Disorders*. Os critérios de inclusão abrangeram artigos que abordassem alterações motoras de fala e de linguagem de 2013 a 2018, excluindo-se duplicações, categorizando-se os válidos para análise. **Resultados:** Selecionou-se 83 artigos, após triagem dos títulos e resumos. Encontrou-se grande produção científica de diferentes países e áreas, principalmente Fonoaudiologia e Neurologia, na maioria pesquisas clínicas (65,06%). Foco principal em alterações motoras da fala (42,16%); alterações motoras de fala e linguagem, cognição e comportamento (27,71%) e alterações de linguagem (12,06%). **Conclusão:** A grande maioria são pesquisas clínicas com objetivo de determinar diagnóstico em diferentes áreas do conhecimento. No que se refere à comunicação, encontrou-se poucos estudos no Brasil e os internacionais voltam-se à alta tecnologia (BCI e ETCDs). Os resultados confirmam o caráter heterogêneo da ELA, que evidencia, além de alterações motoras de fala, prejuízo cognitivo, comportamental e de linguagem.

Descritores: Esclerose Amiotrófica Lateral; Disartria; Transtornos da Linguagem; Medida da Produção da Fala; Distúrbios da Fala

ABSTRACT

Purpose: To systematize the knowledge produced in national and international research on speech and language changes in ALS, regarding the focus of the study and intervention objectives. **Methods:** integrative review carried out in databases, using the descriptors Amyotrophic Lateral Sclerosis Dysarthria, Language Disorders, Speech Production Measurement and Speech Disorders. The inclusion criteria covered articles that addressed motor speech and language changes from 2013 to 2018, excluding duplications, categorizing those valid for analysis. **Results:** 83 articles were selected, after screening the titles and abstracts. There was a great scientific production from different countries and areas, mainly Speech Therapy and Neurology, mostly clinical research (62.65%). Main focus on motor speech disorders (42.16%); motor changes in speech and language, cognition and behavior (27.71%) and language changes (12.06%). **Conclusion:** The vast majority are clinical research aimed at determining diagnosis in different areas of knowledge. In relation to communication, few studies have been found in Brazil and international studies are focused on high technology (BCI and ETCDs). The results confirm the heterogeneous character of ALS, which shows, in addition to motor speech disorders, cognitive, behavioral and language impairment.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Dysarthria; Language Disorders; Speech Production Measurement; Speech Disorders

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa heterogênea, que resulta em alterações na capacidade motora, cognição e comportamento, evidenciando sérios problemas nas habilidades funcionais do indivíduo, o que limita suas possibilidades de interação social^{1,-3}.

As alterações motoras da fala em indivíduos com ELA vêm sendo descritas, ao longo dos anos, com mais intensidade e frequência naqueles sujeitos que apresentam início dos sintomas bulbares^{2,4}. Estão presentes em mais de 80% dos casos, em algum momento da doença, e 75-95% perdem a habilidade de comunicação oral⁵.

As características bulbares, no declínio motor da fala, evidenciam comprometimento de todos os seus subsistemas, principalmente respiração, fonação, articulação e ressonância^{2,6}, e são percebidas à medida que vai diminuindo a sua inteligibilidade.

Em fases avançadas, evolui com anartria, que acontece aproximadamente após 18 meses do aparecimento das alterações bulbares⁴, o que interfere na participação social do sujeito, mesmo com familiares e amigos próximos, necessitando de sistemas alternativos de comunicação³ a fim de manter a autonomia e qualidade de vida.

Apesar de a ELA ser uma doença neurodegenerativa, que afeta principalmente os neurônios motores, o que determina a perda da capacidade funcional para as atividades de vida diária e vida prática¹, alterações cognitivas também estão presentes em 30% dos sujeitos, principalmente relacionadas à função executiva, déficits de fluência, linguagem e memória. Aproximadamente 10% apresenta demência frontotemporal⁷.

Observa-se crescente interesse de pesquisas voltadas às alterações de comportamento, cognição social e aspectos emocionais⁸, relacionadas a uma variante comportamental da disfunção frontotemporal⁹. Nesse sentido, o suporte multidisciplinar se faz necessário, a fim de minimizar os efeitos da progressão da doença^{1,5,10}.

As alterações motoras de fala e de linguagem na ELA impõem à pessoa uma situação de vulnerabilidade comunicativa, caracterizada como qualquer falha no processo de comunicação entre o indivíduo e seu interlocutor, que interfere na sua

participação social e pode levar ao desenvolvimento de problemas emocionais e/ou ansiedade, frustração, medo e tristeza³, afastando-a, gradativamente, do convívio social, de familiares e amigos próximos.

De modo que vulnerabilidade na comunicação representa grande impacto na vida das pessoas com ELA, justificando o foco desta revisão, quanto às alterações motoras de fala e de linguagem.

Portanto, o objetivo é sistematizar o conhecimento produzido em pesquisas nacionais e internacionais, acerca das alterações motoras de fala e de linguagem em pessoas com ELA, relacionadas ao foco de estudo e objetivos de intervenção.

MÉTODO

Este estudo utiliza o método de revisão integrativa, que tem por objetivo sistematizar o conhecimento já produzido no meio científico, de forma concisa, a fim de estabelecer um panorama acerca do tema a ser discutido, possibilitando a prática baseada em evidências^{11,12}. Para tanto, foram seguidos seis passos para revisões integrativas¹³, a fim facilitar a síntese e análise dos artigos elegíveis e minimizar os possíveis vieses encontrados, a saber:

“1) Identificação do tema e seleção da questão de pesquisa; 2) Estabelecimento dos critérios de inclusão e exclusão; 3) Identificação dos estudos pré-selecionados e selecionados; 4) Categorização dos estudos selecionados; 5) Análise e interpretação dos resultados; 6) Apresentação da revisão/síntese do conhecimento”¹³.

As perguntas norteadoras desta pesquisa foram:

Quais áreas do conhecimento tem estudado a ELA em relação às alterações motoras de fala e linguagem? Quais os focos de análise e objetivos de intervenção desses estudos em relação a esses aspectos? Qual o panorama da produção científica nacional dessa temática em relação ao internacional?

A busca foi realizada nos portais de pesquisa Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e Pubmed; bem como nas bases de dados Embase e Scopus. A escolha dessas bases de dados é devida ao fato delas aglutinarem um vasto material de publicações na área da saúde e por serem o foco de busca da maior parte dos profissionais da área. Considerando-se os objetivos deste estudo, foram utilizados descritores de acordo com os DeCS (Descritores de Ciências da Saúde), MeSH (*Medical Subject Headings*) e equivalentes, como se seguem:

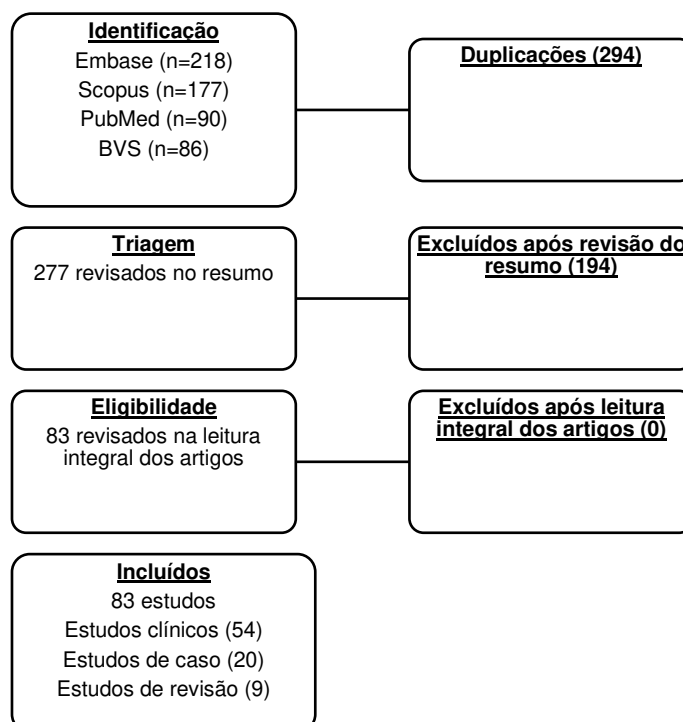
- I. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [AND]
- II. *Dysarthria* [OR]
- III. *Language Disorders* [OR]
- IV. *Speech Production Measurement* [OR]
- V. *Speech Disorders*

Como estratégias de pesquisa, inicialmente, os descritores e seus sinônimos, sugeridos nas bases de dados, foram utilizados no idioma português, inglês e espanhol, para, em seguida, aplicar os critérios de inclusão, a saber: artigos em português e inglês, disponíveis nas bases de dados escolhidas e publicados no período de 2013 a 2018.

Após o levantamento, os artigos foram analisados inicialmente pelo título e o resumo e, em seguida, foi realizada leitura do texto na íntegra daqueles que atenderam os critérios de inclusão. Durante a triagem, foram excluídos os estudos que não estavam relacionados à disartria e às alterações de linguagem, foco principal do estudo, bem como aqueles que tratavam de outras patologias não relacionadas à ELA.

Aplicados os filtros, foram encontrados 571 artigos, dos quais 294 foram excluídos por estarem duplicados nas bases de dados e 194, após análise dos títulos e resumos, totalizando 83 estudos válidos para leitura integral, como segue descrito na Figura 1.

Figura 1 – Fluxograma do levantamento, seleção e análise dos artigos



Os estudos selecionados foram analisados segundo os critérios de instrumento, originalmente validado pela autora¹⁴ (Anexo 1) e dispostos, para melhor visualização e entendimento, em tabelas, contendo frequência absoluta (n) e relativa (%) e gráficos.

Os artigos válidos foram distribuídos em três categorias principais para análise e discussão dos resultados *a posteriori*, como se segue: (a) Tipo da pesquisa e área de conhecimento do estudo; (b) Objetivo e área de conhecimento do estudo; (c) Foco do estudo e objetivos de intervenção, subcategorizado em (i) Alterações motoras da fala; (ii) Alterações motoras de fala, linguagem, cognição e comportamento; e (iii) Alterações de linguagem.

APRESENTAÇÃO E SÍNTESE COMENTADA DA REVISÃO

Foram encontrados artigos que tratavam da temática estudada em todas as bases de dados selecionadas após aplicação dos filtros, assim como apresentado na Tabela 1.

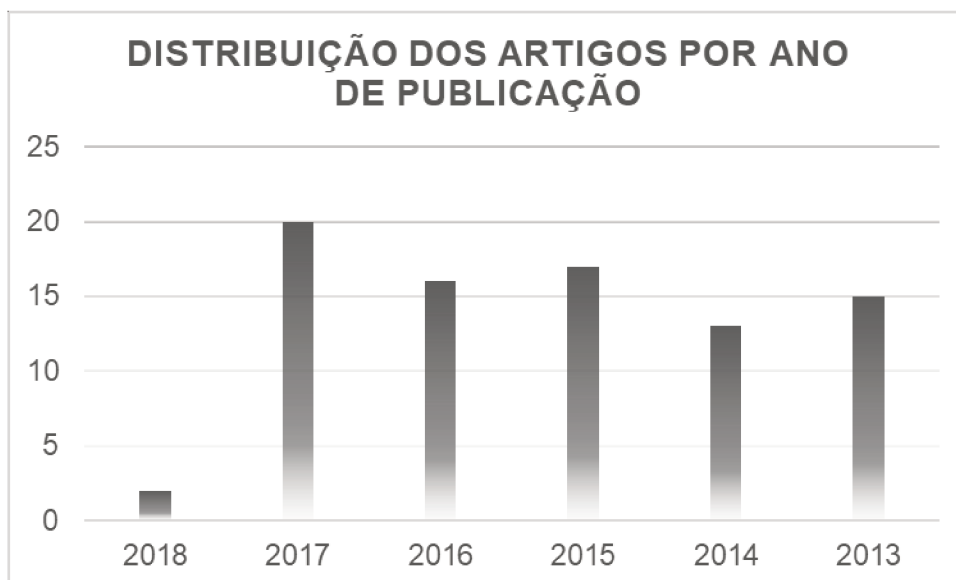
Tabela 1 – Distribuição dos artigos e acordo com a base de dados

Base de dados	Número de artigos	Após retirada das duplicações	Após análise do título e resumo
	N / %	N / %	N / %
Embase	218 (38,17%)	213 (76,90%)	55 (66,27%)
BVS	86 (15,06%)	12 (4,33%)	5 (6,02%)
Scopus	177 (31,00%)	23 (8,30%)	7 (8,43%)
PubMed	90 (15,77%)	29 (10,45%)	16 (19,28%)
Total	571 (100%)	277 (100%)	83 (100%)

Dos artigos válidos, 62,65% (52) eram pesquisas clínicas, não-experimentais, e 22,89% (19) estudos de caso, classificados como nível de evidência 4 e 5¹¹, respectivamente. Todos disponíveis em periódicos internacionais, com destaque para a *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* correspondendo a 15,66% (13) de todas as publicações analisadas, além do *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* – 6,02% (5), seguidos do *Journal of Neurology*; *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*; *Journal of Communication Disorders*; *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, com três artigos em cada uma dessas revistas.

No que se refere ao ano de publicação, observou-se grande produção em todos os anos pesquisados, como demonstrado na Figura 2.

Figura 2 – Distribuição dos artigos de acordo com o ano de publicação



(a) Tipo da pesquisa e área de conhecimento do estudo

Observou-se uma extensa produção de estudos acerca do tema, durante os anos investigados, com pesquisas de diferentes áreas da saúde, assim como da Engenharia Biomédica e Linguística, provenientes de diferentes lugares, a saber, Estados Unidos, Europa, Ásia e América do Sul.

O grande número de publicações encontradas denota a necessidade de se conhecer mais sobre os mecanismos fisiopatológicos fundamentais subjacentes à doença, uma vez que ainda não são bem compreendidos¹. Destes, foram encontrados três estudos advindos do Brasil das regiões Sul e Sudeste, e, portanto, não se pode dizer que sejam representativos do perfil clínico da população brasileira com ELA¹⁵.

As diferentes áreas de pesquisa encontradas indicam o caráter heterogêneo da doença e reafirmam a importância do atendimento multidisciplinar. Uma equipe formada por cuidadores, diferentes profissionais de saúde, além do médico, tais como: fonoaudiólogo, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, psicólogo, incluindo especialistas em cuidados paliativos, possibilitam a manutenção da qualidade de vida dessas pessoas até estágios avançados da doença, quando faltar capacidade

funcional para a realização de atividades rotineiras^{2, 10}. Contudo, a maior parte da população com ELA, não tem acesso a esses serviços de forma continuada¹, o que torna a convivência com a doença, tanto para a pessoa quanto para a família, ainda mais difícil.

A distribuição dos artigos, de acordo as áreas de conhecimento e o tipo de estudo realizado, está detalhada na Tabela 2.

Tabela 2 – Distribuição dos artigos de acordo com a área de conhecimento e o tipo de estudo

Área	Nº de artigos N / %	Estudo Clínico N / %	Estudo de Caso N / %	Revisão de Literatura N / %
Fisiatria	1 (1,21%)	1 (1,92%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)
Odontologia	1 (1,21%)	1 (1,92%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)
Terapia Ocupacional	1 (1,21%)	1 (1,92%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)
Otorrinolaringologia	2 (2,40%)	1 (1,92%)	1 (5,26%)	0 (0,00%)
Linguística	3 (3,62%)	2 (3,85%)	0 (0,00%)	1 (8,33%)
Engenharia Biomédica	5 (6,02%)	1 (1,92%)	2 (10,53%)	2 (16,67%)
Neuropsicologia	5 (6,02%)	4 (7,70)	1 (5,26%)	0 (0,00%)
Psicologia/Neurociência	10 (12,05%)	7 (13,46%)	1 (5,26%)	2 (16,67%)
Neurologia	27 (32,53%)	12 (23,08%)	11 (57,90%)	4 (33,33%)
Fonoaudiologia	28 (33,73%)	22 (42,31%)	3 (15,79%)	3 (25%)
Total	83 (100%)	52 (100%)	19 (100%)	12 (100%)

Os resultados mostram maior número de pesquisas clínicas (62,65%), sendo que, 32 (61,53%) destas, com amostra menor ou igual a 30 participantes. Sabe-se que, quando o tamanho da amostra do estudo é muito restrito (<30), pode haver um comprometimento das análises estatísticas, o que torna difícil a obtenção de inferências que representem a população alvo¹⁶.

O número limitado de participantes, presentes nos estudos clínicos e de caso, também leva a questionar a dificuldade em se realizar pesquisas com essa população. A explicação para isso pode estar relacionada às limitações do próprio indivíduo, pertinentes à evolução da doença, como dificuldade de locomoção, distâncias geográficas e demandas emocionais de disponibilidade e interesse em participar de pesquisas.

Especialmente no Brasil, ainda se considera problemas de funcionamento do Sistema Único de Saúde (SUS), que dificulta a obtenção do diagnóstico de forma precoce e não facilita o encaminhamento dos indivíduos com ELA para os centros neurológicos¹⁵, bem como as limitações no incentivo governamental às pesquisas desenvolvidas em universidades públicas.

(b) Objetivos de intervenção e área de conhecimento do estudo

Segue na Tabela 3, a distribuição dos artigos de estudo clínico, de acordo com a área e objetivo a que se destinam.

Tabela 3 – Distribuição dos artigos de acordo com a área e objetivo do estudo

Área	Nº de artigos	Diagnóstico	Reabilitação/ Assistência	Recursos
	N / %	N / %	N / %	N / %
Fisiatria	1 (1,92%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	1 (14,28%)
Odontologia	1 (1,92%)	1 (2,27%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)
Terapia Ocupacional	1 (1,92%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	1 (14,28%)
Otorrinolaringologia	1 (1,92%)	1 (2,27%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)
Linguística	2 (3,85%)	2 (4,54%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)
Engenharia Biomédica	1 (1,92%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	1 (14,28%)
Neuropsicologia	4 (7,69%)	3 (6,82%)	0 (0,00%)	1 (14,28%)
Psicologia/Neurociência	7 (13,47%)	7 (15,91%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)
Neurologia	12 (23,08%)	11 (25,00%)	0 (0,00%)	1 (14,28%)
Fonoaudiologia	22 (42,31%)	19 (43,19)	1 (100%)	2 (28,55%)
Total	52 (100%)	44 (100%)	1 (100%)	7 (100%)

Dentre os 52 estudos clínicos, 84,61% tinham por objetivo determinar diagnóstico, utilizando-se de exames de neuroimagem¹⁷, articulografia eletromagnética¹⁸, ultrassom¹⁹, eletromiografia²⁰, assim como instrumentos subjetivos de avaliação da fala²¹ e voz²². Estes achados apontam uma tendência em se buscar compreender os parâmetros alterados da doença, possivelmente, a fim de definir os mecanismos da mesma, que são passíveis de segmentação de drogas e intervenção terapêutica, bem como determinar quem são os pacientes que responderão a esses agentes terapêuticos¹.

Em contrapartida, um número reduzido de pesquisas se concentrou nas possibilidades de assistência a essa população, sendo que apenas um estudo tinha

por objetivo avaliar o impacto de soluções terapêuticas na qualidade de vida de pessoas com ELA²³. Tal panorama de pesquisas pode interferir no suporte oferecido a esse público e, conseqüentemente, em seu bem-estar e qualidade de vida. No que concerne à fala, a intervenção terapêutica é considerada mais eficaz nos estágios iniciais, e, deste modo, pode contribuir para retardar o declínio da inteligibilidade²⁴, embora não possa impedir a perda desta função com a progressão da doença.

Além disso, outra pesquisa, considerando que a disartria tem uma influência negativa na funcionalidade da comunicação e participação social da pessoa com ELA, investigou o impacto da intervenção com foco na fala e com uso de Sistemas Suplementares e/ou Alternativos de Comunicação (SSAC), concluindo que a segunda contribui, de forma mais expressiva, para melhorar ou pelo menos estabilizar a qualidade de vida e o humor desse grupo populacional, em detrimento da primeira, e portanto, deveriam ser oferecidos o mais precocemente possível²³.

Verifica-se, particularmente nos países desenvolvidos, interesse em pesquisas com dispositivos de alta tecnologia de comunicação. Sete artigos relacionavam o uso de recursos alternativos de comunicação, todos de alta tecnologia, como o *Brain Computer Interface* (BCI)²⁵ e o *Eye Tracking Communication Devices* (ETCDs)²⁶, com resultados positivos, principalmente em estágios avançados da ELA.

Além destes, foram encontradas pesquisas sobre o uso de prótese elevadora de palato²⁷, para melhorar o padrão disártrico, em que se observou aumento da taxa de movimento sequencial, taxa de fala, capacidade vital, nível de pressão sonora, inteligibilidade e diminuição da nasalidade nas pessoas com ELA estudadas; e micro-interruptor de boca²¹, que se mostrou mais ágil quando comparado ao micro-interruptor ótico, ativado por meio de movimento da cabeça.

Com o avanço da doença e a precipitação da anartria, há necessidade do uso de sistemas e dispositivos de Comunicação Suplementar e/ou Alternativa (CSA), para favorecimento da comunicação e da interação, tendo sido encontradas pesquisas, principalmente oriundas de outros países, relacionadas ao uso de recursos de controle ocular, que fazem uso da interface com o computador, uma vez que ocorre a perda do controle da musculatura voluntária³, com restrição da autonomia. Nesse momento, quando dispositivos convencionais de CSA não são suficientes³, os recursos de alta tecnologia são as estratégias mais viáveis, para manter e restaurar a possibilidade de comunicação com familiares, amigos próximos

e equipe de saúde, repercutindo positivamente na qualidade de vida e estado emocional da pessoa²³, sendo, possivelmente, esta uma das motivações de tendência das pesquisas acerca dessa temática.

No entanto, cabe ressaltar que a utilização desses recursos, especialmente os de alta tecnologia, apesar de estarem disponíveis no mercado, não são acessíveis para a maioria da população, especialmente no Brasil, devido a inúmeras dificuldades, principalmente econômicas e à falta de investimento e desenvolvimento de políticas públicas que possibilitem o acesso aos mesmos, bem como o número reduzido de profissionais qualificados e especializados para esse tipo de suporte²⁸.

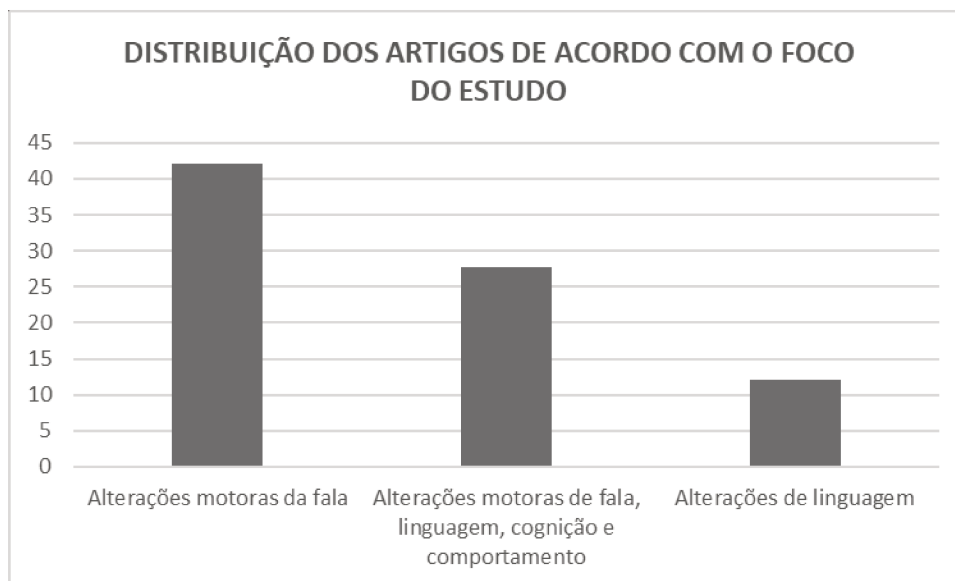
Os resultados relacionados ao uso efetivo dos SSAC, trazem à tona a discussão do foco das intervenções terapêuticas na ELA em áreas como a Fonoaudiologia e a Terapia Ocupacional, por exemplo. Este achado se configura como uma contribuição importante deste artigo, corroborando estudo que indica que a maioria dos pacientes descreve um impacto positivo dos dispositivos de comunicação em sua qualidade de vida, e evidenciam melhora ou estabilização do humor, sendo necessários desde o início do curso da doença²³.

Os achados apontam a necessidade urgente de debate acerca da vulnerabilidade comunicativa e das demandas e aplicabilidade dos SSAC na ELA, que poderão contribuir para fomentar políticas públicas que favoreçam o acesso dos usuários, no sistema público de saúde, a esse tipo de tecnologia, permitindo melhor assistência a essa população.

(c) Foco do Estudo

Na Figura 3, encontram-se os resultados referentes ao foco de estudo subcategorizados em alterações motoras de fala (42,16%), seguido de alterações motoras de fala e de linguagem, cognição e comportamento (27,71%), e alterações de linguagem (12,06%).

Figura 3 – Distribuição dos artigos de acordo com o foco do estudo



Seguem resultados referentes às subcategorias estabelecidas:

(i) Alterações motoras de fala

A disartria, em pacientes com ELA, é frequentemente caracterizada por imprecisão articulatória, fala lenta e laboriosa, hipernasalidade acentuada e alterações vocais como rouquidão, aspereza e soprosondade²².

Os artigos encontrados que se relacionam à fala, revelam uma inclinação em explorar aspectos cinemáticos articulatórios e de inteligibilidade, a fim de identificar os padrões de alteração mais comuns e entender em quanto tempo o indivíduo com a doença se torna incapaz de se comunicar oralmente.

Estudo longitudinal aponta a perda da habilidade de fala em 60% dos participantes, durante dois anos de follow-up, entretanto, nesses indivíduos, a fala permaneceu adequada e a comunicação funcional, em média, durante 18 meses após o aparecimento dos primeiros sintomas bulbares⁴.

Contudo, pessoas com ELA, de início bulbar, perdem a habilidade de fala em torno de sete meses após a primeira intervenção fonoaudiológica, o que resulta em um tempo limitado para se adaptar um recurso de CSA apropriado. Em contrapartida, aquelas que apresentam início espinhal, uma vez que já realizam acompanhamento por outros sintomas, são encaminhadas para o fonoaudiólogo

mais cedo e têm mais tempo para essa adaptação⁴, aumentando as chances de manutenção da comunicação, mesmo em estágios avançados da doença.

Além disso, alguns indicadores se mostram sensíveis ao declínio bulbar precoce, como a disfunção articulatória e fonatória, as quais se apresentam alteradas antes da deterioração da inteligibilidade do discurso e diminuição substancial da taxa de fala⁶.

Segundo alguns autores, a diminuição da taxa de fala em 120 palavras por minuto (PPM) marca o início do rápido declínio da inteligibilidade na comunicação oral²⁹. Neste sentido, uma vez que começa a ter dificuldade em ser compreendido, o indivíduo com ELA passa a necessitar repetir constantemente as palavras e frases, optando por evitar se comunicar com outras pessoas². Esta situação expõe a vulnerabilidade vivenciada e implica em restrições na participação comunicativa, ao longo do curso da doença, causadas pela dificuldade em realizar tarefas e pelos sentimentos negativos envolvidos a cada experiência¹⁰.

De modo geral, observa-se uma constante no uso de instrumentos e medidas objetivas⁶ para se avaliar as características e a gravidade da disartria nesses sujeitos, como o software *Phonatory Aerodynamic System* (PAS) (KayPentax, USA), utilizado para avaliar o subsistema respiratório e que possibilita mensurar oito medidas de fala, padrões de pausa e duas medidas de pressão subglótica; o *Multidimensional Voice Profile* (MDVP, Model 5105) e PRAAT²⁹ para avaliação acústica da voz e da fala; dispositivos para identificar movimentos articulatórios; nasômetro, para teste da efetividade da função velofaríngea; e, ainda, instrumentos de medida da inteligibilidade, como o *The Sentence Intelligibility Test* (SIT)³⁰.

Diante dos achados, a avaliação da fala, pelo fonoaudiólogo, se configura como de suma importância, participando do diagnóstico diferencial, indicando o início das alterações bulbares e facilitando a intervenção mais precocemente possível.

(ii) Alterações motoras de fala e de linguagem, cognição e comportamento

Vários estudos das alterações motoras de fala e de linguagem encontrados apresentam foco associado às alterações de cognição e comportamento, geralmente relacionados à disfunção frontotemporal encontrada em 50 a 60% da população com ELA, mesmo sem a presença de componente genético e, que pode apresentar

demência, distúrbios cognitivos e de comportamento, bem como déficits de cognição social e de linguagem³¹.

Por meio de um consenso internacional, foram desenvolvidos critérios para auxiliar na diferenciação e diagnóstico dessa condição que leva em consideração aspectos clínicos, eletrofisiológicos, neuropsicológicos, genéticos e neuropatológicos. O mesmo reconhece que a ELA pode ser uma síndrome pura ou coexistir com uma Demência Frontotemporal (ELA-DFT)⁹, bem como refere a variante comportamental e/ou cognitiva como os dois principais perfis clínicos de manifestações não motoras em pacientes com ELA não demenciados³².

A Demência Frontotemporal (DFT) está presente em aproximadamente 15% dos sujeitos, e, normalmente, é encontrada com a variante comportamental, que se caracteriza por ser uma síndrome progressiva, que leva a uma alteração na regulação da conduta interpessoal e embotamento emocional, e pode ser descrita por cuidadores como irritabilidade incomum, egoísmo, ou desinteresse⁹.

As alterações cognitivas na ELA consistem em déficits de fluência, linguagem, cognição social, funções executivas e memória verbal⁷. Já as alterações comportamentais mais frequentes incluem apatia, desinibição e irritabilidade e, em menor grau, hábitos alimentares anormais, comportamentos estereotipados, bem como anormalidades sensoriais³³. A apatia é o comportamento mais frequentemente identificado, sendo detectado em até 70% dos pacientes^{8,9,32}.

Em estudo clínico, autores observam, após avaliação neuropsicológica, que 12% da amostra tinham DFT, sendo que 64% apresentavam algum grau de comprometimento cognitivo e/ou comportamental (incluindo demência). Os domínios cognitivos mais comumente afetados foram: função executiva (60%), memória verbal ou visual (35%) e fluência verbal (31%). Os sintomas psicocomportamentais mais comuns foram: irritabilidade (40%), impaciência (30%), depressão (24%), apatia (12%) e desinibição (10%). Labilidade emocional foi observada em 58% dos casos⁷.

A depressão pode ser um sintoma psicocomportamental associado à ELA e, quando presente, interfere no desempenho cognitivo³⁴, no entanto, não é descrita de forma intensa na literatura científica³³. A mesma tende a ser observada na fase inicial da doença, próximo ao diagnóstico e frequentemente associada à presença do sintoma também em cuidadores³¹.

É importante salientar que estas alterações podem estar presentes antes de ocorrer as manifestações motoras e, uma vez diagnosticada a ELA-DFT e/ou

alteração da função executiva, o prognóstico é pior em relação aos que apresentam sua forma pura, diminuindo sua sobrevida em um ano³¹.

(iii) Alterações de linguagem

As alterações cognitivas na ELA têm sido intensamente descritas na literatura científica, nos últimos anos, principalmente relacionadas ao comprometimento da função executiva, contudo, sabe-se que não estão restritas a este domínio e podem, também, apresentar deterioração nas habilidades linguísticas.

Alguns autores referem que o perfil do prejuízo cognitivo na ELA tem um caráter heterogêneo, com alguns pacientes apresentando alterações predominantemente da função executiva, outros exclusivamente da linguagem ou um padrão misto⁸. Ainda não se sabe a razão pela qual tais domínios são afetados, no entanto, aspectos do processamento linguístico têm sido relacionados à patologia frontal na ELA³⁴.

Estudo realizado com 241 sujeitos, sendo 185 com a variante comportamental e 56 com ELA-DFT, evidencia que mudanças comportamentais e afetivas são mais frequentes no primeiro grupo, enquanto deficiências linguísticas foram mais comuns no segundo. Prejuízo na função executiva ocorre igualmente em ambos os casos⁸. De acordo com a mesma pesquisa, as alterações de linguagem mais frequentemente encontradas são anomia, dificuldade em encontrar palavras na conversação, ecolalia, perseveração verbal, repetição de palavras e frases, alterações fonológicas, agramismo (em fala espontânea ou escrita), compreensão prejudicada, dislexia superficial e deficiência ortográfica⁸.

Outros estudos referem comprometimento semântico³⁵, déficits do processamento sintático³⁴, dificuldades em organizar discurso narrativo³⁶, afasia³⁷ e agrafia³⁸.

CONCLUSÃO

Foi encontrada grande produção científica relacionada às alterações motoras de fala e de linguagem, com estudos advindos de diferentes países e diversas áreas de conhecimento, principalmente Neurologia e Fonoaudiologia. Os resultados confirmam o caráter heterogêneo da ELA, que evidencia, além de alterações

motoras, prejuízo cognitivo, comportamental e de linguagem. Tais achados ratificam a necessidade de atuação multidisciplinar, desde o diagnóstico, que se intensifica, com o decorrer da doença, a fim de proporcionar qualidade de vida à população estudada, haja vista a pouca oferta de possibilidades nas intervenções terapêuticas.

A maior parte das pesquisas teve como objetivo principal o diagnóstico de alterações de fala e linguagem, a fim de compreender a própria doença e seus mecanismos fisiopatológicos. Para tanto, a utilização de instrumentos e medidas mais objetivas em detrimento das avaliações subjetivas, com utilização de parâmetros perceptuais, foram uma constante, indicando essa tendência dos estudos na área.

As alterações motoras da fala foram o foco de análise predominante, evidenciando a inteligibilidade de fala como grande preocupação em função da evolução da doença para quadros de disartria e anartria. Verificou-se também grande interesse dos pesquisadores em relação às alterações cognitivas e de comportamento presentes na ELA, associadas ou não à demência.

Outro achado importante, se refere à carência de pesquisas sobre atendimento e recursos terapêuticos eficientes na assistência à população com ELA, restritos à eficácia do uso de dispositivos de comunicação de alta tecnologia (interface cérebro-computador), especialmente nos países desenvolvidos, porém distantes da realidade brasileira.

Diante deste panorama, reafirma-se a importância dos achados relacionados à vulnerabilidade comunicativa na ELA e a necessidade de fomentar estudos voltados à intervenção terapêutica, nesta população, e assim possibilitar maior qualidade de vida, de comunicação e de participação social. Ainda neste sentido, a presença do fonoaudiólogo se configura de extrema importância, desde a avaliação inicial, a fim de possibilitar a observação das alterações presentes, contribuindo, inclusive, para o diagnóstico diferencial, e possibilitando uma intervenção mais precocemente possível.

Nesse caminho, os achados apontam, de forma mais precisa, quais as evidências científicas da temática, de modo a nortear a prática clínica do fonoaudiólogo e outras profissões afins, e suscitar interesse em áreas de pesquisa ainda pouco exploradas, possibilitando o melhor atendimento a esta população, sendo esta, portanto, a maior contribuição deste artigo.

REFERÊNCIAS

1. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3:17071. DOI: 10.1038/nrdp.2017.71.
2. Leite Neto L, Constantini AC. Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev. CEFAC [Internet]*. 2017 Sep [cited 2020 June 18];19(5):664-73. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-18462017000500664&lng=en. DOI: <https://doi.org/10.1590/1982-021620171954017>.
3. Leite Neto L, Constantini AC, Chun RYS. Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation*. 2017;40(4):561-8. DOI: 10.3233/NRE-171443.
4. Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *Int J Lang Commun Disord*. 2018;53(2):385-92. DOI: 10.1111/1460-6984.12357.
5. Felgoise SH, Zaccheo V, Duff J, Simmons Z. Verbal communication impacts quality of life in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2016;17(3-4):179-83. DOI: 10.3109/21678421.2015.1125499.
6. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Zinman L, Pattee GL, Berry JD et al. Predicting Speech Intelligibility Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis Based on the Deterioration of Individual Speech Subsystems. *PLoS One*. 2016;11(5):e0154971. doi:10.1371/journal.pone.0154971.
7. Branco LM, Zanao T, Rezende TJ, Casseb RF, Balthazar MF, Woolley SC et al. Transcultural validation of the ALS-CBS Cognitive Section for the Brazilian population. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(1-2): 60-67. DOI: 10.1080/21678421.2016.1211147.

8. Goldstein LH, Abrahams S. Changes in cognition and behaviour in Amyotrophic Lateral Sclerosis: nature of impairment and implications for assessment. *Lancet Neurol.* 2013;12(4):368-80. DOI: 10.1016/S1474-4422(13)70026-7.
9. Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, Woolley S, McLaughlin P, Snowden J et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(3-4):153-74. DOI: 10.1080/21678421.2016.1267768.
10. Baylor C, Burns M, Eadie T, Britton D, Yorkston K. A qualitative study of interference with communicative participation across communication disorders in adults. *Am J Speech Lang Pathol.* 2011;20(4):269-87. DOI: 10.1044/1058-0360(2011/10-0084).
11. de Souza MT, da Silva MD, de Carvalho R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Einstein.* 2010;8(1):102-106. DOI: <https://doi.org/10.1590/s1679-45082010rw1134>.
12. Fontanesi SRO, Schmidt A. Interventions in aphasia: an integrative review. *Rev. CEFAC.* 2016;18(1):252-62. DOI: <https://doi.org/10.1590/1982-021620161817715>.
13. Grupo Ânima Educação. Manual de revisão bibliográfica sistemática integrativa: a pesquisa baseada em evidências. Belo Horizonte: Grupo Ânima Educação; 2014 [Acesso em 19/05/2020]. Disponível em: http://biblioteca.cofen.gov.br/wp-content/uploads/2019/06/manual_revisao_bibliografica-sistematica-integrativa.pdf.
14. Ursi ES. Prevenção de lesões de pele no perioperatório: revisão integrativa da literatura.[dissertação]. Ribeirão Preto (SP): Universidade de São Paulo, Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto; 2005.
15. de Godoy Rousseff Prado L, Bicalho ICS, Vidigal-Lopes M, Ferreira CJA, Mageste Barbosa LS, Gomez RS et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis in Brazil: Case series and review of the Brazilian literature. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016;17(3-4):282-8. DOI: 10.3109/21678421.2016.1143011.

16. Miot HA. Tamanho da amostra em estudos clínicos e experimentais. *J. Vasc. Bras.* 2011;10(4):275-8. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492011000400001>.
17. de Marco M, Merico A, Berta G, Segato N, Citton V, Baglione A et al. Morphometric correlates of dysarthric deficit in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2015;16(7-8):464-72. DOI 10.3109/21678421.2015.1056191.
18. Lee J, Littlejohn MA, Simmons Z. Acoustic and tongue kinematic vowel space in speakers with and without dysarthria. *Int J Speech Lang Pathol.* 2017;19(2):195-204. DOI: 10.1080/17549507.2016.1193899.
19. Noto YI, Simon N, Shibuya K, Matamala JM, Dharmadasa T, Kiernan MC. Dynamic muscle ultrasound identifies upper motor neuron involvement in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(5-6):404-10. DOI: 10.1080/21678421.2017.1286355.
20. Toro J, Reyes S. Tongue fasciculations in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N Engl J Med.* 2014;371(5):e7. DOI: 10.1056/NEJMicm1309849.
21. Searl J, Knollhoff S. Changes in lingual-alveolar contact pressure during speech over six months in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Communication Disorders.* 2017;70:49-60. DOI: 10.1016/j.jcomdis.2017.10.004.
22. Tomik J, Tomik B, Wiatr M, Składzień J, Stręk P, Szczudlik A. The Evaluation of Abnormal Voice Qualities in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurodegener Dis.* 2015;15(4):225-32. DOI: 10.1159/000381956.
23. Körner S, Siniawski M, Kollwe K, Rath KJ, Krampfl K, Zapf A et al. Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013;14(1):20-5. DOI: 10.3109/17482968.2012.692382.
24. Wang J, Kothalkar PV, Kim M, Yunusova Y, Campbell TF, Heitzman D et al. Predicting Intelligible Speaking Rate in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis from a Small Number of Speech Acoustic and Articulatory Samples. *Workshop Speech Lang Process Assist Technol.* 2016;2016:91-7. DOI: 10.21437/SLPAT.2016-16.

25. Guy V, Soriani MH, Bruno M, Papadopoulou T, Desnuelle C, Clerc M. Brain computer interface with the P300 speller: Usability for disabled people with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*. 2018;61(1):5-11. DOI: 10.1016/j.rehab.2017.09.004.
26. Caligari M, Godi M, Guglielmetti S, Franchignoni F, Nardone A. Eye tracking communication devices in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Impact on disability and quality of life. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2013;14(7-8):546-52. DOI: 10.3109/21678421.2013.803576.
27. Alfwaress FS, Bibars AR, Hamasha A, Maaitah EA. Outcomes of Palatal Lift Prosthesis on Dysarthric Speech. *J Craniofac Surg*. 2017;28(1):30-5. DOI: 10.1097/SCS.00000000000003167.
28. Pelosi M. Dispositivos Móveis para Comunicação Alternativa: Primeiros passos. In: Passerino L, Bez MR, Pereira ACC, Peres A (org). *Comunicar para Incluir*. Porto Alegre: CRBF, editor. 2013. p. 371-80.
29. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Green JR. Predicting early bulbar decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A speech subsystem approach. *Behav Neurol*. 2015;2015:183027. DOI: <https://doi.org/10.1155/2015/183027>.
30. Beukelman D, Yorkston K, Hakel M, Dorsey M. *Speech Intelligibility Test (SIT) [Computer Software]*. Neb, USA: Madonna Rehabilitation Hospital, Lincoln, 2007.
31. Woolley SC, Strong MJ. Frontotemporal Dysfunction and Dementia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin*. 2015;33(4):787-805. DOI: 10.1016/j.ncl.2015.07.011.
32. Consonni M, Catricalà E, Dalla Bella E, Gessa VC, Lauria G, Cappa SF. Beyond the consensus criteria: Multiple cognitive profiles in Amyotrophic Lateral Sclerosis? *Cortex*. 2016;81(2016):162-7. DOI: 10.1016/j.cortex.2016.04.014.
33. Van Der Hulst EJ, Bak TH, Abrahams S. Impaired affective and cognitive theory of mind and behavioural change in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(11):1208-15. DOI: 10.1136/jnnp-2014-309290.
34. Tsermentseli S, Leigh PN, Taylor LJ, Radunovic A, Catani M, Goldstein L H. Syntactic processing as a marker for cognitive impairment in Amyotrophic Lateral

- Sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2015;17(1-2):69-76. DOI: 10.3109/21678421.2015.1071397.
35. Leslie FV, Hsieh S, Caga J, Savage SA, Mioshi E, Hornberger M et al. Semantic deficits in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2015;16(1-2):46-53. DOI: 10.3109/21678421.2014.987301.
 36. Ash S, Olm C, McMillan CT, Boller A, Irwin DJ, McCluskey L et al. Deficits in sentence expression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2015;16(1-2):31-9. DOI: 10.3109/21678421.2014.974617.
 37. Baumer D, Butterworth R, Menke RA, Talbot K, Hofer M, Turner MR. Progressive hemiparesis (Mills syndrome) with aphasia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurology. 2014;82(5):457-8. DOI: 10.1212/WNL.0000000000000090.
 38. Maeda K, Shiraishi T, Idehara R. Agraphia in mobile text messages in a case of Amyotrophic Lateral Sclerosis with frontotemporal dementia. Intern Med. 2015;54(23):3065-8. DOI: 10.2169/internalmedicine.54.4982.

ANEXO 1 – INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS

A. Identificação

Título do artigo _____
 Título do periódico _____
 Autores Nome _____
 Local de trabalho _____
 Graduação _____
 País _____
 Idioma _____
 Ano de publicação _____

B. Instituição sede do estudo

Hospital _____
 Universidade _____
 Centro de pesquisa _____
 Instituição única _____
 Pesquisa multicêntrica _____
 Outras instituições _____
 Não identifica o local _____

C. Tipo de publicação

Publicação de enfermagem _____
 Publicação médica _____
 Publicação de outra área da saúde. Qual? _____

D. Características metodológicas do estudo

1. Tipo de publicação

1.1 Pesquisa

- () Abordagem quantitativa
 () Delineamento experimental
 () Delineamento quase-experimental
 () Delineamento não-experimental
 () Abordagem qualitativa

1.2 Não pesquisa

- () Revisão de literatura
 () Relato de experiência
 () Outras _____

2. Objetivo ou questão de investigação _____

3. Amostra

3.1 Seleção

- () Randômica
 () Conveniência
 () Outra _____

3.2 Tamanho (n)

- () Inicial _____
 () Final _____

3.3 Características

Idade _____

Sexo: M () F () _____

Raça _____

Diagnóstico _____

Tipo de cirurgia _____

3.4 Critérios de inclusão/exclusão dos sujeitos _____

4. Tratamento dos dados _____

5. Intervenções realizadas

5.1 Variável independente _____

5.2 Variável dependente _____

5.3 Grupo controle: sim () não () _____

5.4 Instrumento de medida: sim () não () _____

5.5 Duração do estudo _____

5.6 Métodos empregados para mensuração da intervenção _____

6. Resultados _____

7. Análise

7.1 Tratamento estatístico _____

7.2 Nível de significância _____

8. Implicações

8.1 As conclusões são justificadas com base nos _____

8.2 Quais são as recomendações dos autores _____

9. Nível de evidência _____

E. Avaliação do rigor metodológico

Clareza na identificação da trajetória metodológica no texto (método empregado, sujeitos participantes, critérios de inclusão/ex _____)

4.2 Artigo 2 (Aceito)

Inteligibilidade de fala em pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)

Speech intelligibility in people with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

Lavoisier Leite Neto¹, Marcondes Cavalcante França Júnior², Regina Yu Shon Chun¹

(3) Programa de Pós-Graduação Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação,
Departamento de Desenvolvimento Humano e Reabilitação, Faculdade de
Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, São Paulo, Brasil

(4) Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade
Estadual de Campinas, São Paulo, Brasil

Autor Responsável: Lavoisier Leite Neto

Endereço: Rua Capitão Rubens, 619, Ap. 15 – Pq. Edu Chaves – São Paulo/SP
CEP: 02233-000 – Contato: (+55 19) 98161-6116, e-mail: lavoisier83@gmail.com

Financiamento: Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior
(CAPES)

Conflito de interesses: inexistente

RESUMO

Introdução: A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), doença neurodegenerativa, compromete a funcionalidade motora, cognitiva e comportamental, com prejuízo no convívio social e qualidade de vida desse grupo populacional. **Objetivos:** Avaliar a inteligibilidade de fala e disartria, correlacionando com a avaliação funcional da ELA.

Método: Estudo quantitativo-descritivo aprovado pelo CEP, sob nº CAAE 62912416.4.0000.5404, constituído por 19 pessoas com ELA, esporádica ou familiar. Para coleta, aplicou-se o Protocolo de Disartria e Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re). Para análise, foi utilizada escala visual analógica para inteligibilidade de fala e medidas de resumo e correlação dos instrumentos pelo Coeficiente de *Spearman* com nível de significância de 5%.

Resultados: A inteligibilidade de fala está comprometida ($41,37 \pm 39,73$) em graus variados com correlação positiva com o grau geral de disartria ($p < 0,0001$) e com todos os parâmetros de fala analisados, indicando impacto na deterioração da fala do grupo estudado. Há correlação negativa entre inteligibilidade de fala e resultados das seções bulbar – fala e deglutição ($p = 0,0166$), braço – atividades com membro superior ($p = 0,0064$) e perna – atividades com membro inferior ($p = 0,0391$). Os parâmetros de respiração ($p = 0,0178$), fonação ($p = 0,0334$) e ressonância ($p = 0,0053$) apresentaram correlação negativa com o item “fala” da ALSFRS-Re. **Conclusão:** Os achados mostram prejuízo da inteligibilidade de fala e disartria e evidenciam respiração, fonação e ressonância como importantes marcadores da progressão da doença. Uma avaliação criteriosa e precoce da produção motora oral permite melhor gerenciamento das alterações na ELA.

Descritores: Inteligibilidade de fala. Disartria. Distúrbios da Fala. Medida da Produção da Fala. Esclerose Amiotrófica Lateral.

ABSTRACT

Introduction: The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), a neurodegenerative disorder, compromises motor, cognitive and behavioral functionality, affecting the social life and life quality of this population group. Objectives: To evaluate speech intelligibility and dysarthria, correlated to the functional assessment of ALS. **Method:** Quantitative-descriptive study approved by REC under nº. CAAE 62912416.4.0000.5404, comprised by 19 persons with sporadic or familiar ALS. For data collection, the Dysarthria Protocol and the Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-Re) were used. For the analysis, visual analogue scale (VAS) was used to assess speech intelligibility and summary measures, and Spearman's coefficients of correlation was used for the instruments with significance level of 5%. **Results:** Speech intelligibility is compromised (41.37 ± 39.73) in varied degrees with positive correlation with the general degree of dysarthria ($p < .0001$), and with all the analyzed speech parameters, indicating impact on the speech deterioration of the studied group. There is negative correlation between speech intelligibility and the results of the bulbar sections – speech and deglutition ($p = 0.0166$), arm – activities with the upper limb ($p = 0.0064$) and leg – activities with the lower limb ($p = 0.0391$). Breathing ($p = 0.0178$), phonation ($p = 0.0334$) and resonance ($p = 0.0053$) parameters showed a negative correlation with the item “speech” of the ALSFRS-Re. **Conclusion:** Results show a prejudice of speech intelligibility and dysarthria, and evidence breathing, phonation and resonance as important markers of the disease progression. A thorough and early evaluation of the oral motor production allows for a better management of alterations in ALS.

Keywords: Speech Intelligibility. Dysarthria. Speech Disorders. Speech Production Measurement. Amyotrophic Lateral Sclerosis.

1. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, de caráter heterogêneo, que apresenta alterações motoras, cognitivas e comportamentais. Estudos fisiopatológicos recentes indicam causas genéticas, ambientais e do estilo de vida como principais determinantes da doença⁽¹⁾.

De acordo com a literatura, 90% dos casos aparecem na sua forma esporádica e 10%, aproximadamente, são de natureza familiar. Apesar de não existir biomarcadores específicos da doença relatados na literatura, pesquisa anterior refere relação com achados de mutações de genes relacionados à ELA e redução da atividade de dismutação da enzima superóxido dismutase SOD1⁽²⁾. Além disso, estudo recente indica que os microRNAs do músculo esquelético (miRNAs), MiR-424 e miR-206, são potenciais marcadores prognósticos para ELA⁽³⁾. Nenhum fator ambiental significativo é relatado, no entanto, o tabagismo e a estrutura corpórea magra podem constituir fatores agravantes⁽²⁾.

Diversos sintomas são observados no curso da doença, sendo a fraqueza muscular a característica mais perceptível, que afeta todos os músculos do corpo, incluindo os músculos respiratórios. Além disso, 30% da população apresenta início bulbar dos sintomas, comumente associado a um pior prognóstico, evidenciando, desde o diagnóstico, alterações graduais da produção da fala e da deglutição, de forma mais intensa e mais de 80% dos casos evidenciam os mesmos sintomas durante sua progressão, até aqueles que chegam à anartria^(1, 4-6).

Na ELA, as frequentes alterações motoras de fala, isto é, a disartria, caracterizadas pelo prejuízo da produção oral, devido ao comprometimento no controle neuromuscular, tornam a comunicação mais lenta, fraca e/ou imprecisa, podendo haver prejuízo na respiração, fonação, ressonância, articulação e prosódia, com ampla variabilidade dos sintomas⁽⁷⁾. À medida que as disartrias progridem, comprometem a funcionalidade da comunicação nas atividades do dia a dia, na participação social e interferem, negativamente, na qualidade de vida da pessoa^(6,8).

A disartria, na ELA, geralmente, é caracterizada por diminuição da força e do movimento velofaríngeo, laringe, lábios, língua e mandíbula; imprecisão articulatória, diminuição da velocidade de fala, hipernasalidade, rouquidão; tensão, sopro e aspereza e monotonia^(4, 9).

A inteligibilidade da fala relaciona-se ao quanto a mensagem é compreendida pelo interlocutor, ou seja, à facilidade de se entender o conteúdo dito numa conversa. Sendo assim, deve ser percebida do ponto de vista do falante e do seu parceiro de comunicação⁽¹⁰⁾. Na ELA, a diminuição da velocidade de fala marca o início do declínio deste parâmetro⁽⁵⁾.

Estudos longitudinais, que avaliam a progressão da disartria na ELA, são escassos, todavia, a literatura refere que aproximadamente em um ano e meio há a evolução do grau leve para grave e a anartria pode ocorrer 17 meses após o início das primeiras alterações de fala⁽⁶⁾.

A alteração da fala, vivenciada pela pessoa com ELA, e a precipitação da perda desta função, gera uma vulnerabilidade de comunicação, pois compromete o discurso⁽¹¹⁾. O uso da Comunicação Suplementar e/ou Alternativa (CSA) se configura, nessa situação, como uma estratégia de comunicação com familiares, equipe de saúde e amigos próximos, facilitando a socialização, autonomia e tomada de decisões⁽¹²⁾. A situação de vulnerabilidade comunicativa vivenciada pela pessoa com ELA, principalmente após a perda da comunicação, pode levar ao desenvolvimento de problemas emocionais e/ou ansiedade, frustração, medo e tristeza^(8, 12) e pode ser considerada como um dos piores aspectos da doença⁽⁶⁾.

Diante do exposto, ressalta-se a importância do cuidado com a fala na manutenção da qualidade de vida da pessoa com ELA, principalmente, num contexto onde se observa limitações progressivas com o curso da doença, o que motiva a busca por marcadores específicos que permitam o diagnóstico precoce da alteração bulbar e possibilitem o tratamento do agravo da produção motora de fala, desde as fases iniciais, quando aparecerem os primeiros sintomas.

Deste modo, este artigo tem por objetivo avaliar a inteligibilidade de fala e disartria, correlacionando com a avaliação funcional da ELA, baseado nas seguintes perguntas norteadoras: Quais componentes de fala interferem mais intensamente

em sua inteligibilidade e podem ser possíveis marcadores da deterioração da produção motora oral? A disartria e o prejuízo da inteligibilidade de fala têm relação com a avanço da gravidade da doença?

2. MÉTODO

Trata-se de estudo quantitativo e descritivo, aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP), sob nº CAAE 62912416.4.0000.5404.

2.1 Constituição da Amostra

O estudo foi composto por 19 participantes com diagnóstico de ELA, sendo 15 na forma esporádica e 4, familiar, atendidos em um Ambulatório de Doenças Neuromusculares. Foram considerados os seguintes critérios de inclusão: ter diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica na forma esporádica ou familiar, confirmado de acordo com os critérios revisados *El Escorial*, com características demográficas heterogêneas e variados estádios da doença, de ambos os sexos e idade maior ou igual a 18 anos. Os critérios de exclusão abrangem: pessoas em estágio avançado da ELA, ter condições neurológicas não-relacionadas concomitantes; impossibilidade de responder adequadamente aos instrumentos utilizados na pesquisa, mesmo com ajuda do pesquisador e fazer uso de traqueostomia e/ou sonda nasogástrica.

2.2 Procedimentos de Coleta de Dados

Os participantes foram contatados durante o atendimento médico, no Ambulatório de Doenças Neuromusculares, em acompanhamento periódico com consulta pré-agendada, em horários previamente estabelecidos pelo setor e convenientes ao mesmo, sem acarretar nenhum prejuízo no seguimento.

Para coleta dos dados, o participante foi encaminhado pelo pesquisador a uma sala reservada, com o mínimo de ruído externo, para não interferir nos procedimentos de obtenção dos dados, onde foram aplicados os instrumentos da pesquisa, descritos a seguir:

a) *Entrevista inicial* para levantamento de dados relacionados ao sexo, idade, anos de escolaridade, hábitos de leitura e lazer, tempo de doença e início dos sintomas,

bem como hábitos que interferem no controle motor (tabagismo, etilismo, uso de drogas ilícitas, medicação) de cada entrevistado.

b) *Avaliação da disartria* por meio do “Protocolo de Avaliação da Disartria”⁽¹³⁾, o qual inclui a análise dos seguintes componentes: expiração, fonação, ressonância, articulação e prosódia. O Protocolo foi traduzido e adaptado para o Português, e apesar de não ser validado, mostrou-se sensível para avaliação da fala de sujeitos com ELA, conforme estudo anterior⁽⁷⁾. O instrumento abrange a análise desses cinco parâmetros, brevemente descritos, a seguir:

- *Respiração*: análise da frequência respiratória por meio da contagem do número de ciclos respiratórios durante um minuto e o tempo máximo de fonação (observação da manutenção tonal) dos seguintes fonemas: /a/ /i/ /s/ /z/; relação entre s/z e a emissão de palavras por expiração, a partir da contagem numérica inversa dos números de 40 a 1.
- *Fonação*: análise da qualidade vocal (normal, pastosa, trêmula, rouca, áspera ou soprosa), ataque vocal (isocrônico, brusco, aspirado), intensidade vocal (adequada, alta ou baixa) e altura vocal (adequada, grave ou aguda).
- *Ressonância*: análise da movimentação velar faríngea pela emissão dos fonemas /a/ e /ã/, alternadamente, e durante a repetição da sílaba /ka/. Os movimentos são classificados como ausente, mínimo ou adequado. A emissão nasal é avaliada por meio da produção de palavras e frases orais e nasais, sendo classificada em normal, hipernasal ou hiponasal, nos níveis leve a grave.
- *Articulação*: análise da amplitude dos movimentos de lábios, língua e mandíbula quanto à constância e velocidade por meio da emissão espontânea e de forma sobrearticulada dos fonemas /i/ e /u/, sílabas /pa/ e /ka/ e /ta/, alternadamente, com velocidade crescente. Para avaliar a articulação, são observadas a fala espontânea, a descrição de figuras e a leitura de palavras isoladas, com pontos e modos articulatórios distintos (plosivas, fricativas, nasais, líquidas, retroflexas e vibrantes, encontros consonantais e vogais). Cada item é classificado como normal ou alterado e a precisão articulatória graduada de inteligível a ininteligível.

- *Prosódia*: análise de fala espontânea e leitura de frases afirmativas, interrogativas e exclamativas. Caso o participante não soubesse ler, as frases eram lidas pelo avaliador, sem qualquer entonação, visando não induzir a resposta do mesmo.

c) *Aplicação da versão revisada da Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re)*⁽¹⁴⁾. A ALSFRS-Re consiste de um inventário funcional específico para ELA, validado para a língua portuguesa e composto por 12 itens: fala, salivação, deglutição, escrita, corte de alimentos e manuseio de utensílios, vestir e higiene, virar na cama, andar, subir escadas, dispneia, ortopneia e insuficiência respiratória⁽¹⁴⁾. Cada item tem cinco possibilidades de resposta, que variam de 0 a 4, sendo que zero indica comprometimento grave e 4, ausência de alteração. O somatório dos itens determina o total do escore. O protocolo é dividido em 4 seções do corpo: bulbar, braços, tórax e pernas, sendo que a pontuação destas seções é calculada de 0,0 a 1,0. Quanto mais próximo de 1,0, menor o comprometimento.

Para a coleta das amostras de fala foram utilizados: Câmera Digital Canon Powershot SX530 HS com visor LCD de 3 polegadas, sensor CMOS 16.0 megapixels de 1/2.3 polegadas, zoom óptico 50x (24-1200mm), processador de Imagem Canon DIGIC 4, filma em Full HD 1920 x 1080, saída de vídeo NTSC/PAL (conector dedicado [fêmea] com tipo unificado de digital, áudio e vídeo) Conector mini-HDMI; saída de áudio estéreo (conector dedicado [fêmea] com tipo unificado de digital, áudio e vídeo), bem como mini tripé para câmera, utilizado para melhor estabilização e ajuste das imagens.

As gravações de vídeo foram realizadas com os participantes em posição sentada, a uma distância que permitisse visualizar seu tronco e cabeça para posterior análise das imagens.

Os dados do Protocolo de Disartria e de inteligibilidade de fala, coletados, foram analisados por dois juízes para garantir a imparcialidade do julgamento das amostras. Estes eram fonoaudiólogos com experiência em alterações neurológicas, sendo que ambos receberam treinamento individualizado prévio, por um dos

pesquisadores responsáveis quanto ao protocolo aplicado, com a finalidade de aumentar a confiabilidade da análise.

A aplicação da Escala de Avaliação Funcional foi realizada por um dos pesquisadores, por meio do questionamento direto ao participante acerca dos itens contidos na ALSFRS-Re.

Cabe ressaltar que alguns sujeitos, devido à gravidade dos sintomas de fala, necessitaram do auxílio do pesquisador e/ou de um familiar ou acompanhante para responder ambos os protocolos. Para tanto, foram aceitos gestos com movimentos de cabeça, quando possíveis, indicativos de “sim” e de “não”, uso de figuras, escrita e digitação no celular, quando os participantes já faziam uso de alguma dessas estratégias. Nenhum deles fazia uso de dispositivos de Comunicação Suplementar e/ou Alternativa.

2.3 Forma de Análise dos Dados

Na literatura, são descritos vários métodos para avaliação deste parâmetro, divididos em dois grupos: os de identificação e de graduação, fazendo parte deste último, a escala visual analógica, utilizada pelos juízes, a qual é considerada um método viável, de fácil execução, e amplamente utilizado no meio científico⁽¹⁰⁾.

A escala visual analógica consiste numa linha horizontal com limites que determinam seus extremos, neste caso, de 0 a 100, sendo que zero indicava maior prejuízo e cem, ausência de alteração da inteligibilidade de fala. O julgamento foi realizado por meio das gravações de amostras de fala espontânea e das provas contidas no Protocol Disartria.

Os dados foram tabulados e analisados, estatisticamente, por meio do software *The SAS System for Windows (Statistical Analysis System)*, versão 9.4.

Foi realizada análise exploratória dos dados por meio de medidas resumo (média, desvio padrão, mínimo, mediana, máximo, frequência e porcentagem). A concordância entre os juízes foi analisada por meio do Coeficiente de Correlação Intraclass. A correlação entre os instrumentos e dos mesmos com a idade e tempo de doença foi analisada por meio do Coeficiente de *Spearman*. O nível de significância adotado foi de 5%.

3. RESULTADOS

Os achados indicam que os participantes são semelhantes em idade, sexo e tempo de estudo, como pode ser observado na Tabela 1.

Tabela 1 – Caracterização dos participantes quanto à idade, sexo e tempo de estudo

	Variáveis	Participantes
Idade	Média	58,42
	Mediana	61,00
	Mínimo-Máximo	31-79
	Desvio Padrão	13,27
Sexo	Feminino	8 (42,11%)
	Masculino	11 (57,89%)
Tempo de Estudo (anos)	Média	9,95
	Mediana	11,00
	Mínimo-Máximo	2-15
	Desvio Padrão	4,25

A média de idade dos participantes é de $58,42 \pm 13,27$, inferior à média de início dos sintomas, encontrada na literatura, situada na sexta década de vida^(1, 15, 16). Cabe ressaltar que nove participantes (47,36%) da pesquisa tinham idade inferior a 60 anos, fator que pode influenciar no prognóstico e declínio funcional dos indivíduos com a progressão da doença⁽¹⁵⁾.

Estudos epidemiológicos abordam que há pouca variabilidade da doença em relação à idade, todavia, há uma prevalência maior no sexo masculino⁽¹⁷⁾, aspecto que corrobora os achados aqui encontrados.

De acordo com o teste de concordância intrajuízes quanto aos parâmetros de respiração, fonação, ressonância, articulação, prosódia, grau geral da disartria e inteligibilidade de fala, observou-se uma concordância alta ou muito alta, entre os juízes, para os itens analisados, o que confere maior confiabilidade à análise.

As medidas de resumo da amostra do estudo relacionadas aos parâmetros avaliados (respiração, fonação, ressonância, articulação, prosódia), grau geral da disartria e inteligibilidade de fala seguem na Tabela 2.

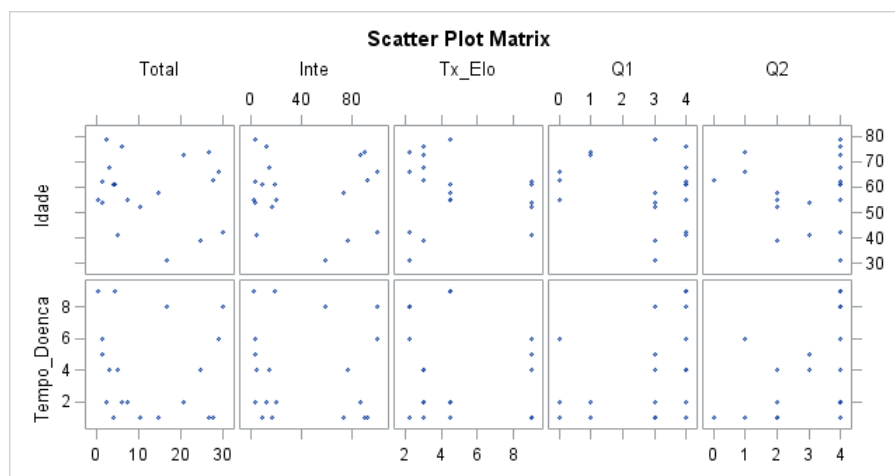
Tabela 2 – Medidas de resumo de acordo com os parâmetros de fala e grau geral da disartria

Variáveis	Amostra (n=19)*	
Respiração	Média	2,9
	Mediana	2,0
	Mínimo-Máximo	0,5-6,0
	Desvio-Padrão	2,0
Fonação	Média	2,7
	Mediana	2,0
	Mínimo-Máximo	0,0-6,0
	Desvio-Padrão	2,2
Ressonância	Média	2,2
	Mediana	1,0
	Mínimo-Máximo	0,0-6,0
	Desvio-Padrão	2,3
Articulação	Média	2,4
	Mediana	1,5
	Mínimo-Máximo	0,0-6,0
	Desvio-Padrão	2,4
Prosódia	Média	2,0
	Mediana	0,5
	Mínimo-Máximo	0,0-6,0
	Desvio-Padrão	2,3
Grau Geral	Média	12,4
	Mediana	7,5
	Mínimo-Máximo	0,5-30,0
	Desvio-Padrão	10,7
Inteligibilidade	Média	41,37
	Mediana	20,5
	Mínimo-Máximo	2-100
	Desvio-Padrão	39,73

Legenda: (*) foi usada a média dos dois juízes

A média do grau geral da disartria dos participantes foi de $12,4 \pm 10,7$, o que indica comprometimento moderado, no entanto, com grande variação de resultados entre as pessoas com ELA (0,5-30,0).

Quanto à inteligibilidade de fala, a média dos participantes é de $41,37 \pm 39,73$, o que evidencia comprometimento importante desta variável. Entretanto, tais resultados não apresentam correlação significativa com tempo de doença e idade, sendo que participantes com menor tempo de diagnóstico e mais jovens, também apresentaram alterações na fala, como observado na Figura 1.

Figura 1 – Correlação da idade e tempo de doença com inteligibilidade de fala^(*)

Legenda: Intel – Inteligibilidade de fala; ^(*)Coeficiente de *Spearman*

Segue comparação entre inteligibilidade de fala e parâmetros de respiração, fonação, ressonância, articulação, prosódia e grau geral da disartria na Tabela 3.

Tabela 3 – Comparação entre inteligibilidade de fala com respiração, fonação, ressonância, articulação, prosódia e grau geral da disartria

Variáveis	Respo	Fona	Ress	Artic	Pros	Total
Intel	0,83314	0,82192	0,89138	0,94748	0,86010	0,96047
	<,0001	<,0001	<,0001	<,0001	<,0001	<,0001

Legenda: Respo – Respiração; Fona – Fonação; Ress – Ressonância; Artic – Articulação; Pros – Prosódia; Total – Grau Geral; Intel – Inteligibilidade

Observa-se correlação positiva entre os parâmetros analisados, evidenciando que todos os componentes de fala pesquisados exercem influência significativa na inteligibilidade. Cabe aqui ressaltar que na análise da disartria, todos os itens avaliados indicam comprometimento leve a moderado, permitindo a inferência de que, mesmo em fases iniciais e/ou com alteração leve da produção oral, há comprometimento da inteligibilidade de fala.

Quando realizada comparação entre as seções da ALSFRS-Re com os parâmetros do Protocolo de Disartria do grupo estudado, observou-se correlação negativa entre o grau geral e inteligibilidade de fala com seções bulbares, braços e pernas, como se observa na Tabela 4, ou seja, há um avanço no prejuízo da fala com a piora da gravidade das funções avaliadas, que compõem essas seções. Tal interpretação se justifica, uma vez que, enquanto na ALSFRS-Re o nível de

comprometimento é menor com uma pontuação maior, no Protocolo de Disartria acontece o inverso, há comprometimento maior com pontuação menor.

Tabela 4 – Correlação entre os resultados do Protocolo de Disartria e as seções da ALSFRS-Re

seções/ variáveis	Resp	Fona	Ress	Artic	Pros	Total	Intel
B	-0,53599	-0,52612	-0,62119	-0,45129	-0,28546	-0,56519	-0,54179
	0,0180	0,0207	0,0045	0,0524	0,2362	0,0117	0,0166
A	-0,60748	-0,66058	-0,60627	-0,60496	-0,41614	-0,67065	-0,60204
	0,0058	0,0021	0,0059	0,0061	0,0764	0,0017	0,0064
C	-0,28236	-0,30125	-0,47654	-0,44825	-0,03047	-0,30959	-0,30708
	0,2415	0,1541	0,0391	0,0543	0,9015	0,1971	0,2010
L	-0,51050	-0,34019	-0,47654	-0,44825	-0,25961	-0,46435	-0,47653
	0,0255	0,1541	0,0391	0,0543	0,2831	0,0452	0,0391

Legenda: Resp – Respiração; Fona – Fonação; Ress – Ressonância; Artic – Articulação; Pros – Prosódia; Total – Grau Geral; Intel – Inteligibilidade; B: Bulbar; A: Braço (*Arms*); C: Tórax (*Chest*); L: Perna (*Leg*)

Quando se compara a gravidade da fala com os parâmetros da disartria e inteligibilidade dos participantes, observa-se correlação negativa entre o avanço do comprometimento funcional com os itens respiração, fonação, ressonância e inteligibilidade, indicando que estes têm maior impacto na deterioração da fala. Sendo assim, à medida que há uma piora destes componentes, a comunicação fica mais prejudicada, o que não acontece com articulação e prosódia, que, provavelmente, interfere, de forma mais tardia, como segue demonstrado na Tabela 5.

Tabela 5 – Comparação entre a gravidade da fala, respiração, fonação, articulação, prosódia e inteligibilidade de fala

Questões	Resp	Fona	Ress	Artic	Pros	Intel
1. Fala	-0,53691 (0,0178)	-0,48956 (0,0334)	-0,61266 (0,0053)	-0,45322 (0,0513)	-0,26617 (0,2707)	-0,54823 (0,0151)

Legenda: Resp – Respiração; Fona – Fonação; Ress – Ressonância; Artic – Articulação; Pros – Prosódia; Intel – Inteligibilidade

4. DISCUSSÃO

A ininteligibilidade no discurso se configura como uma das principais manifestações encontradas em pessoas com comprometimentos de fala adquiridos e, apesar de não existir consenso na literatura acerca de métodos avaliativos deste parâmetro, sabe-se que sofre interferência de vários fatores em seu julgamento, tais como: tarefa de fala utilizada, estímulo ofertado, modo de apresentação das amostras a serem avaliadas, tipo de resposta na identificação dos estímulos, análise na transcrição, sexo do ouvinte e familiaridade com o falante⁽¹⁰⁾. De acordo com os mesmos autores, a escala visual analógica, estratégia utilizada neste estudo, é um método de graduação que possibilita a análise deste parâmetro, o qual, em conjunto com o Protocolo de Disartria, mostrou-se sensível em pesquisa anterior⁽⁷⁾. Além disso, foi aplicada a Escala de Avaliação Funcional (ALSFRS-Re), de uso científico consagrado, para a obtenção dos dados da pesquisa.

Os resultados mostram que a inteligibilidade de fala está comprometida ($41,37 \pm 39,73$) nas pessoas com ELA estudadas e que este aspecto sofre influência de todos os componentes analisados, a saber, respiração, fonação, ressonância, articulação e prosódia.

Tais achados corroboram estudos anteriores que referem que, com a progressão da ELA, ocorre prejuízo da inteligibilidade de fala, o qual evidencia perda gradual do controle e da força muscular dos órgãos fonoarticulatórios, redução e aumento da duração dos movimentos articulatórios⁽⁶⁾, diminuição progressiva das taxas de fala e aumento do número e duração das pausas no discurso⁽¹⁸⁾. Ainda nesse sentido, outros autores reforçam sobre o impacto negativo destas alterações

para o empobrecimento da linguagem, que torna o discurso cada vez mais laborioso e reduzido^(7, 19), afastando o indivíduo do convívio social⁽¹²⁾.

Não foi observada correlação entre inteligibilidade e tempo de doença nem com a idade na população aqui estudada. Tais achados permitem inferir que, mesmo em fases iniciais, as pessoas com ELA podem apresentar comprometimento significativo da função motora de fala, o que compromete seu contato com outras pessoas, mesmo familiares e amigos próximos, e limita sua autonomia como indica a literatura^(7, 12).

Os resultados aqui encontrados divergem de outros estudos^(4, 15), que abordam que a perda de inteligibilidade de fala vai acontecer em fases mais avançadas da doença. Tais autores pontuam que a idade do início dos sintomas interfere no prognóstico e declínio da função bulbar e respiratória, apesar de não se entender, de forma clara, o mecanismo pelo qual isso acontece. É importante considerar que alguns fatores prognósticos conhecidos, como distúrbio cognitivo e estado nutricional não foram levados em consideração nos estudos, o que pode se configurar como fator limitante do mesmo, apesar de ratificar a heterogeneidade genética e fisiopatológica da ELA. Nesta direção, outros autores reforçam a importância do tempo de início doença, como sendo um dos fatores mais significativos que contribuem para a deterioração das funções de fala, entretanto, indicam que nem idade nem sexo são significativos, em relação ao declínio dessas funções⁽⁶⁾.

Por outro lado, os achados desta pesquisa indicam que há correlação positiva da inteligibilidade de fala com os parâmetros de disartria analisados, o que corrobora o apontado pela literatura de que, à medida que há piora das alterações disártricas, a fala fica cada vez mais ininteligível⁽⁵⁾.

Nos resultados do Protocolo de Disartria observou-se grau geral de alteração moderado, no grupo estudado, resultado similar a estudo anterior⁽⁷⁾, sendo a respiração ($2,9 \pm 2,0$), fonação ($2,7 \pm 2,2$) e articulação ($2,4 \pm 2,4$) as variáveis mais comprometidas, dentre os parâmetros de fala analisados.

Os achados deste estudo, relacionados à respiração, apontam a presença de comprometimento leve a moderado, consonantes com a literatura que indica a

presença do comprometimento desta função na ELA, a qual afeta os músculos inspiratórios, expiratórios e bulbares e pode gerar dessaturação de oxigênio, devido à hipercapnia, tosse e aspiração excessiva de saliva. Além disso, em fases avançadas da doença, é possível observar sintomas de fraqueza muscular respiratória, como dispneia por esforço, fadiga, cefaleia matinal ou distúrbios do sono, culminando na hipoventilação noturna, tornando-se necessário o uso de ventilação mecânica, na maior parte das vezes⁽²⁰⁾.

Os resultados desta pesquisa mostram correlação positiva entre a gravidade da fala com o parâmetro respiração, o que demonstra que o avanço do prejuízo da função respiratória impacta negativamente na comunicação. Tal achado converge com outro estudo que aborda que o estado respiratório geral pode afetar o desempenho de fala de pacientes com ELA e complicar a execução articulatória⁽⁴⁾.

No que se refere à fonação, assim como no parâmetro de respiração, há presença de comprometimento leve a moderado e correlação positiva entre este com a gravidade da fala, nos sujeitos analisados, reforçando que estas alterações interferem na comunicação, de modo significativo. Tal achado coincide com outros estudos, os quais acrescentam que o comprometimento fonoarticulatório é um dos primeiros sintomas bulbares a aparecer e, frequentemente, cursa com aspectos vocais de soprosidade, rouquidão, tensão, intensidade diminuída e hipernasalidade^(7, 21). Além disso, os mesmos autores reiteram que a avaliação da presença dessas alterações vocais é importantes e pode contribuir no diagnóstico diferencial da doença, bem como propiciar subsídios em relação à sua evolução.

Nesta pesquisa, como citado anteriormente, identificou-se a presença de alteração do parâmetro articulação, que variou de leve a moderado, e correlação positiva do mesmo com inteligibilidade de fala, o que demonstra que à medida que há piora dos movimentos articulatórios, a fala se torna menos inteligível. Este achado converge com a literatura que refere que, na ELA, a capacidade de produzir tais movimentos de forma precisa fica prejudicada, à medida que ocorre o declínio da função motora da fala⁽²²⁾, tornando-a, uma vez que essas alterações progridem, ininteligível^(18, 22, 23). Outros autores explicam que o diagnóstico do prejuízo articulatório, precocemente, é essencial na detecção do envolvimento bulbar e deve ser considerado⁽²⁴⁾.

Embora a articulação tenha apresentado influência na inteligibilidade, não foi observada correlação com a gravidade da fala, o que permite inferir que apesar da presença do seu comprometimento, o mesmo não é percebido e/ou diagnosticado com frequência.

Os outros parâmetros da disartria analisados neste estudo, ressonância e prosódia, mostraram-se alterados e apresentaram correlação positiva com inteligibilidade de fala, apesar de evidenciarem menor impacto sobre a mesma. Tais achados se mostram consoantes com os encontrados na literatura que refere que a doença cursa com diminuição da força e movimento velofaríngeo, que produz hipernasalidade⁽⁸⁾ e voz monótona, com poucas variações melódicas⁽⁷⁾.

Nesta pesquisa, quando realizada a comparação entre as seções da Escala de Avaliação Funcional (ALSFRS-Re) com a inteligibilidade e grau geral da disartria, observa-se correlação negativa entre as seções bulbar, braço e perna, evidenciando que a piora da fala acompanha a perda da função motora. Os resultados indicam que a ALSFRS-Re se configura como uma medida sensível para avaliar a funcionalidade da fala, desde o início do aparecimento dos sintomas bulbares, diferente de outro estudo⁽⁶⁾.

Além disso, os achados da ALSFRS-Re também permitem indicar a necessidade do uso de CSA. Com o prejuízo da inteligibilidade e a possibilidade da perda total da fala, a necessidade do uso da Comunicação Suplementar e/ou Alternativa se mostra essencial, desde as fases iniciais^(12, 25, 26). Em estudo anterior, 60% dos participantes necessitaram do uso dessa estratégia para manutenção da funcionalidade da comunicação⁽⁶⁾.

Ainda nessa direção, os resultados evidenciam que os parâmetros de respiração, fonação e ressonância parecem ter maior impacto na gravidade da fala na percepção do grupo estudado, o que permite inferir que tais componentes podem se constituir importantes marcadores da perda da inteligibilidade de fala, na ELA. Sendo assim, uma avaliação de fala acurada, por um profissional especialista, como o fonoaudiólogo, desde as primeiras consultas diagnósticas, pode favorecer a percepção dos primeiros sintomas bulbares, se configurando como aspecto

fundamental para o diagnóstico diferencial, bem como para nortear o seguimento clínico-terapêutico e indicar formas alternativas de comunicação como a CSA.

Por fim, os resultados reafirmam que é essencial, no gerenciamento das alterações e assistência à pessoa com ELA, a presença de uma equipe multidisciplinar e interdisciplinar, composta por neurologistas, psicólogos, nutricionistas, pneumologistas, fisioterapeutas, fonoaudiólogos e enfermeiros especializados, a fim de prolongar a sobrevida, reduzir tempo e custos de hospitalização e melhorar a qualidade de vida desse grupo populacional, como discutido por autores da área⁽¹⁾.

5. CONCLUSÃO

Os achados indicam correlação positiva entre a inteligibilidade de fala e as alterações disártricas na população estudada, as quais influem de forma negativa na funcionalidade da comunicação da pessoa com ELA. Os resultados mostram que os parâmetros de respiração, fonação e ressonância produzem maior impacto na produção da fala, evidenciando que podem se constituir como importantes marcadores para ininteligibilidade do discurso.

Sendo assim, os achados reafirmam a importância de uma avaliação criteriosa da fala, por um profissional especializado, a saber, o fonoaudiólogo, desde o processo de diagnóstico inicial da doença, junto à equipe de cuidados, o que possibilitará o gerenciamento contínuo das alterações da produção motora oral, mesmo quando ainda não há prejuízo importante da inteligibilidade de fala, além de representar contribuição relevante no diagnóstico diferencial da ELA, uma vez que pode indicar comprometimento bulbar. Destaca-se, ainda, que o diagnóstico precoce e seguimento especializado poderão favorecer a promoção de outras formas de comunicação, à medida que houver necessidade, a fim de minimizar o impacto negativo na comunicação e qualidade de vida dessas pessoas.

Nesta direção, os resultados ratificam que é essencial, na assistência integral à pessoa com ELA, a participação de uma equipe multidisciplinar e interdisciplinar, a fim de prolongar a sobrevida, reduzir tempo e custos de hospitalização e melhorar a qualidade de vida desse grupo populacional.

Os resultados reiteraram a aplicabilidade do Protocolo de Disartria para análise dos componentes da fala, na ELA, como encontrado em pesquisa anterior. Bem como a ALSFRS-Re constitui uma escala sensível para analisar as alterações de fala, desde as fases iniciais, possibilitando nortear o seguimento clínico-terapêutico nessa área.

Além disso, os achados da ALSFRS-Re apresentaram correlação negativa entre as seções bulbar, braço e perna com a inteligibilidade de fala e disartria, o que permite inferir que o prejuízo dessas variáveis acompanha a deterioração da função motora da fala.

Portanto, o estudo mostra que a perda da inteligibilidade de fala na ELA é inevitável, sendo que um olhar atento a este aspecto é essencial para manutenção da comunicação, autonomia, tomada de decisões e qualidade de vida desse grupo populacional, em prol de uma assistência à saúde multi e interdisciplinar, integral e humanizada. Por esse motivo, os resultados desta pesquisa podem gerar segurança na prática clínica e se configuram como aliados para sensibilizar os profissionais de saúde a desenvolver estratégias para melhor aceitação do uso da Comunicação Suplementar e/ou Alternativa, entre as pessoas com ELA e seus familiares e/ou cuidadores.

REFERÊNCIAS

1. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017; 3:17071. DOI: 10.1038/nrdp.2017.71.
2. Chiò A, Battistini S, Calvo A, Caponnetto C, Conforti FL, Corbo M et al. Genetic counselling in ALS: facts, uncertainties and clinical suggestions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2014;85(5):478-85. DOI: 10.1136/jnnp-2013-305546.
3. de Andrade HM, de Albuquerque M, Avansini SH, de S Rocha C, Dogini DB, Nucci A et al. MicroRNAs-424 and 206 are potential prognostic markers in spinal onset Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neurol Sci*. 2016;368:19-24. DOI: 10.1016/j.jns.2016.06.046.
4. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Green JR. Predicting early bulbar decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A speech subsystem approach. *Behavioural Neurology*. 2015;1-11. DOI: <http://dx.doi.org/10.1155/2015/183027>.
5. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Zinman L, Pattee GL, Berry JD et al. Predicting Speech Intelligibility Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis Based on the Deterioration of Individual Speech Subsystems. *PloS one*. 2016;11(5):e0154971. DOI: 10.1371/journal.pone.0154971.
6. Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *Int J Lang Commun Disord*. 2018;53(2):385-92. DOI: 10.1111/1460-6984.12357.
7. Leite Neto L, Constantini AC. Dysarthria and quality of life in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Rev CEFAC*. 2017; 19:664-73. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/1982-021620171954017>.
8. Makkonen T, Korpjaakko-Huuhka AM, Ruottinen H, Puhto R, Hollo K, Ylinen A et al. Oral motor functions, speech and communication before a definitive diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Communication Disorders*. 2016;61:97-105. DOI: 10.1016/j.jcomdis.2016.04.002.

9. da Costa Franceschini A, Mourão LF. Dysarthria and dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis with spinal onset: A study of quality of life related to swallowing. *NeuroRehabilitation*. 2015;36(1):127-34. DOI: 10.3233/NRE-141200.
10. Barreto S dos S, Ortiz KZ. Medidas de inteligibilidade nos distúrbios da fala: revisão crítica da literature. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*, 2008;20(3), 201-206. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-56872008000300011>.
11. Chun, RYS, Leite Neto, L, Zaqueu, VF, Mais, ALW, Farias, LP. Comunicação vulnerável em casos de alta complexidade: Perspectiva de atuação e pesquisa fonoaudiológica em hospital-escola. In: da Silva, RM, Bezerra, IC, Brasil, CCP, Moura, ERF. (Orgs). *Estudos qualitativos: enfoques teóricos e técnicas de coleta de informações*. Sobral: Edições UVA, 2018. pp. 81-96.
12. Leite Neto L, Constantini AC, Chun RYS. Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation*. 2017;40(4):561-8. DOI: 10.3233/NRE-171443.
13. Fracassi AS, Gatto AR, Weber S, Spadotto AA, Ribeiro PW, Schelp AO. Adaptação para a língua Portuguesa e aplicação de protocolo de avaliação das disartrias de origem central em pacientes com Doença de Parkinson. *Revista CEFAC*, 2011;13(6), 1056-1065. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-18462011005000030>.
14. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci*. 1999;169(1-2):13-21. DOI: 10.1016/s0022-510x(99)00210-5.
15. Yokoi D, Atsuta N, Watanabe H, Nakamura R, Hirakawa A, Ito M et al. Age of onset differentially influences the progression of regional dysfunction in sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neurol*. 2016;263(6):1129-36. DOI: 10.1007/s00415-016-8109-0.
16. Chiò A, Logroscino G, Traynor BJ, Collins J, Simeone JC, Goldstein LA et al. Global epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: a systematic review of the

published literature. *Neuroepidemiology*. 2013;41(2):118-30. DOI: 10.1159/000351153.

17. de Godoy Rouseff Prado L, Bicalho ICS, Vidigal-Lopes M, Ferreira CJA, Mageste Barbosa LS, Gomez RS et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis in Brazil: Case series and review of the Brazilian literature. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2016;17(3-4):282-8. DOI: 10.3109/21678421.2016.1143011.

18. Yunusova Y, Graham NL, Shellikeri S, Phuong K, Kulkarni M, Rochon E et al. Profiling speech and pausing in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and frontotemporal dementia (FTD). *PLoS ONE*. 2016;11(1):1-18. DOI: 10.1371/journal.pone.0147573.

19. De Marco M, Merico A, Berta G, Segato N, Citton V, Baglione A et al. Morphometric correlates of dysarthric deficit in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2015;16(7-8):464-72. DOI: 10.3109/21678421.2015.1056191.

20. Almeida SRM, Silva LBC, Guerreiro CAM, Nucci A. Amyotrophic Lateral Sclerosis: prospective study on respiratory parameters. *Arq Neuropsiquiatr*. 2010;68(2):258-62. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2010000200020>.

21. Pontes RT, Orsini M, de Freitas MRG, Antonioli R de S, Nascimento OJM. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. *Rev Neurocienc*. 2010;18(1):69-73. Disponível em: <https://periodicos.unifesp.br/index.php/neurociencias/article/view/8505>.

22. Wang J, Kothalkar PV, Kim M, Yunusova Y, Campbell TF, Heitzman D et al. Predicting Intelligible Speaking Rate in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis from a Small Number of Speech Acoustic and Articulatory Samples. *Workshop Speech Lang Process Assist Technol*. 2016; 2016:91-7. DOI: 10.21437/SLPAT.2016-16.

23. Mefferd AS, Pattee GL, Green JR. Speaking rate effects on articulatory pattern consistency in talkers with mild ALS. *Clinical linguistics & phonetics*. 2014;28(11):799-811. DOI: 10.3109/02699206.2014.908239.

24. Marchand DLP, Bonamigo AW. Atuação Fonoaudiológica na Voz do Idoso: Revisão Sistemática Exploratória de Literatura. *Distúrb comun.* 2015; 27(2):309-317. Disponível em: <http://revistas.pucsp.br/dic/article/view/21349>.
25. Caligari M, Godi M, Guglielmetti S, Franchignoni F, Nardone A. Eye tracking communication devices in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Impact on disability and quality of life. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration.* 2013;14(7-8):546-52. DOI: 10.3109/21678421.2013.803576.
26. Ray J. Real-life challenges in using augmentative and alternative communication by persons with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Communication Disorders Quarterly.* 2015;36(3):187-92. DOI: <https://doi.org/10.1177/1525740114545359>.

4.3 Artigo 3

Repercussões da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) na vida, comunicação e participação social das pessoas diagnosticadas, na percepção de familiares e/ou cuidadores, e o impacto na vida deles próprios

Repercussions on Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) individuals' life, communication and social participation as perceived by family members and/or caretakers, in addition to the impact on the lives of themselves

Lavoisier Leite Neto¹, Thais Cristina Leite de Novais², Marcondes Cavalcante França Júnior³, Regina Yu Shon Chun¹

- (1) Programa de Pós-Graduação Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação, Departamento de Desenvolvimento Humano e Reabilitação, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, São Paulo, Brasil
- (2) Faculdade de Fonoaudiologia, Departamento de Desenvolvimento Humano e Reabilitação, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, São Paulo, Brasil
- (3) Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, São Paulo, Brasil

Autor Responsável: Lavoisier Leite Neto

Endereço: Rua Capitão Rubens, 619, Ap. 15 – Pq. Edu Chaves – São Paulo/SP
CEP: 02233-000 – Contato: (+55 19) 98161-6116, e-mail: lavoisier83@gmail.com

Financiamento: Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES)

Conflito de interesses: inexistente

RESUMO

OBJETIVO: Investigar as repercussões na vida, comunicação e participação social das pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) na percepção de familiares e/ou cuidadores, além do impacto na vida deles próprios. **MÉTODO:** Estudo de coorte transversal e abordagem qualitativa, aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) sob CAAE 62912416.4.0000.5404. Realizou-se entrevista semiestruturada com 30 participantes, familiares e/ou cuidadores de pessoas com ELA, transcrita e analisada sob critérios de repetição e relevância. **RESULTADOS:** A maioria dos participantes era do sexo feminino, cônjuges, entre 50 e 70 anos, com tempo médio de cuidado menor de 3 anos. Grande parte dos entrevistados relatou não ter dificuldades de comunicação, pouco uso de Comunicação Suplementar e/ou Alternativa (CSA), participação social restrita, além de perceber sinais de desânimo e tristeza na pessoa sob seus cuidados. Em relação a si próprios, referiram angústia em relação ao prognóstico, sobrecarga emocional e mudança intensa de rotina em suas vidas. **CONCLUSÃO:** Dificuldades de comunicação não foram relatadas com frequência na perspectiva dos entrevistados, apesar de indicarem interação e participação social restritas. Os achados mostram os impactos negativos dos sinais e sintomas na qualidade de vida da pessoa e de seu familiar e/ou cuidador, os quais são vividos com angústia, medo e ansiedade.

Palavras-chaves: Esclerose Amiotrófica Lateral, Vulnerabilidade em Saúde, Família, Barreiras de Comunicação.

ABSTRACT

PURPOSE: To investigate the repercussions on Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) individuals' life, communication and social participation as perceived by family members and/or caregivers, in addition to the impact on the lives of such family members and/or caregivers. **METHOD:** Cross-sectional and qualitative approach study, approved by the Ethics and Research Committee (ERC) under CAAE 62912416.4.0000.5404. Semi-structured interviews were conducted with 30 participants, family members and/or caregivers of individuals with ALS, which were then transcribed and analyzed under repetition and relevance criteria. **RESULTS:** Most of the participants were women, spouses, between 50 to 70 years of age, in average being a caregiver for less than 3 years. Most of the interviewees reported the following not having communication difficulties, little use of Augmentative and/or Alternative Communication (AAC), restricted social participation, in addition of perceiving signs of hopelessness and sadness in the person under their care. In regard to themselves, they mentioned anguish related to the prognosis, emotional overload, and intense change of routine in their lives. **CONCLUSION:** Communication difficulties were not frequently reported by the interviewees, although they have indicated restricted social interaction and participation. Findings show the negative impacts of signs and symptoms in the life quality of the individual, and of this individual's family member and/or caregiver, which are experienced as anguish, fear and anxiety.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, Vulnerability in Health, Family, Communication Barriers.

I. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, que afeta os neurônios motores em nível bulbar, cervical, torácico e lombar e cursa com fraqueza nos membros superiores e inferiores, disartria, disfagia, alterações cognitivas e comportamentais, culminando com a perda da capacidade funcional do indivíduo⁽¹⁾. Não se conhece, nos dias atuais, uma cura definitiva para a mesma, sendo que as pessoas necessitam atenção à saúde multidisciplinar e interdisciplinar no decorrer de sua progressão, a fim de retardar o aparecimento das alterações e melhorar sua qualidade de vida^(2, 3, 4).

Neste contexto, as alterações da fala e a possível ausência da mesma, em fases avançadas, dificulta o contato com familiares, equipe médica e amigos próximos, cerceando a autonomia e a tomada de decisões, pelo indivíduo, inclusive quanto ao próprio tratamento, o que gera medo, ansiedade, frustração e tristeza⁽⁵⁾. O impacto dessa situação de vulnerabilidade comunicativa é vivenciado no âmbito familiar, de forma significativa, e, muitas vezes, com pouca orientação e falta de acompanhamento clínico e terapêutico especializados.

O uso dos Sistemas Suplementares e/ou Alternativos de Comunicação (SSAC) se configura como uma estratégia viável e efetiva nessas condições de comprometimento da fala, nesses casos, com vistas a minimizar seu impacto e facilitar a interação com o interlocutor, de forma que a comunicação não seja dependente da presença de um mediador/intérprete ⁽⁵⁾. No entanto, não é raro encontrar dificuldades e barreiras na incorporação dos sistemas de comunicação na rotina do indivíduo com ELA, o que contribui para pouca aderência à CSA, tanto por quem cuida quanto por quem é cuidado⁽⁶⁾ como também abordado em outros estudos com outras patologias⁽⁷⁾.

Essas alterações progressivas da fala e dificuldade de adaptação de recursos interferem na participação comunicativa, que pode ser entendida pelo envolvimento em atividades relacionadas à comunicação em cada contexto social que ocorrem⁽⁸⁾, o que gera maiores agravos à qualidade de vida do indivíduo, uma vez que o afasta, cada vez mais, do convívio com outras pessoas⁽⁵⁾. Além disso, cria uma condição de vulnerabilidade comunicativa, como discutido em outro trabalho, no ambiente hospitalar, decorrente também de outras condições neurológicas⁽⁹⁾.

A natureza rápida e progressiva da doença, à qual se somam efeitos particularmente debilitantes, como: perda da fala, transição para ventilação assistida e cuidados paliativos, nos últimos meses de vida, frequentemente, tornam as pessoas diagnosticadas dependentes de terceiros, necessitando de auxílio para a maioria das atividades de vida⁽¹⁰⁾. A grande demanda de trabalho, combinada com às incertezas do tratamento, pode gerar sentimentos de sobrecarga e frustração ao familiar e/ou cuidador, o que impacta diretamente na sua assistência^(11, 12).

Desde o diagnóstico inicial, a família tem um papel fundamental, sendo, geralmente, a principal responsável por dar apoio no tratamento e no processo de aceitação da realidade. Na maior parte das vezes, é necessária uma grande adaptação da rotina diária às necessidades da pessoa que está sendo cuidada, com abandono do trabalho por parte do familiar, bem como abdicação da participação em atividades de lazer e vida social⁽¹³⁾.

Quando se convive/cuida de alguém com uma doença neurológica crônica, como a ELA, a pessoa lida com o inesperado e, ao mesmo tempo que precisa gerir sua própria vida e de sua família (cônjuge e filhos), tem a responsabilidade do suporte emocional, físico, psicológico e financeiro da pessoa sob seus cuidados.

Nesse contexto, os familiares sentem-se solitários e colocam as necessidades de quem está sendo cuidado como prioridade e negligenciam desejos próprios e questões pessoais⁽¹⁴⁾.

Nesse cenário, é importante que os profissionais envolvidos na assistência à pessoa com ELA estejam atentos às demandas dos familiares e/ou cuidadores, que nem sempre podem oferecer a ajuda necessária no dia a dia, e, muitas vezes, sentem-se exaustos pela rotina diária^(10, 13, 14). Sobrecarregados e, não raro, sob grande estresse, tal situação pode afetar a qualidade do cuidado proporcionado no ambiente hospitalar e fora dele⁽¹⁵⁾.

Nessa direção, várias pesquisas^(11, 13, 15) têm sido desenvolvidas no intuito de compreender as repercussões vivenciadas pelos cuidadores/familiares no processo de cuidado, bem como seu olhar diante das situações a que estão expostos, inclusive quanto à evolução das dificuldades diárias apresentadas pela pessoa com agravo de saúde, a fim de proporcionar o melhor atendimento a esse grupo populacional.

Diante do exposto, justifica-se a importância de investigações voltadas aos familiares e cuidadores de pessoas com ELA para maior adensamento da temática e qualidade da assistência prestada aos mesmos e, conseqüentemente, à pessoa cuidada.

Portanto, o objetivo deste trabalho é analisar as repercussões da Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) na vida, comunicação e participação social da pessoa diagnosticada, na percepção de familiares e/ou cuidadores e o impacto na vida deles próprios.

II. MÉTODO

O estudo foi estruturado de acordo com o *Consolidated Criteria for Reporting Qualitative Research* (COREQ), composto por 32 itens, divididos em três domínios: “equipe de pesquisa e reflexividade” (8 itens), “desenho do estudo” (15 itens) e “análise e achados” (9 itens)⁽¹⁶⁾.

Trata-se de pesquisa de coorte transversal e de abordagem qualitativa, com aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) sob nº CAAE 62912416.4.0000.5404.

Durante o processo de desenvolvimento do estudo, todas as etapas e procedimentos foram discutidos pelo pesquisador responsável, orientador e co-orientador, desde a elaboração do roteiro de entrevista utilizado à análise e discussão dos resultados, e contou com a participação de aluna de Fonoaudiologia, que auxiliou na transcrição das entrevistas e na análise parcial dos dados.

2.1. Constituição da Amostra

A amostra foi constituída por conveniência com 30 participantes, familiares e/ou cuidadores de pessoas com ELA em atendimento no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital-Escola de uma universidade do interior do estado de São Paulo. Não houve contato entre os entrevistados e o pesquisador responsável pela coleta antes do início da mesma, que aconteceu, presencialmente, em horários previamente agendados, de acordo com a rotina estabelecida pelo setor, sem que houvesse necessidade de deslocamento dos participantes em outros dias e horários. Os critérios de inclusão abrangeram: ter idade maior ou igual a 18 anos, ser do sexo feminino ou masculino e ser familiar/cuidador de uma pessoa com ELA em

acompanhamento médico nesse Ambulatório. Os critérios de exclusão foram: familiares ou acompanhantes que não tinham convívio próximo com a pessoa com ELA, em atendimento no Ambulatório, ou que desconheciam o histórico e as condições de comunicação da pessoa sob seus cuidados no período de coleta de dados.

2.2. Procedimentos de Coleta

No primeiro contato com os participantes, foi realizada a apresentação da pesquisa e do pesquisador responsável pela coleta, incluindo formação, experiência com a pesquisa e motivação para realização do estudo, além de serem explicados os objetivos e procedimentos da mesma, com leitura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Apenas depois da concordância com os termos e assinatura do TCLE foi iniciada a coleta de dados.

Para obtenção dos dados, os participantes foram encaminhados, pelo pesquisador, para uma sala silenciosa, com o mínimo de ruído externo, onde foi realizada a entrevista individualmente, por meio de roteiro semiestruturado.

O roteiro de entrevista foi construído pelo pesquisador principal e revisto por um dos orientadores, com o intuito de verificar as condições e meios de comunicação da pessoa com ELA, o impacto das alterações de fala e linguagem na vida familiar, social e profissional, comunicação em diferentes situações, relacionamento com família e amigos próximos, experiência prévia com o uso de CSA, participação ou não de um facilitador, interferências ambientais, condições de alerta, condições motoras, perceptivas e sensoriais, sinais de fadiga, bem como o impactos das alterações vivenciadas no curso da ELA, na vida dos familiares e/ou cuidadores.

Durante a entrevista, estavam presentes apenas o pesquisador responsável e o entrevistado, sem a pessoa sob seus cuidados, para evitar interferências ou constrangimentos de quaisquer partes envolvidas, fosse o familiar ou cuidador ou a pessoa com ELA. A entrevista teve duração média de quarenta minutos, tendo sido gravada em vídeo, sob autorização do participante, para posterior transcrição e análise. Foi utilizada câmera digital Canon Powershot SX530 HS e mini tripé para melhor estabilização e ajuste das imagens. Os participantes permaneceram sentados.

Foi realizado estudo piloto com dois voluntários, que atendiam os critérios de inclusão para análise do roteiro construído, possibilitando alterações e seu aperfeiçoamento, além de verificar como aplicá-lo.

2.3. Forma de Análise dos Dados

A partir da leitura dos dados transcritos foram estabelecidos eixos temáticos e categorias de análise⁽¹⁷⁾, utilizando-se critérios de repetição e relevância⁽¹⁸⁾, descritos a seguir, nas Figuras 1 e 2.

Figura 1 – Eixos temáticos e categorias de análise das pessoas sob cuidados dos entrevistados

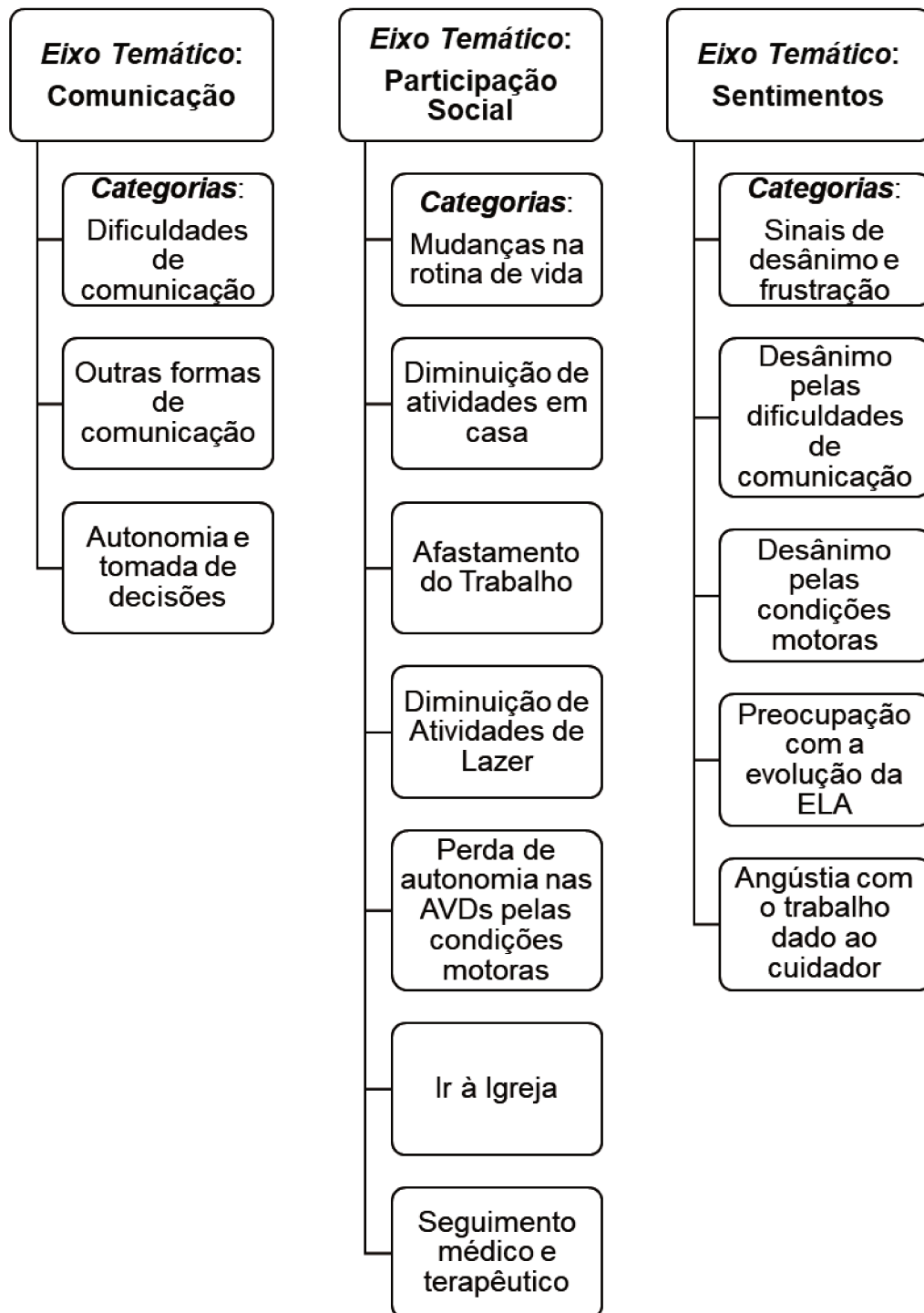
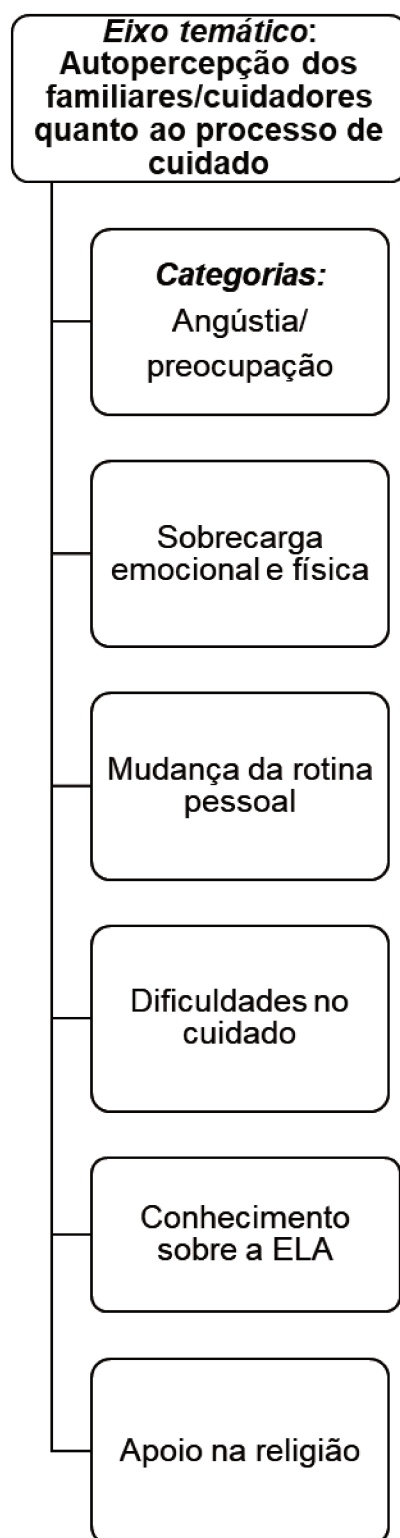


Figura 2 – Eixo temático e categorias de análise relacionados ao familiar e/ou cuidador



As transcrições das entrevistas não foram devolvidas para os participantes, pois tal procedimento não foi previsto na rotina do atendimento ambulatorial das pessoas com ELA, sendo que poderia variar o acompanhante no retorno clínico.

III. RESULTADOS

3.1. Perfil sociodemográfico e de cuidado dos participantes da pesquisa

Segue, no Quadro 1, perfil dos participantes do estudo quanto ao sexo, idade, anos de estudo, relação de cuidado e tempo de cuidado da pessoa com ELA sob sua responsabilidade. Tais dados foram levantados durante a realização das entrevistas, por isso, optou-se por apresentá-las como resultados.

Quadro 1 – Perfil sociodemográfico e de cuidado dos participantes (n=30)

	Idade	Sexo	Anos de estudo	Relação de cuidado	Tempo de cuidado (anos)
S1	35	M	11	Filho	9
S2	60	F	11	Mãe	4
S3	29	F	15	Irmã	8
S4	42	F	15	Filha	4
S5	56	F	4	Cunhada	5
S6	57	M	11	Irmão	1
S7	45	F	15	Nora	2
S8	60	F	11	Esposa	1
S9	28	F	15	Filha	9
S10	51	F	15	Esposa	5
S11	54	F	15	Esposa	6
S12	51	F	8	Cuidadora	1
S13	65	M	4	Cunhado	2
S14	51	F	15	Esposa	1
S15	42	M	11	Esposo	4
S16	35	F	11	Esposa	8
S17	30	M	15	Filho	2
S18	31	M	11	Filho	1
S19	52	F	2	Cuidadora	2
S20	61	F	6	Esposa	1
S21	64	F	11	Cuidadora	1
S22	32	M	15	Filho	3
S23	43	F	5	Esposa	13
S24	60	M	10	Irmão	3
S25	40	F	15	Cuidadora	1
S26	51	F	11	Esposa	2
S27	30	M	11	Filho	1
S28	57	F	11	Mãe	1
S29	49	F	11	Esposa	1
S30	56	F	11	Esposa	1

Segue, na Tabela 1, a distribuição dos familiares e/ou cuidadores participantes por faixa etária, sexo, anos de estudo, tempo de cuidado e relação de cuidado com a pessoa com ELA.

Tabela 1 – Distribuição dos participantes por faixa etária, sexo, anos de estudo, tempo de cuidado e relação de cuidado com a pessoa com ELA (n=30)

Faixa etária	Frequência n (%)
< 30 anos	2 (6,67)
30 a 49 anos	12 (40,00)
50 a 70 anos	16 (53,33)
Sexo	
Feminino	21 (70,00)
Masculino	9 (30,00)
Anos de estudo	
< 5 anos	3 (10,00)
5 a 11 anos	17 (56,67)
> 11 anos	10 (33,33)
Anos de cuidado	
< 3 anos	17 (56,67)
3 a 6 anos	8 (26,67)
> 6 anos	5 (16,66)
Relação de cuidado	
Familiar	26 (86,67)
Cuidador	4 (13,33)

A maior parte dos entrevistados são cônjuges e filhos das pessoas com ELA e mantém relação de cuidado desde os primeiros sintomas. Um número pequeno são cuidadores formais ou informais e, destes, apenas um tem formação na área da Saúde (técnico de enfermagem), sendo que os demais são amigos ou vizinhos próximos.

3.1.1. Comunicação, participação social e impacto na vida da pessoa com ELA

Seguem, na Tabela 2, os resultados referentes à percepção dos familiares e/ou cuidadores em relação à comunicação da pessoa com ELA sob seus cuidados.

Tabela 2 – Percepção dos familiares e/ou cuidadores quanto à comunicação da pessoa sob seus cuidados (n=30)

Comunicação	Sim	Não
	Frequência n (%)	Frequência n (%)
Dificuldades de comunicação	11 (36,66)	19 (63,34)
Outras formas de comunicação	7 (23,33)	23 (76,67)
Autonomia/tomada de decisão	5 (16,66)	25 (83,34)

A maior parte dos entrevistados referiu que o convívio facilita o diálogo e, no dia a dia, conseguem entender a fala da pessoa cuidada, como ilustram trechos das entrevistas dos participantes S2 e S11:

“Já acostumei. Às vezes, alguma coisa, assim quando ele tá mais agitado que, é, ele vai falar rápido tem dificuldade de expressão, mas normalmente dá pra entender tudo.” (Participante S2)

“(...) por exemplo, eu e meus filhos né, a gente entende porque convive direto com ele, mas assim, as pessoas da família geral, pergunta de novo o que é que foi.” (Participante S11)

Dos participantes que declararam perceber dificuldades na comunicação, todos reforçaram que na relação com amigos próximos e vizinhos essa questão é ainda pior, para a pessoa sob sua responsabilidade.

De acordo com os relatos, as dificuldades de fala/comunicação aparecem de forma mais intensa em momentos específicos, como conversas ao telefone, situação de estresse, além de falta de disposição para se comunicar ou ainda por variação do humor e estado emocional, como demonstram os trechos dos entrevistados S3 e S12:

“Ele não pega o telefone por exemplo para ligar para ninguém, por que ele diz que sempre alguém não vai entender (...)” (Participante S3)

“Hoje ela não tava assim muito disposta e a gente nota que ela fica um pouco calada, sem muito assim, sem se comunicar muito”. (Participante S12)

Sete entrevistados relataram que as pessoas cuidadas utilizavam outras formas de comunicação, quando não há sucesso por meio da fala. As estratégias mais frequentemente referidas incluíam gestos, escrita e digitação no celular, como pontuam os participantes S7, S8 e S18, a seguir:

“Tem dias que assim eu consigo entender mais, mas quando eu estou com muita dificuldade eu dou uma prancheta pra ela e falo escreve pra mim”. (Participante S7)

“É com dificuldade e se a gente presta atenção a gente acaba entendendo. E aí, se ele vê que a gente não tá entendendo, aí ele faz algum gesto”. (Participante S8)

“Às vezes quando ela tá até um pouco nervosa mesmo ela não consegue falar então é na base do digitado mesmo”. (Participante S18)

Outra forma relatada, apenas por um participante, foi o uso de um sino para que a pessoa pudesse chamar a atenção da família.

“Uma das primeiras coisas que a gente arrumou pra ela foi o sininho porque por exemplo, se ela tá em outro cômodo ela não tem como gritar por exemplo ou chamar a gente”. (Participante S17)

Um dos participantes referiu ser contrário ao uso de outras formas de comunicação, como a escrita, por acreditar que poderiam atrapalhar a possibilidade de fala.

“Ah, eu acho que não é legal, porque se ela não tiver possibilidade de tipo, de conseguir, é, de tentar falar, eu acho que é ruim ela escrever. Então, acho que limita né? (...) é uma desvantagem usar a escrita porque impede que ela fale, estimule a fala”. (Participante S19)

Quando questionados se as dificuldades de comunicação apresentadas interferiam na autonomia e tomada de decisão das pessoas com ELA, quase a totalidade referiu não perceber este aspecto. No entanto, os relatos daqueles que

concordaram com a interferência se mostraram bastante significativos e trouxeram à tona temas como isolamento e vergonha das limitações presentes na ELA. Segue trecho de depoimento do participante S11.

“Ele tem evitado sabe outras pessoas pra falar, parece que fica meio ressabiado pra falar, porque acho que algumas pessoas estão percebendo, começa a questionar e já fica fechado”. (Participante S11)

Tais temas nos reporta à participação social e mudanças relacionadas à rotina, dentro e fora de casa, como segue na Tabela 3.

Tabela 3 – Percepção dos familiares e/ou cuidadores quanto a mudanças na participação social da pessoa sob seus cuidados (n=30)

Participação social	Sim	Não
	Frequência n (%)	Frequência n (%)
Mudanças na rotina de vida	24 (80,00)	6 (20,00)
Diminuição de atividades em casa	24 (80,00)	6 (20,00)
Afastamento do trabalho	27 (90,00)	3 (10,00)
Diminuição das atividades de lazer	24 (80,00)	6 (20,00)
Perda de autonomia nas AVD pelas condições motoras	16 (53,33)	14 (46,67)
Ir à Igreja	3 (10,00)	27 (90,00)
Seguimento médico e terapêutico	29 (96,67)	1 (3,33)

Legenda: AVD – Atividade de Vida Diária

A maior parte dos participantes foi categórica quanto a mudanças na participação social da pessoa sob seus cuidados e rotina de vida, vivenciadas por alguns de forma abrupta e, por outros, de modo gradativo, conforme a progressão da ELA. Foi relatada diminuição da realização de atividades em casa, afastamento do trabalho e redução na participação em atividades que antes a pessoa gostava de fazer, como lazer e ir à igreja. Tais mudanças foram relacionadas, pelos entrevistados, às condições emocionais e motoras e representam impacto na qualidade de vida das pessoas cuidadas, como mostram os trechos das entrevistas de S5, S7 e S11:

“Antes ele saía na rua, ia tomar café na padaria, agora ele já não tá mais porque tá com dificuldade de andar, então acho que ele tá ficando assim, com medo de ficar andando muito, se esforçar e ficar cansado, é isso”. (Participante S5)

“Ele gostava muito de domingo ir aos bingos, às vezes indo pra igreja, ele participava muito assim, fazia novena né?, na igreja, fazer reza e hoje não faz mais, né?” (Participante S7)

“Então ele levanta meio que se arrastando. Ele já mudou a rotina dele porque ele saía mais e hoje em dia ele não faz mais isso, por exemplo, dependendo do lugar, ele já pensa pra ir”. (Participante S11)

Alguns entrevistados referiram a perda de autonomia para realização de atividades de vida diária, pelas dificuldades motoras, executando-as de forma mais lenta e desajeitada, como no caso de S9.

“Então, ela tem dificuldade, o banho eu ponho ela na cadeira e ela toma banho sozinha, às vezes eu dou uma ajuda (...) ela precisa de ajuda pra ir no banheiro, pra levantar do vaso, pra se vestir né?, a parte de baixo que fica mais difícil pra ela se equilibrar”. (Participante S9)

A principal atividade realizada, em casa, pelas pessoas com ELA, de acordo com o relatado pelos familiares e/ou cuidadores, foi assistir televisão, na maior parte do tempo, ir à igreja, de forma esporádica, e aos atendimentos médicos/terapêuticos.

Na Tabela 4, a seguir, estão expostos os resultados referentes à percepção dos familiares e/ou cuidadores quanto aos sentimentos das pessoas cuidadas decorrentes da ELA.

Tabela 4 – Percepção dos familiares e/ou cuidadores quanto aos sentimentos das pessoas cuidadas decorrentes da ELA (n=30)

Sentimentos	Sim	Não
	Frequência n (%)	Frequência n (%)
Sinais de desânimo e frustração	18 (60,00)	12 (40,00)
Desânimo pelas dificuldades de comunicação	1 (3,33)	29 (96,67)
Desânimo pelas condições motoras	15 (50,00)	15 (50,00)
Preocupação com a evolução da ELA	6 (20,00)	24 (80,00)
Angústia com o trabalho dado ao cuidador	3 (10,00)	27 (90,00)

Os entrevistados indicaram perceber sinais de desânimo e tristeza, por parte das pessoas sob sua responsabilidade, expressos por choro constante, estresse, frustração e preocupação com a evolução da doença, como exemplificam os trechos de depoimentos dos participantes S7 e S14.

“Ah, eu acho que ela deprimiu sim, pelo fato dela não mais querer sair de casa mesmo né?, mesmo que estamos lá, às vezes eu falo: vem aqui na sala, vamos assistir um filme, vamos colocar, e ela não quer, fica na cama dela deitadinha, ou sentada na poltrona”. (Participante S7)

“Então, eu percebo que, às vezes ele fica triste, ele fica abatido com essa doença e ele fala que ele tá inútil (...). Ele comentou que tá mais emotivo, sente mais vontade de chorar e é isso mesmo”. (Participante S14)

Os relatos dos entrevistados demonstram que a angústia vivenciada pelo avanço da doença também se relaciona com a insatisfação pelo trabalho causado ao familiar e/ou cuidador e apenas um participante relacionou a tristeza da pessoa, sob sua responsabilidade, com as dificuldades de comunicação. Outros fizeram referência às condições motoras e perda da capacidade funcional trazida pela ELA. Como se observa nos relatos de S8 e S17:

“Tem dias que ele fica chateado, triste, porque por mais que eu tente ser forte eu não consigo, então tem dias que eu também choro. Domingo, por exemplo,

ele olhava pra minha cara e eu chorava o tempo todo, aí óbvio que ele começa a chorar por me ver desse jeito". (Participante S8)

"Um pouco eu acho ela tem de frustração, de ter essa dificuldade de se comunicar mesmo (...), as vezes ela até reclama um pouco mesmo que na cabeça dela assim "eu tô dando trabalho", mas a gente já fala pra ela que se fosse com a gente você também faria a mesma coisa, então não adianta ficar". (Participante S17)

Em algumas entrevistas, foram apresentados relatos importantes referentes ao preconceito, de outras pessoas, relacionado à doença, uma vez que algumas evitavam o contato. Além disso, relataram que as pessoas com ELA se sentiam envergonhadas e referiam não se sentir bem quando eram interpeladas sobre suas limitações.

Essa foi a principal justificativa dos familiares e/ou cuidadores para o isolamento percebido, expresso pela diminuição da vida social e das atividades de lazer, por parte da pessoa cuidada, mesmo quando convidada a sair, optando por permanecer em casa.

3.1.2. Autopercepção dos familiares e/ou cuidadores quanto ao processo de cuidado

Seguem, na Tabela 5, os resultados relativos à autopercepção dos familiares e/ou cuidadores, participantes da pesquisa, a partir da vivência do processo de cuidado.

Tabela 5 – Autopercepção dos familiares e/ou cuidadores relacionada aos aspectos vivenciados no processo de cuidado (n=30)

Aspectos vivenciados	Sim	Não
	Frequência n (%)	Frequência n (%)
Angústia/preocupação	28 (93,33)	2 (6,67)
Sobrecarga emocional e física	12 (40,00)	18 (60,00)
Mudança da rotina pessoal	20 (66,66)	10 (33,34)
Dificuldades no cuidado	10 (33,33)	20 (66,67)
Conhecimento suficiente da ELA	12 (40,00)	18 (60,00)
Apoio na religião	3 (10,00)	27 (90,00)

A maior parte dos participantes se mostrou angustiada e/ou preocupada com a evolução da doença e perda gradativa da capacidade motora da pessoa sob seus cuidados. Uma mãe expressou revolta com a situação do filho. Dentre as mudanças na própria rotina de vida, mencionou, principalmente, o abandono do trabalho pelo dia a dia centrado na pessoa cuidada. Além disso, essa responsabilidade, aliada à sobrecarga física e emocional do cuidado gera grande sofrimento aos entrevistados, como demonstram os depoimentos de S2 e S8:

“Sinto revolta [choro]. Desculpa filho, mas fico revoltada porque meu filho não merecia isso, eu tenho uma revolta muita grande dentro de mim, mas muita fé sabe? Eu não aceito isso com ele, nunca falei isso, mas eu não aceito e pra mim ele não tem isso, eu não aceito”. (Participante S2)

“Eu tenho vivido como uma prisioneira de uma doença, cada dia mais eu tô me preparando para o pior, e me sinto extremamente num barco à deriva (...) tô me sentindo um burro de carga, uma pessoa sem vida que tá vivendo pra uma outra pessoa, é isso”. (Participante S8)

Quando questionados sobre as dificuldades específicas no processo de cuidado, uma pequena parcela dos participantes relatou vivenciá-las, principalmente, relacionadas às limitações físicas e emocionais das pessoas sob seus cuidados, como nota-se nos depoimentos de S7 e S20:

“A minha maior dificuldade é a parte emocional, porque minha sogra, ela sempre foi assim muito, ela era menos emotiva e agora qualquer coisa ela chora. Eu sinto dificuldade porque não quero ser muito invasiva, sabe?”. (Participante S7)

“A minha dificuldade pra cuidar dele é que ele gosta de tomar banho de chuveiro e nem sempre alguém tá disponível pra levar, eu tenho que dar banho nele na sala. E a dificuldade de carregar ele pra lá e pra cá (...)” (Participante S20)

O apoio na religião foi citado por três participantes, de forma mais clara, evidenciando que se apoiam na fé como fonte de suporte para conviver com as demandas apresentadas pelo familiar cuidado e a sobrecarga emocional. Em algum momento, esperam, ainda, a cura por um milagre, como apresentado nos trechos de fala de S4 e S16:

“Eu tô muito confiante em Deus, que eu sou bem evangélica e sei que o que ele tiver que passar, a gente tá pra apoiar né? No que for preciso”. (Participante S4)

“A gente ainda crê que algum milagre na vida dele, que ele ainda vai sair dessa cadeira, eu acho que tudo volta né”. (Participante S16)

A maior parte dos entrevistados relatou acreditar ter conhecimento suficiente sobre a doença e citou que as principais fontes de informação são os médicos, a equipe de saúde e a internet. Poucos participantes tinham formação em saúde ou citaram já ter cuidado de pessoas com ELA ou dificuldades parecidas.

“Eu tenho conhecimento devido às experiências que eu tive, meu sogro, minha sogra, minha mãe, minha vó e no posto de saúde. Eu leio muito! Pesquiso muito! O doutor google me dá muito conhecimento, de muita coisa”. (Participante S2)

“Eu tenho conhecimento sim porque fiz alguns anos de fisioterapia né? Faculdade de fisioterapia, inclusive cheguei a atender um paciente com ELA”. (Participante S9)

As limitações das pesquisas atuais sobre estratégias que retardem a progressão da doença, possibilidades de cura, melhores recursos e equipamentos

que auxiliem no tratamento, foram outras questões presentes no depoimento do familiar e/ou cuidador, que intensificavam o sentimento de impotência dos mesmos.

IV. DISCUSSÃO

Os achados evidenciam que a percepção e a vivência de familiares e/ou cuidadores de pessoas com ELA têm um impacto significativo na vida da própria pessoa assim como em suas vidas e, conseqüentemente, na relação de cuidado. Os entrevistados trazem relatos de tristeza, frustração, desânimo, estresse e ansiedade, de ambas as partes, relacionados à progressão da doença, particularmente, às limitações motoras.

Além disso, referem, principalmente, sobrecarga física e emocional, resultados similares a outros estudos, que mostram que a dependência se torna maior, à medida que há o avanço da doença⁽¹⁵⁾, quando há perda da mobilidade, dificuldades de comunicação e insuficiência respiratória, o que causa uma série de interferências na rotina, saúde e bem-estar das pessoas com ELA^(19, 20).

Nesta pesquisa, a prevalência de mulheres com idade superior a 45 anos, esposas, e que cuidavam desde os primeiros sintomas, foi maior, o que, segundo outro estudo⁽¹⁹⁾, aumenta o risco de morbidade, uma vez que se relaciona à falta de apoio social, maior número de horas de cuidado da pessoa com ELA, além de desatenção com relação à sua própria saúde, reafirmando a importância do apoio de profissionais especializados a este grupo de familiares e cuidadores.

Na ELA, os comprometimentos de fala evoluem rapidamente, limitam a relação social e causam isolamento, sendo que essa vulnerabilidade vivida, no processo de comunicação, dificulta a expressão de desejos, anseios e necessidades, causa frustração e tem grande impacto na rotina⁽⁵⁾ e na vida, tanto das pessoas cuidadas quanto dos familiares e cuidadores entrevistados, como mostram os resultados aqui encontrados.

Apesar de ser uma realidade frequente nas pessoas com ELA, os achados deste estudo evidenciam que os entrevistados relataram ter poucas dificuldades de comunicação com a pessoa cuidada, indicando entender a maior parte de suas demandas, no dia a dia. A justificativa para tal relaciona-se à referência de conhecer

a rotina e necessidades mais urgentes, o que facilita o diálogo e minimiza os efeitos do comprometimento de fala e de linguagem presentes.

Na percepção da quase totalidade dos familiares e/ou cuidadores, tais dificuldades, mesmo quando presentes, julgam que interferem pouco na interação e comunicação com a pessoa com ELA. Contudo, relatam prejuízo de comunicação com outros interlocutores, tais como vizinhos e amigos.

Do mesmo modo, os participantes do estudo acreditam que essas dificuldades de comunicação pouco interferem na autonomia e tomada de decisão por parte das pessoas com ELA sob sua responsabilidade. Contudo, ressalva-se que os entrevistados causaram a impressão, aos pesquisadores, durante a realização das entrevistas, de não terem clareza quanto ao real significado de “autonomia” e “independência na tomada de decisão”. Ao nosso ver, os achados pareceram, em certa medida, contraditórios, uma vez que os participantes relataram que a escolha era feita pela convivência e/ou conveniência e por acreditarem entender as necessidades, e, não por se constituir em uma escolha da própria pessoa sob seus cuidados.

Ainda que as dificuldades de comunicação estivessem presentes nos relatos de alguns participantes, o uso da CSA, como estratégia facilitadora da interação dialógica, foi referido com pouca frequência. Ademais, alguns indicaram não conhecer tais sistemas e outros pontuaram que sua utilização poderia atrapalhar a melhora da fala. Nota-se, contudo, o uso de outras formas de comunicação, tais como celular, escrita e gestos, que, por definição, são considerados sistemas suplementares e/ou alternativos de comunicação, embora as pessoas, de modo geral, não tenham esse conhecimento.

Diferentemente da crença de que a CSA pode inibir a fala, a literatura científica da área aborda que sua utilização favorece a linguagem e a interação de pessoas com necessidades complexas de comunicação, com impacto positivo na qualidade de vida, humor e saúde mental de pessoas com ELA e de seus cuidadores^(2, 5), uma vez que facilita a autonomia, participação social e auxilia nas tomadas de decisão.

Apesar do relato do uso de outras estratégias para facilitar a comunicação e do reconhecimento da importância das mesmas nos momentos em que a fala não é

inteligível, os participantes também indicaram que não conseguem maior progresso devido às dificuldades motoras apresentadas. Os entrevistados pontuam que tais limitações não facilitam o acesso à CSA, além de temerem provocar fadiga, em curto espaço de tempo.

A falta de orientação profissional constitui uma das grandes barreiras para o uso da CSA, que acontece de forma descontinuada, o que converge com achados de outros estudos^(6, 7).

Apesar de não ter sido relatada, com frequência, dificuldade de comunicação com família e cuidador, com outras pessoas do convívio, tais como amigos e vizinhos, a realidade referida foi diferente. Tais resultados reiteram outros estudos de que dificuldades de fala, com necessidade de repetição das frases, por exemplo, acabam por causar frustração, isolamento e diminuição nas situações de comunicação⁽⁴⁾.

De acordo com os entrevistados, à medida que ocorria a piora do quadro, diminuía as atividades realizadas, relatando que as pessoas cuidadas passavam a maior parte do tempo assistindo televisão. Quando questionados sobre o impacto disso na vida da pessoa cuidada, ainda referiam sentir que tal situação a deixava mais triste, sem ânimo e cada vez mais calada. Mesmo a depressão sendo um dos sintomas associados à ELA, sua frequência é pequena, na literatura⁽²¹⁾, diferentemente da percepção dos participantes desta pesquisa que indicaram notar maior desânimo, tristeza e isolamento social das pessoas cuidadas no curso da doença, como mostram os achados aqui encontrados.

À medida que a ELA progride, o sofrimento de familiares e/ou cuidadores também aumenta, de acordo com os achados. A tensão do papel exercido, devido às muitas demandas geradas pelo cuidado, tanto físicas quanto emocionais, bem como a responsabilidade cotidiana do gerenciamento das necessidades de saúde e administrativa, acabam por causar prejuízo também na qualidade de vida como abordam outros estudos⁽¹⁵⁾, o que corrobora os resultados desta pesquisa.

Os achados mostram que esse processo é vivido com grande angústia e sofrimento, assim como em pesquisa que associa o declínio da qualidade de vida de quem cuida às demandas físicas e mudanças de comportamento presentes na

ELA⁽¹⁹⁾. Ainda neste sentido, tais autores observam que as modificações na rotina do casal, perda da intimidade e troca de papéis no cuidado, intensificam ainda mais este impacto.

Além disso, outros autores⁽¹⁴⁾ pontuam que uma das consequências mais comuns, nesta situação, é uma sensação de desequilíbrio no relacionamento com o membro da família que está recebendo os cuidados. Esses pesquisadores abordam que pode haver um afastamento nessa relação, seja entre os parceiros de vida, ou seja, entre um adulto e o pai idoso, pois fica-se mais centrado na atenção e gerenciamento de recursos, sendo ainda mais intenso quando há comprometimento cognitivo e comportamental da pessoa.

Os resultados mostram o impacto na rotina de vida do familiar e/ou cuidador, após o diagnóstico da ELA, que implica atenção centrada na pessoa sob cuidados. Os discursos dos participantes são significativos e expressam insatisfação, sobrecarga física e emocional, solidão, sinais de depressão, ansiedade e preocupação com a própria saúde, assim como em outros estudos⁽¹¹⁾.

Os achados evidenciam a espiritualidade e crenças religiosas como fontes de suporte e formas de lidar com as angústias decorrentes da realidade da ELA, como discorrem alguns autores⁽¹⁹⁾, que consideram haver correlação entre espiritualidade e estresse. Os mesmos sugerem, inclusive, que um conselheiro espiritual poderia fazer parte da equipe de assistência da pessoa com ELA.

Nesta pesquisa, a maior parte dos familiares e/ou cuidadores referiram não ter dificuldades no cuidado da pessoa sob sua responsabilidade. Além disso, consideravam ter conhecimento suficiente sobre a ELA. Este achado difere de outros estudos que apontam o desconhecimento sobre a doença e experiências negativas no diagnóstico e tratamento, principalmente relacionadas à falta de empatia da equipe médica, como um fator agravante na qualidade de vida, tanto da pessoa com ELA, quanto do seu familiar e/ou cuidador⁽¹¹⁾.

V. CONCLUSÃO

De acordo com os achados deste estudo, observa-se que a maioria dos participantes são familiares que desempenham o papel de cuidadores da pessoa com ELA, desde o início dos primeiros sintomas. Os mesmos não referiram

difficuldade de comunicação na rotina diária, indicando que o convívio facilita a conversação, mesmo quando há a presença de alguma alteração na fala. Apesar das dificuldades de comunicação terem sido citadas, elas não foram percebidas como limitadoras da autonomia e tomada de decisão, quando comparadas às limitações físicas e emocionais. O uso de formas próprias de comunicação foi relatado por poucos participantes, evidenciando, de acordo com depoimentos, desconhecimento sobre os recursos disponíveis e seus benefícios.

Os resultados indicaram diminuição da participação social, pela pessoa com ELA, dificuldades para realização de atividades dentro casa, afastamento do trabalho e diminuição de práticas de lazer, observando-se, sinais de isolamento.

Quanto ao impacto da doença e suas limitações na vida dos familiares e/ou cuidadores, os mesmos referem que ao longo de sua progressão, há uma repercussão negativa na percepção e sentimentos deles próprios, causando prejuízo em sua qualidade de vida.

O estudo aponta sinais de angústia, ansiedade e preocupação acerca do prognóstico e evolução das limitações da pessoa com ELA. Neste sentido houve referência de sobrecarga física e emocional, uma vez que se percebem na responsabilidade de realizar o gerenciamento das necessidades de saúde e administrativa da pessoa sob seus cuidados, tornando sua rotina centrada na mesma.

Desta forma, é importante um olhar atento às necessidades de quem cuida para além da pessoa com ELA, criando uma rede de apoio para o acompanhamento dos prejuízos causados pela ELA nesta relação de cuidado.

REFERÊNCIAS

1. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W. et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;(3):17071. DOI: 10.1038/nrdp.2017.71.
2. Körner S, Siniawski M, Kollewe K, Rath KJ, Krampfl K, Zapf A. et al. Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2013;14(1):20-25. DOI: 10.3109/17482968.2012.692382.
3. Felgoise SH, Zaccheo V, Duff J, Simmons Z. Verbal communication impacts quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2016; 17(3-4):179-183. DOI: 10.3109/21678421.2015.1125499.
4. Leite Neto L, Constantini AC. Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev CEFAC*. 2017;19:664-673. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/1982-021620171954017>.
5. Leite Neto L, Constantini AC, Chun RYS. Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation*. 2017;40(4):561-8. DOI: 10.3233/NRE-171443.
6. Ray J. Real-life challenges in using augmentative and alternative communication by persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Communication Disorders Quarterly*. 2015;36(3):187-192. DOI: <https://doi.org/10.1177/1525740114545359>.
7. Romano N, Chun RYS. A Comunicação Suplementar e Alternativa na percepção de familiares e fonoaudiólogos: facilitadores e barreiras. *CoDAS*. 2018;30(4);e20170138. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/2317-1782/20162017138>.
8. Baylor C, Burns M, Eadie T, Britton D, Yorkston K. A qualitative study of interference with communicative participation across communication disorders in adults. *Am J Speech Lang Pathol*. 2011;20(4):269-287. DOI: 10.1044/1058-0360(2011/10-0084).

9. Chun RYS, Leite Neto L, Zaqueu VF, Maia ALW, Farias LP. Comunicação vulnerável em casos de alta complexidade: Perspectiva de atuação e pesquisa fonoaudiológica em hospital-escola. In: da Silva RM, Bezerra IC, Brasil CCP, Moura ERF (Orgs). Estudos qualitativos: enfoques teóricos e técnicas de coleta de informações. Sobral: Edições UVA; 2018. p. 81-96.
10. Paskulin LM, Bierhals CCBK, dos Santos NO, Day CB, Machado DO, de Moraes EP. et al. Depressive symptoms of the elderly people and caregiver's burden in home care. *Invest Educ Enferm*. 2017;35(2):210-220. DOI: 10.17533/udea.iee.v35n2a10.
11. Aoun SM, Bentley B, Funk L, Toye C, Grande G, Stajduhar KJ. A 10-year literature review of family caregiving for motor neurone disease: moving from caregiver burden studies to palliative care interventions. *Palliat Med*. 2013;27(5):437-446. DOI: <https://doi.org/10.1177/0269216312455729>.
12. Watermeyer TJ, Brown RG, Sidle KC, Oliver DJ, Allen C, Karlsson J et al. Impact of disease, cognitive and behavioural factors on caregiver outcome in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015;16(5-6): 316-323. DOI: 10.3109/21678421.2015.1051990.
13. Bierhals CC, dos Santos NO, Fengler FL, Raubustt KD, Forbes DA, Paskulin LM. Needs of family caregivers in home care for older adults. *Rev Lat Am Enfermagem*. 2017;25:e2870. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/1518-8345.1511.2870>.
14. Sullivan AB, Miller D. Who is Taking Care of the Caregiver? *J Patient Exp*. 2015;2(1):7-12. DOI: 10.1177/237437431500200103.
15. Creemers H, de Moree S, Veldink JH, Nollet F, van den Berg LH, Beelen A. Factors related to caregiver strain in ALS: a longitudinal study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87(7):775-781. DOI: 10.1136/jnnp-2015-311651.
16. Tong A, Sainsbury P, Craig J. Consolidated criteria for reporting qualitative research (COREQ): a 32-item checklist for interviews and focus groups. *International Journal for Quality in Health Care*. 2007;19(6):349. DOI: <https://doi.org/10.1093/intqhc/mzm042>.

17. Laville C, Dionne J. A construção do saber: manual de metodologia da pesquisa em ciências humanas. 1ª ed. Belo Horizonte, BH: Editora UFMG; 1999.
18. Turato ER. Tratado da metodologia da pesquisa clínico-qualitativa: construção teórico-epistemológica. 6ª ed. Petrópolis, RJ: Vozes; 2003.
19. Pinho AC, Goncalves E. Are Amyotrophic Lateral Sclerosis Caregivers at Higher Risk for Health Problems? *Acta Med Port.* 2016;29(1): 56-62. DOI: 10.20344/amp.6590.
20. Güell MR, Anton A, Rojas-Garcia R, Puy C, Pradas J. Comprehensive care of amyotrophic lateral sclerosis patients: a care model. *Arch Bronconeumol.* 2013;49(12):529-533. DOI: 10.1016/j.arbres.2013.01.013.
21. van der Hulst EJ, Bak TH, Abrahams S. Impaired affective and cognitive theory of mind and behavioural change in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry.* 2015;86(11):1208-1215. DOI: 10.1136/jnnp-2014-309290.

4.4 Artigo 4

Correlatos estruturais da disartria em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)

Structural correlates of dysarthria in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

Lavoisier Leite Neto¹, Marcondes Cavalcante França Júnior², Tauana Bernardes
Leoni³, Regina Yu Shon Chun¹

(1) Programa de Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação, Departamento de
Desenvolvimento Humano e Reabilitação, Faculdade de Ciências Médicas,
Universidade Estadual de Campinas, Campinas, São Paulo, Brasil

(2) Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade
Estadual de Campinas, Campinas, São Paulo, Brasil

(3) Pós-graduação em Fisiopatologia Médica, Faculdade de Ciências Médicas,
Universidade Estadual de Campinas, Campinas, São Paulo, Brasil

Autor responsável: Lavoisier Leite Neto

Endereço: Rua Capitão Rubens, 619, Casa 15, Parque Edu Chaves, São Paulo/SP
CEP: 02233-000 Contato: (+55 19) 98161-6116 E-mail: lavoisier83@gmail.com

Fonte de Auxílio: Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior
(CAPES)

Conflito de Interesse: Não existe.

RESUMO

Objetivo: Analisar a correlação entre as alterações de fala de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e os substratos cerebrais anatômicos. **Método:** Pesquisa de coorte transversal e longitudinal com abordagem quantitativa, aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP), sob nº CAAE 62912416.4.0000.5404. A amostra constituiu-se de dois grupos, um, de 20 participantes com ELA (GPELA) e o Grupo Controle (GC), com 16 pessoas sem queixas e/ou alterações neurológicas, pareadas por idade e sexo. Para a coleta de dados, foram aplicados dois protocolos: Protocolo de Disartria e Escala de Avaliação Funcional da ELA (ALSFRS-Re). Os procedimentos foram realizados em três momentos distintos: avaliação inicial (*baseline*) e duas reavaliações (*follow-up*), com intervalos de três meses entre si, sendo que apenas 8 participantes completaram os três seguimentos. O exame de Ressonância Magnética (RM) constituiu procedimento apenas no *baseline*. Foi realizada análise descritiva dos dados. Para avaliação da normalidade da amostra, foi aplicado o teste de Kolmogorov-Smirnov, os testes *T* de *Student* e de Mann Whitney para comparação entre os grupos e Coeficiente de Correlação de Pearson para correlação entre os instrumentos e sua taxa de piora com a RM. O nível de significância adotado foi de 5%. **Resultados:** A diminuição da Anisotropia Fracionada (FA) apresentou indício de correlação com fonação e ressonância do Protocolo de Avaliação da Disartria. A atrofia do bulbo, à esquerda, apresentou forte correlação com os parâmetros de fala e se configura como achado importante deste estudo. No que tange à taxa de progressão da disartria, observou-se maior correlação com diminuição da FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, à direita, e bulbo, à esquerda, assim como volume do trato corticoespinal bilateral. **Conclusão:** Os resultados mostram importantes correlações entre os achados das RM e as manifestações clínicas de disartria no GPELA e indicam que os parâmetros fonação e ressonância sofrem maior impacto na disartria em decorrência do dano estrutural. Os achados longitudinais indicam que a diminuição da FA do ramo posterior da cápsula interna, mesencéfalo e bulbo, assim como volume do trato corticoespinal, podem ser marcadores neurais da progressão das alterações de fala.

Palavras-Chave: Esclerose Amiotrófica Lateral. Imagem por Ressonância Magnética. Disartria. Patologia da Fala e Linguagem.

ABSTRACT

Objective: To analyze the correlation between speech disorders of people with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and anatomical brain substrates. **Method:** Cross-sectional and longitudinal cohort research with a quantitative approach, approved by the Ethics and Research Committee (CEP), under N^o. CAAE 62912416.4.0000.5404. The sample was composed of two groups, one of 20 participants with ALS (GPELA) and the Control Group (CG) with 16 people without complaint and/or neurological disorders, paired according to age and sex. For data collection, two protocols were used: Dysarthria Protocol and ALS Functional Assessment (ALSFRS-Re). The procedures were performed in three different times: in the initial assessment (baseline) and in two reevaluations (follow-up), with intervals of three months between them, with just 8 participants completing the three follow-ups. Magnetic Resonance Imaging (MRI) is a baseline only procedure. Descriptive analysis of the data was performed. To assess the normality of the sample, the Kolmogorov-Smirnov test, for comparison between groups, Student's T and Mann test and Pearson's correlation coefficient for correlation between the instruments were used, as well as their rate of worsening, with the results of the magnetic resonance. The significance level adopted was 5%. **Results:** The decrease in Fractional Anisotropy (FA) showed evidence correlation with phonation and resonance in the Protocol for Evaluation of Dysarthria. Bulb atrophy, to the left, shows a strong correlation with speech parameters and is an important finding of this study. Regarding the rate of dysarthria progression, greater correlation was observed with the decrease in FA of the posterior branch of the inner capsule and midbrain, to the right, and bulb to the left, as well as with the volume of the bilateral corticospinal tract. **Conclusion:** The results show important correlations between the MRI findings and the clinical manifestations of speech in the GPELA, and indicate that the phonation and resonance parameters have a greater impact on dysarthria due to structural damage. The longitudinal findings indicate that decreased FA in the posterior branch of the internal capsule, midbrain and bulb, as well as the volume of the corticospinal tract may be neural markers of the progression of speech disorders.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Magnetic Resonance Imaging. Dysarthria. Speech-Language Pathology.

1. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, que afeta os neurônios motores inferior (NMI) e superior (NMS), e cursa com alterações motoras, bulbares, cognitivas e de comportamento, o que impacta na rotina de vida e culmina com perda da capacidade funcional do indivíduo⁽¹⁾.

A disfagia e a disartria são as principais alterações bulbares relatadas na literatura científica e podem aparecer durante a progressão da ELA^(2, 3). Quando presentes no início dos sintomas, estão associadas ao declínio mais rápido da função motora e menor sobrevida⁽⁴⁾. A disartria afeta a coordenação dos subsistemas da fala (respiração, fonação, ressonância, articulação e prosódia) e está presente desde o aparecimento das primeiras alterações em 30% dos casos. Ao longo da doença, essencialmente todos os pacientes acabam desenvolvendo algum grau de dificuldade na comunicação oral^(1, 4, 5).

À medida que evolui, há maior comprometimento da inteligibilidade de fala, podendo ocorrer a anartria em cerca de 18 meses após o aparecimento dos primeiros sintomas bulbares⁽⁴⁾. Nestes casos, os sistemas de Comunicação Suplementar e/ou Alternativa (CSA) podem favorecer a interação com os familiares, amigos próximos e a equipe de saúde, possibilitando uma participação mais ativa e autônoma da pessoa com ELA, por exemplo, para a tomada de decisões, inclusive àquelas relacionadas ao seu tratamento clínico, com consequente melhora de sua qualidade de vida⁽⁵⁻⁷⁾.

Além do comprometimento da fala, na ELA, os estudos apontam envolvimento cognitivo, presença de demência, alterações de comportamento e de linguagem, que, quando presentes, podem impactar ainda mais na sobrevida dos pacientes⁽⁸⁾. Geralmente, estes sintomas estão associados à Síndrome da Disfunção Frontotemporal (SDF), que ocorre em aproximadamente 20% dos casos⁽⁹⁻¹²⁾.

Devido à sua heterogeneidade, é difícil entender, de forma clara, os mecanismos fisiopatológicos da ELA, e, por este motivo, há uma tendência de pesquisas que visam determinar biomarcadores diagnósticos e prognósticos. No entanto, apesar do grande esforço, os resultados ainda não são consistentes^(1, 13).

Neste sentido, as técnicas de imagem de Ressonância Magnética (RM), principalmente os métodos de segmentação volumétrica e Imagem de Tensor de Difusão (DTI) têm obtido grande avanço e evidenciado resultados promissores no diagnóstico de pessoas com ELA. A primeira, possibilita verificar a presença de atrofia da Substância Cinzenta (SC), nas estruturas cerebrais, que é um correlato da perda neuronal e/ou gliose local⁽¹⁴⁻¹⁶⁾, enquanto a segunda é utilizada para avaliar a integridade dos tratos de Substância Branca (SB), por meio do direcionamento do movimento das moléculas de água em suas fibras.

Estudos de RM, em pessoas com ELA, têm demonstrado alterações estruturais em diversas partes do cérebro, incluindo regiões corticais e subcorticais, como giro pré-central, corpo caloso e trato corticoespinhal^(15, 17). Entretanto, a correlação com as manifestações clínicas presentes nem sempre é clara. Neste contexto, este artigo tem por objetivo caracterizar o substrato anatômico do comprometimento da fala, em pessoas com ELA, utilizando técnicas avançadas de neuroimagem estrutural. Além disso, determinar se os parâmetros de RM podem ser úteis como marcadores prognósticos relativos à disartria.

2. MÉTODO

Trata-se de pesquisa de coorte transversal e longitudinal com abordagem quantitativa, aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP), sob nº CAAE 62912416.4.0000.5404. A coleta ocorreu em um período de dois anos, entre janeiro de 2017 a dezembro de 2018. O estudo foi realizado no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital de Clínicas da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas – FCM/UNICAMP, Campinas, São Paulo, Brasil.

2.1 Constituição da Amostra e critérios de inclusão e de exclusão

A amostra constituiu-se de dois grupos, um, de 20 participantes diagnosticados com ELA, doravante denominado GPELA e o Grupo Controle (GC), com 16 pessoas sem queixas e/ou alterações neurológicas, pareadas por idade e sexo. O GC foi constituído para comparação dos achados da RM quanto ao dano estrutural das pessoas com ELA.

Note-se que como os procedimentos de coleta ocorreram em três momentos distintos: avaliação inicial (*baseline*) e duas reavaliações (*follow-up*) realizadas com intervalo de três meses, entre si, segundo rotina do Ambulatório onde os participantes eram acompanhados, o *baseline* foi composto pelos 20 participantes do GPELA, sendo que apenas 8 realizaram os dois *follow-ups*, devido à perda de seguimento.

Adotou-se como critérios de inclusão para GPELA, ter diagnóstico de ELA confirmado, de acordo com os critérios revisados *El Escorial*, com características demográficas heterogêneas e variados estádios da doença, de ambos os sexos e idade maior ou igual a 18 anos. Foram excluídas pessoas em estágio avançado da ELA, que tinham condições neurológicas não-relacionadas concomitantes; contraindicações para a realização dos exames de RM (portadores de marca-passo ou próteses metálicas, claustrofóbicos); que apresentaram impossibilidade de responder adequadamente aos instrumentos utilizados na pesquisa, mesmo com ajuda do pesquisador e que faziam uso de traqueostomia e/ou sonda nasogástrica.

Para a composição do GC adotou-se os critérios de inclusão de pareamento por faixa etária e sexo, em relação ao GPELA, sem história/queixa de alterações neurológicas. Foram excluídos aqueles que apresentavam contraindicações para a realização dos exames de RM (portadores de marca-passo ou próteses metálicas, claustrofóbicos).

2.2 Procedimentos de Coleta de Dados

Os participantes da pesquisa foram abordados após acompanhamento médico periódico, em consulta pré-agendada, de acordo com a conveniência do serviço no qual eram atendidos, sem acarretar nenhum prejuízo aos mesmos pela participação no estudo.

Em cada encontro, os participantes foram encaminhados para uma sala reservada, onde foram aplicados os instrumentos de investigação, descritos a seguir:

a) **Protocolo de Avaliação da Disartria**⁽¹⁸⁾ – inclui a avaliação de cinco parâmetros, a saber: respiração, fonação, ressonância, articulação e prosódia. Para cada item, determina-se o grau de comprometimento de 0 (zero) a 6, em que zero indica ausência de alteração e 6, comprometimento

severo. A somatória dos pontos possibilita determinar o grau da disartria em leve (1 a 10), moderada (11 a 20) e severa (21 a 30).

b) **Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re)⁽¹⁹⁾** – composto por 12 itens: fala, salivação, deglutição, escrita, corte de alimentos e manuseio de utensílios, vestir e higiene, virar na cama, andar, subir escadas, dispneia, ortopneia e insuficiência respiratória. Cada item tem cinco possibilidades de resposta, que variam de 0 (zero) a quatro, onde zero indica comprometimento grave e quatro sem alteração. O somatório dos itens determina o total do escore.

Os instrumentos foram aplicados, individualmente, pelo pesquisador principal, na presença de um familiar e/ou cuidador da pessoa com ELA, com o participante em posição sentada, numa distância que permitisse a visualização do tronco e da cabeça, a fim de facilitar a filmagem e análise das imagens das amostras de fala.

Para gravação em vídeo, foram utilizados: câmera digital Canon Powershot SX530 HS com visor LCD, sensor CMOS 16.0, megapixels de 1/2.3 polegadas, processador de imagem, saída de vídeo NTSC/PAL; saída de áudio estéreo e mini tripé para câmera, para melhor estabilização e ajuste das imagens.

Alguns participantes necessitaram do auxílio do pesquisador e/ou do acompanhante para responder os protocolos, sendo aceitos gestos com movimentos de cabeça, quando possíveis, indicativos de “sim” e de “não”, uso de figuras, escrita e digitação no celular, quando os participantes já faziam uso destas estratégias.

Para analisar os dados do Protocolo de Avaliação da Disartria, a fim de garantir a imparcialidade do julgamento, foram convidados dois juízes, fonoaudiólogos, com experiência clínica em alterações neurológicas. Ambos passaram por treinamento individualizado prévio, oferecido pelo pesquisador principal deste estudo, com o intuito de aumentar a confiabilidade das análises.

2.3 Progressão das Manifestações Clínicas

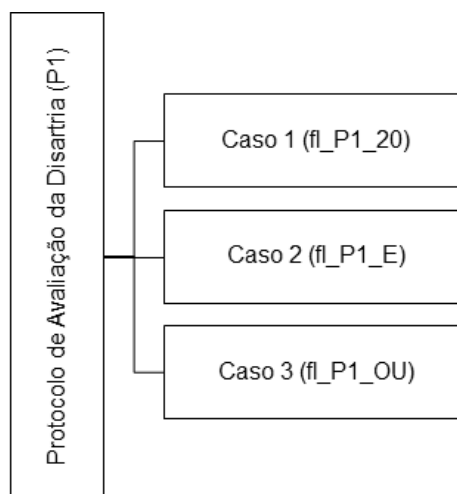
Para obter a taxa de progressão das alterações encontradas no Protocolo de Disartria (P1) e do ACE-R (P2), foram criadas algumas estratégias de análises,

uma vez que a coleta ocorreu em três momentos diferentes, *baseline* (t0) e dois *follow-ups* (t1 e t2), como seguem:

- Caso 1: com piora de t0 para t2
- Caso 2: com piora de t0 para t1 e de t1 para t2
- Caso 3: com piora de t0 para t1 ou de t1 para t2

Para facilitar o entendimento, foram estabelecidas as seguintes marcações de piora, como segue na Figura 1.

Figura 1 - Marcações de piora estabelecidas para o Protocolo de Disartria (P1)



2.4 Aquisição das Imagens de Ressonância Magnética (RM)

As imagens de RM foram obtidas apenas no *baseline*. O intervalo máximo entre o exame de imagem e a avaliação clínica foi de 3 meses, para cada participante.

Todos os achados de RM foram obtidos no equipamento Philips Achieva de 3T, do Laboratório de Neuroimagem da FCM/UNICAMP. O protocolo de aquisição incluiu as sequências detalhadas, a seguir:

A) Imagem volumétrica ponderada em T1: com voxels isotrópicos de 1mm³, adquiridos no plano sagital (1mm de espessura; flip angle: 8°; TR: 7.1 ms; TE: 3.2 ms; matriz: 240x240 e FOV: 240x240)

B) Imagens DTI (Imagem Ponderada por Difusão) axiais do crânio com 32 direções: 2 mm espessura; tempo de repetição (TR), 8500 ms; tempo de eco (TE) 60 ms; fator-b, 1000; e “field of view” (FOV), 232x232.

2.5 Processamento e análise das imagens de RM

2.5.1 Avaliação de Substância Cinzenta (SC)

Para análise das porções profundas da substância cinzenta cerebral (gânglios da base e tronco encefálico), foi utilizado o software T1 Multi-Atlas. Este pipeline permite, também de forma automatizada, o cálculo do volume destas estruturas, sendo que todo o processamento ocorre no ambiente virtual “*MRICloud*” (MRICloud.org), seguindo diversas etapas de processamento, previamente descritas⁽²⁰⁻²²⁾.

2.5.2 Avaliação de Substância Branca (SB)

A SB foi analisada por meio de Imagens de Tensor de Difusão (DTI), caracterizada pela diferença entre os direcionamentos (paralelo ou perpendicular) das moléculas de água nos tratos. Também conhecida como Anisotropia por Difusão, é possível se extrair os parâmetros de Anisotropia Fracionada (FA), Difusividade Média (MD), Difusividade Axial (AD) e Difusividade Radial (RD), que podem variar de 0,1 a 1,0, onde quanto mais próximo de 1,0, mais direcionado é o movimento e melhor é a análise^(14, 23).

Neste estudo, foi utilizada apenas a medida FA, para análise da integridade microestrutural. Entretanto, é importante salientar que, apesar de altamente sensível para os danos microestruturais, não é tão específica para o tipo de alteração⁽²³⁾.

Para fins de comparação entre grupos e correlação dos instrumentos da pesquisa com as RM, foram selecionadas algumas estruturas que poderiam ter correlação com as alterações de fala, foco deste estudo, descritas a seguir:

- Trato corticoespinal (hemisfério esquerdo/direito)
- Ramo posterior da cápsula interna (hemisfério esquerdo/direito)
- Mesencéfalo (hemisfério esquerdo/direito)

- Bulbo (hemisfério esquerdo/direito)

2.6 Análise estatística

Os dados obtidos foram tabulados e analisados, estatisticamente, por meio do *software Python*, versão 3.7.

A concordância entre a avaliação dos juízes para o Protocolo de Avaliação da Disartria foi analisada por meio do Coeficiente de Correlação Intraclassa (ICC).

Para análise da normalidade da amostra foram realizados os testes de *Kolmogorov-Smirnov*, *T de Student* e de Mann Whitney para comparação entre os grupos.

A correlação entre os instrumentos e os resultados da RM, no *baseline*, foi realizada por meio da Correlação de *Pearson*, seguida de uma regressão. A utilização desta permite obter não só o grau de correlação, como também a sua intensidade.

O mesmo teste foi utilizado para correlacionar a taxa de piora com os dados de neuroimagem. O resultado (*p* de *Pearson*) pode variar de -1 a +1, e, quanto maior for o valor absoluto, mais forte é a relação entre as variáveis.

O nível de significância adotado foi de 5% para todos os testes.

3. RESULTADOS

3.1 Descrição da casuística e dos controles

Os achados relacionados à caracterização do perfil dos participantes do GPELA e do GC, quanto à idade, sexo e tempo de diagnóstico, estão dispostos na Tabela 1, a seguir.

Tabela 1 – Características clínicas e demográficas dos pacientes e controles

Variáveis	GPELA (n=20)	Controles (n=16)	p-valor*
Idade (média $\pm$ DP, anos)	58,1 $\pm$ 12,23	51,38 $\pm$ 12,36	0,44*
Sexo (H/M)	14/6	11/5	0,96*
Tempo de diagnóstico (anos)	4 $\pm$ 2,91	-	
Disartria (total)	10,53 $\pm$ 1,78	-	

Legenda: DP: Desvio-Padrão; *Teste Mann Whitney

Esta é uma coorte representativa de pacientes com ELA, tendo em vista o perfil etário e a distribuição por sexo. No *baseline*, havia 19 pacientes com comprometimento significativo para deambulação, sendo quatro cadeirantes e 15 que andavam com dificuldade, necessitando de assistência. No que se refere à condição respiratória, três faziam uso de ventilação assistida, sendo dois com suporte de *BI-level Positive Airway Pressure* (BiPAP) intermitente e apenas um, contínuo, durante a noite. Em relação à intensidade da debilidade ligada à doença, observou-se, em média, disartria de intensidade leve a moderada.

3.2 Comparação dos achados de RM de GPELA e controles

Segue, na Tabela 2, a comparação dos resultados de RM estrutural cerebral entre GPELA e GC.

Tabela 2 – Comparação de RM estrutural cerebral entre GPELA e GC

	Pacientes com ELA (n=20)	Grupo Controle (n=16)	p-valor*
SUBSTÂNCIA CINZENTA (VOLUMETRIA)			
Trato corticoespinal E	1012±261,52	1112±220,16	0,1460
Ramo posterior da cápsula interna E	3200±541,30	3438±397,40	0,9221
Mesencéfalo E	2643±400,21	2872±406,37	0,1866
Medula E	2388±211,48	2414±231,32	0,2899
Trato corticoespinal D	883±208,55	1034±301,58	0,1197
Ramo posterior da cápsula interna D	3589±557,08	3850±564,41	0,5083
Mesencéfalo D	2758±444,02	3044±317,12	0,2297
Medula D	2181±295,15	2214±212,13	0,5531
SUBSTÂNCIA BRANCA (FA)			
Trato corticoespinal E	0,52±0,04	0,53±0,03	0,0758
Ramo posterior da cápsula interna E	0,65±0,03	0,68±0,03	0,0043
Mesencéfalo E	0,41±0,02	0,42±0,02	0,0631
Medula E	0,38±0,02	0,39±0,02	0,0205
Trato corticoespinal D	0,50±0,04	0,53±0,04	0,0499
Ramo posterior da cápsula interna D	0,64±0,02	0,67±0,02	0,0007
Mesencéfalo D	0,40±0,02	0,41±0,03	0,0449
Medula D	0,39±0,02	0,41±0,02	0,0002

Legenda: E: lado esquerdo; D: lado direito; DTI: Imagem por Tensores de Difusão; *Teste *T* de Student

Os resultados, em todas as estruturas analisadas das Imagens por Tensor de Difusão (DTI), foram estatisticamente diferentes, com exceção do trato corticoespinal e mesencéfalo, esquerdo, o que confirma comprometimento da integridade da SB no GPELA. Entretanto, nos achados de volume da SC não foi encontrada diferença estatisticamente significativa entre os grupos.

3.3 Correlação dos achados de RM com as variáveis dos Protocolos

Na análise entre os escores totais dos três instrumentos da pesquisa e os achados da RM, observou-se correlação (positiva ou negativa) com o Protocolo de Disartria, com a diminuição da FA e volume, em quase todos os tratos analisados, entretanto, o mesmo não acontece com a ALSFRS-Re, como mostra a Tabela 3.

Tabela 3 – Correlação entre escores totais dos protocolos e os resultados da RM (n=20)

Estrutura Cerebral	Lado	Parâmetro	Total Disartria	p valor*	Total ALSFRS-Re	p valor*
Trato corticoespinal	E	FA	-0,383078248	0.012	0,508759503	0.075
Ramo posterior da cápsula interna	E	FA	-0,063766755	0.000	0,505983002	0.038
Mesencéfalo	E	FA	-0,047680449	0.006	0,165767133	0.148
Medula	E	FA	-0,281533456	0.006	0,311633922	0.175
Trato corticoespinal	D	FA	-0,403033968	0.029	0,495971265	0.073
Ramo posterior da cápsula interna	D	FA	-0,461922975	0.002	0,729965889	0.102
Mesencéfalo	D	FA	-0,399868683	0.016	0,438384191	0.108
Medula	D	FA	0,24867046	0.001	-0,049501945	0.204
Trato corticoespinal	E	Volume	0,08452052	0.071	0,134005588	0.418
Ramo posterior da cápsula interna	E	Volume	0,012210844	0.016	0,272749346	0.119
Mesencéfalo	E	Volume	0,079292521	0.021	0,017259524	0.552
Medula	E	Volume	0,309834298	0.001	0,051316726	0.079
Trato corticoespinal	D	Volume	0,084844454	0.061	0,091499515	0.466
Ramo posterior da cápsula interna	D	Volume	0,0463658	0.019	0,124080373	0.425
Mesencéfalo	D	Volume	0,000403661	0.033	0,155754678	0.356
Medula	D	Volume	0,145903128	0.013	-0,061334798	0.557

Legenda: E: lado esquerdo; D: lado direito; FA: Anisotropia Fracionada; *Coeficiente de Correlação de Pearson

Na investigação das imagens da RM com os parâmetros individuais do Protocolo de Avaliação da Disartria, encontrou-se indícios de correlação da diminuição da FA com fonação e ressonância. Um achado importante se refere ao volume do bulbo, à esquerda, que apresentou correlação com três das cinco variáveis estudadas, como é possível visualizar na Tabela 4, evidenciando que a atrofia desta estrutura tem maior impacto na fala.

Tabela 4 – Correlação dos parâmetros individuais do Protocolo de Disartria com os resultados da RM (n=20)

Estrutura Cerebral	Lado	Parâmetro	Resp	p valor*	Fona	p valor*	Resso	p valor*	Arti	p valor*	Pros	p valor*
Trato corticoespinal	E	FA	-0,49003	0.217	-0,24241	0.125	-0,31528	0.108	-0,3865	0.283	-0,31768	0.469
Ramo posterior da cápsula interna	E	FA	-0,1989	0.673	-0,02782	0.365	-0,08928	0.302	0,020051	0.590	-0,00255	0.665
Mesencéfalo	E	FA	-0,16585	0.812	0,00021	0.364	-0,07381	0.326	0,034293	0.700	-0,02027	0.715
Bulbo	E	FA	-0,26899	0.356	-0,19987	0.159	-0,32638	0.153	-0,29344	0.912	-0,1935	0.355
Trato corticoespinal	D	FA	-0,38712	0.529	-0,24971	0.126	-0,31575	0.117	-0,46874	0.364	-0,41833	0.333
Ramo posterior da cápsula interna	D	FA	-0,51456	0.670	-0,39072	0.074	-0,44185	0.054	-0,41385	0.253	-0,36232	0.165
Mesencéfalo	D	FA	-0,34769	0.294	-0,31568	0.109	-0,30795	0.075	-0,44241	0.731	-0,41973	0.100
Bulbo	D	FA	0,107343	0.324	0,26221	0.120	0,154051	0.105	0,237838	0.572	0,39808	0.369
Trato corticoespinal	E	Volume	0,066192	0.167	0,102848	0.672	0,007228	0.689	0,084035	0.237	0,135756	0.283
Ramo posterior da cápsula interna	E	Volume	-0,15125	0.679	-0,00276	0.520	-0,15104	0.686	0,174303	0.913	0,178329	0.350
Mesencéfalo	E	Volume	0,139326	0.316	0,108932	0.464	0,031928	0.484	0,003469	0.488	0,096772	0.656
Bulbo	E	Volume	0,086307	0.032	0,331622	0.103	0,148575	0.044	0,382809	0.078	0,484129	0.035
Trato corticoespinal	D	Volume	0,008978	0.679	0,116423	0.911	0,022104	0.856	0,124809	0.880	0,118867	0.898
Ramo posterior da cápsula interna	D	Volume	-0,03422	0.478	0,059885	0.820	-0,09907	0.970	0,124636	0.932	0,163894	0.536
Mesencéfalo	D	Volume	0,114238	0.273	-0,0168	0.565	-0,04521	0.669	-0,05848	0.738	0,017841	0.841
Bulbo	D	Volume	0,090069	0.971	0,167815	0.154	0,051066	0.289	0,221632	0.135	0,13422	0.132

Legenda: E: lado esquerdo; D: lado direito; FA: Anisotropia Fracionada; Resp: respiração; Fona: fonação; Resso: ressonância; Arti: articulação; Pros: prosódia; *Coeficiente de Correlação de Pearson

Quanto à progressão das manifestações clínicas de uma avaliação para outra, isto é, da avaliação inicial (t0) para a primeira reavaliação (t1) e desta para a segunda reavaliação (t2), não se encontrou correlação entre o Protocolo de Avaliação da Disartria com os achados de RM, uma vez que nenhum dos participantes do GPELA apresentou piora nas duas reavaliações.

Desta forma, foram considerados apenas os achados de piora de t0 para t2 nos protocolos de Protocolo de Disartria (P1), caso 1 (vide Método), tendo sido encontrada correlação com algumas estruturas cerebrais na RM, como demonstrado na Tabela 5.

Tabela 5 – Correlação da taxa de progressão de t0 para t2 do Protocolo de Disartria (P1) e os resultados da RM (n=8)

Estrutura Cerebral	Lado	Segmentação	fl_P1_20*
Trato corticoespinal	E	FA	-0,15509
Ramo posterior da cápsula interna	E	FA	0,25609
Mesencéfalo	E	FA	-0,18044
Bulbo	E	FA	0,43375
Trato corticoespinal	D	FA	0,37820
Ramo posterior da cápsula interna	D	FA	0,56610
Mesencéfalo	D	FA	0,47055
Bulbo	D	FA	0,28756
Trato corticoespinal	E	Volume	0,46966
Ramo posterior da cápsula interna	E	Volume	-0,21778
Mesencéfalo	E	Volume	-0,33121
Bulbo	E	Volume	-0,38741
Trato corticoespinal	D	Volume	0,46716
Ramo posterior da cápsula interna	D	Volume	0,24638
Mesencéfalo	D	Volume	0,20756
Bulbo	D	Volume	-0,25121

Legenda: E: lado esquerdo; D: lado direito; FA: Anisotropia Fracionada; fl_P1_20: piora de t0 para t2 no protocolo de disartria; fl_P2_20: piora de t0 para t2 no ACE-R; RM: Ressonância Magnética; *Coeficiente de Correlação de Pearson

Observa-se, na Tabela 5, maior correlação da taxa de piora do Protocolo de Disartria com a diminuição da FA, do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, à direita, bulbo, à esquerda, assim como volume do trato corticoespinal bilateral.

4. DISCUSSÃO

Os principais achados deste estudo demonstram que houve correlação estatisticamente significativa entre alterações estruturais cerebrais e parâmetros clínicos de fala, bem como a taxa de progressão dos mesmos. Valores de FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo apresentaram indícios de correlação com os de fonação e ressonância, respectivamente. Além destes, o volume do bulbo evidenciou correlação com a maioria dos itens de fala avaliados. No que se refere à taxa de piora, os resultados indicam que o comprometimento de FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, à direita, e bulbo, à esquerda,

assim como volume do trato corticoespinal bilateral, pode predizer a piora da fala, achados importantes desta pesquisa.

O resultado do escore total do Protocolo de Disartria indica correlação com o comprometimento da SB e SC e mostra que a degeneração das estruturas analisadas tem impacto no declínio da fala. Estudo⁽²⁴⁾ com diferentes tipos de disartria encontrou deterioração apenas de SB, o que diverge dos achados desta pesquisa. Aqui, cabe ressaltar que, a heterogeneidade de fenótipos, na ELA, assim como questões metodológicas (número pequeno e diversidade da amostra, por exemplo), podem interferir na variabilidade dos achados⁽²⁵⁾ e, portanto, justificar a discordância dos mesmos. Ainda que a alteração da SC não seja consonante na literatura, alguns autores^(8, 9) apontam que, na presença da Disfunção Frontotemporal (DFT), a atrofia frontotemporal apresenta-se de forma mais pronunciada⁽²⁶⁾.

Estes resultados ganham força quando se observam os achados da neuroimagem com os parâmetros individualizados dos instrumentos, os quais se caracterizam como uma contribuição importante deste estudo. Principalmente as alterações de fonação e ressonância apresentaram indício de correlação com a diminuição da FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, o que pode indicar que estes parâmetros sofrem maior impacto em decorrência do dano estrutural, e, portanto, merecem atenção no diagnóstico, avaliação e gerenciamento das alterações da fala em pessoas com ELA. A literatura^(1, 27, 28) corrobora este achado, quando discorre sobre a presença de alterações motoras e extra-motoras na ELA, incluindo aquelas relacionadas à fala, devido à degeneração dos neurônios motores do córtex, tronco encefálico e medula espinhal⁽²⁹⁾ e acrescenta que a diminuição da FA, no trato corticoespinal, pode ser um marcador neural para a presença da disartria.

Cabe destacar que, o volume do bulbo apresentou forte correlação com a maioria dos parâmetros da fala avaliados no Protocolo de Avaliação da Disartria, e se configura como outro resultado significativo desta pesquisa. De acordo com a literatura⁽³⁰⁾, tal comprometimento pode provocar alterações na função motora e sensorial, prejudicando o funcionamento de vários sistemas, inclusive neuromuscular e respiratório. Os mesmos autores reforçam que, nestes casos, os subsistemas da fala vão estar alterados e acarretam impacto negativo na qualidade de vida do

indivíduo, afastando-o do convívio social. Outros autores⁽²⁵⁾ acrescentam que o volume de estruturas do córtex pré-motor e motor suplementar está associado ao controle neural da fala na ELA, o que reafirma os achados desta pesquisa.

Na análise das marcações de piora, nos instrumentos analisados, após seis meses, com as imagens RM, os achados apresentam maior correlação entre a diminuição da FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, à direita, e bulbo, à esquerda, assim como volume do trato corticoespinhal bilateral, com a progressão da disartria. A partir deste achado, é possível afirmar que a degeneração da SB e SC, principalmente destas estruturas, tem maior impacto na piora da disartria e, portanto, podem ser possíveis marcadores destas alterações. Alguns autores relatam que pessoas com alterações de fala devido a transtornos neurológicos adquiridos, apresentam comprometimento da FA com diminuição global da SB do trato corticobulbar esquerdo, principalmente associado à alteração motora e visuomotora⁽³¹⁾.

5. LIMITAÇÕES DO ESTUDO

Cabe ressaltar que a perda da casuística, no seguimento longitudinal, é considerada uma limitação importante, pois o número restrito da amostra e a presença de grande quantidade de variáveis dificultou algumas análises estatísticas, principalmente àquelas relacionadas à marcação de piora das alterações de fala e cognição. Desta forma, estudos futuros, com um número maior de sujeitos com ELA, são necessários, a fim de corroborarem achados aqui descritos.

6. CONCLUSÃO

O estudo revela correlação da diminuição da FA e volume das estruturas cerebrais com os escores totais dos protocolos utilizados, indicando que ambas as variáveis têm relação com o comprometimento de fala.

Nos itens individuais dos instrumentos utilizados, a diminuição da FA apresentou indício de correlação principalmente com a fonação e a ressonância, no que se refere aos parâmetros de fala analisados. Destaca-se a atrofia do bulbo, que apresentou correlação com a maioria dos parâmetros, e se configura como um achado importante deste estudo.

De acordo com a análise da taxa de progressão das alterações de fala, a diminuição da FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, à direita, e bulbo, à esquerda, assim como volume do trato corticoespinal bilateral, parece ter maior impacto na evolução da disartria. Desta forma, pode-se afirmar que o comprometimento destas estruturas pode ser um importante marcador da progressão destas alterações.

Os achados se mostram extremamente relevantes, uma vez que permitem maior conhecimento da relação entre os achados de neuroimagem com a progressão das manifestações clínicas, relacionadas à cognição e fala, encontradas em pessoas com ELA. Além disso, proporcionam a inferência de possíveis marcadores neurais para piora destas funções, possibilitando o melhor acompanhamento das condutas clínicas e terapêuticas.

REFERÊNCIAS

1. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W. et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3:1+7071. DOI: 10.1038/nrdp.2017.71.
2. da Costa Franceschini A, Mourão LF. Dysarthria and dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis with spinal onset: A study of quality of life related to swallowing. *NeuroRehabilitation*. 2015;36(1):127-34. DOI: 10.3233/NRE-141200.
3. Leite Neto L, Constantini AC. Dysarthria and quality of life in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Rev CEFAC*. 2017;19:664-73. DOI: <https://doi.org/10.1590/1982-021620171954017>.
4. Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *Int J Lang Commun Disord*. 2018;53(2):385-92. DOI: 10.1111/1460-6984.12357.
5. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Green JR. Predicting Early Bulbar Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Speech Subsystem Approach. *Behav Neurol*. 2015;2015:183027. DOI: <https://doi.org/10.1155/2015/183027>.
6. Leite Neto L, Constantini AC, Chun RYS. Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation*. 2017;40(4):561-8. DOI: 10.3233/NRE-171443.
7. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Zinman L, Pattee GL, Berry JD. et al. Predicting Speech Intelligibility Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis Based on the Deterioration of Individual Speech Subsystems. *PloS one*. 2016;11(5):e0154971. DOI: 10.1371/journal.pone.0154971.
8. Beeldman E, Raaphorst J, Klein Twennaar M, de Visser M, Schmand BA, de Haan RJ. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87(6):611-9. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734.
9. Woolley SC, Strong MJ. Frontotemporal Dysfunction and Dementia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin*. 2015;33(4):787-805. DOI: 10.1016/j.ncl.2015.07.011.

10. Yunusova Y, Graham NL, Shellikeri S, Phuong K, Kulkarni M, Rochon E. et al. Profiling speech and pausing in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and frontotemporal dementia (FTD). PLoS ONE. 2016;11(1). DOI: 10.1371/journal.pone.0147573.
11. Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, Woolley S, McLaughlin P, Snowden J. et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration. 2017;18(3-4):153-74. DOI: 10.1080/21678421.2016.1267768.
12. Branco LM, Zanao T, de Rezende TJ, Casseb RF, Balthazar MF, Woolley SC. et al. Transcultural validation of the ALS-CBS Cognitive Section for the Brazilian population. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2017;18(1-2):60-7. DOI: 10.1080/21678421.2016.1211147.
13. Verber NS, Shephard SR, Sassani M, McDonough HE, Moore SA, Alix JJP. et al. Biomarkers in Motor Neuron Disease: A State of the Art Review. Front Neurol. 2019;10:291. DOI: 10.3389/fneur.2019.00291.
14. Assaf Y, Pasternak O. Diffusion tensor imaging (DTI)-based white matter mapping in brain research: a review. J Mol Neurosci. 2008;34(1):51-61. DOI: 10.1007/s12031-007-0029-0.
15. Senda J, Atsuta N, Watanabe H, Bagarinao E, Imai K, Yokoi D. et al. Structural MRI correlates of Amyotrophic Lateral Sclerosis progression. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2017;88(11):901-7. DOI: 10.1136/jnnp-2016-314337.
16. Geraldo AF, Pereira J, Nunes P, Reimao S, Sousa R, Castelo-Branco M. et al. Beyond fractional anisotropy in Amyotrophic Lateral Sclerosis: the value of mean, axial, and radial diffusivity, and its correlation with electrophysiological conductivity changes. Neuroradiology. 2018;60(5):505-15. DOI: 10.1007/s00234-018-2012-6.
17. Schuster C, Hardiman O, Bede P. Survival prediction in Amyotrophic Lateral Sclerosis based on MRI measures and clinical characteristics. BMC Neurol. 2017;17(1):73. DOI: 10.1186/s12883-017-0854-x.

18. Fracassi AS, Gatto AR, Weber S, Spadotto AA, Ribeiro PW, Schelp AO. Adaptação para a língua Portuguesa e aplicação de protocolo de avaliação das disartrias de origem central em pacientes com Doença de Parkinson. *Rev. CEFAC*. 2011; 13(6):1056-1065. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-18462011005000030>.
19. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B. et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci*. 1999;169(1-2):13-21. DOI: 10.1016/s0022-510x(99)00210-5.
20. Tang X, Crocetti D, Kutten K, Ceritoglu C, Albert MS, Mori S. et al. Segmentation of brain magnetic resonance images based on multi-atlas likelihood fusion: testing using data with a broad range of anatomical and photometric profiles. *Front Neurosci*. 2015;9(61):1-13. DOI: 10.3389/fnins.2015.00061.
21. Wang H, Pouch A, Takabe M, Jackson B, Gorman J, Gorman R. et al. Multi-atlas Segmentation with Robust Label Transfer and Label Fusion. 2013;23:548-59. DOI: 10.1007/978-3-642-38868-2_46.
22. Miller MI, Beg MF, Ceritoglu C, Stark C. Increasing the power of functional maps of the medial temporal lobe by using large deformation diffeomorphic metric mapping. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2005;27(102):9685–90. DOI: 10.1073/pnas.0503892102.
23. Alexander AL, Hurley SA, Samsonov AA, Adluru N, Hosseinbor AP, Mossahebi P. et al. Characterization of cerebral white matter properties using quantitative magnetic resonance imaging stains. *Brain Connect* 2011;6(1):423–46. DOI: 10.1089/brain.2011.0071.
24. Clark HM, Duffy JR, Whitwell JL, Ahlskog JE, Sorenson EJ, Josephs KA. Clinical and imaging characterization of progressive spastic dysarthria. *Eur J Neurol*. 2014;21(3):368-76. DOI: 10.1111/ene.12271.
25. De Marco M, Merico A, Berta G, Segato N, Citton V, Baglione A. et al. Morphometric correlates of dysarthric deficit in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2015;16(7-8):464-72. DOI: 10.3109/21678421.2015.1056191.

26. Turner MR, Modo M. Advances in the application of MRI to Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Expert Opin Med Diagn.* 2010;4(6):483-96. DOI: 10.1517/17530059.2010.536836.
27. Plowman EK, Tabor LC, Wymer J, Pattee G. The evaluation of bulbar dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: survey of clinical practice patterns in the United States. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(5-6):351-7. DOI: 10.1080/21678421.2017.1313868.
28. Consonni M, Contarino VE, Catricala E, Dalla Bella E, Pensato V, Gellera C. et al. Cortical markers of cognitive syndromes in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuroimage Clin.* 2018;19:675-82. DOI: 10.1016/j.nicl.2018.05.020.
29. Morgan AT, Su M, Reilly S, Conti-Ramsden G, Connelly A, Liégeois FJ. A Brain Marker for Developmental Speech Disorders. *J Pediatr.* 2018;198:234-9.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2018.02.043.
30. Ward EC, Jarman L, Cornwell PL, Amsters DI. Impact of voice and communication deficits for individuals with cervical spinal cord injury living in the community. *Int J Lang Commun Disord.* 2016;51(5):568-80. DOI: 10.1111/1460-6984.12232.
31. Liegeois F, Tournier JD, Pigdon L, Connelly A, Morgan AT. Corticobulbar tract changes as predictors of dysarthria in childhood brain injury. *Neurology.* 2013;80(10):926-32. DOI: 10.1212/WNL.0b013e3182840c6d.

5. DISCUSSÃO GERAL

Os resultados corroboram a literatura, indicando que a ELA afeta, de forma significativa, a fala dos sujeitos acometidos, em graus variados, no curso da doença, e provoca uma série de prejuízos relacionados à participação social, dentro e fora de casa, limitando a autonomia e cerceando a tomada de decisão, pelo próprio sujeito, inclusive relacionada ao seu tratamento, assim como refere outros estudos^(19, 22).

Além disso, os discursos dos familiares e/ou cuidadores, participantes da pesquisa, evidenciam que a dificuldade em se comunicar interfere no contato diário entre eles, e cria um afastamento na relação com a pessoa cuidada.

Neste sentido, quem cuida, torna-se responsável pelo estado de saúde, emocional e financeiro da pessoa com ELA, gerando sobrecarga em sua rotina, e, centrado no doente, passa a esquecer de suas próprias necessidades. Este achado corrobora o que tem sido relatado por outros autores^(32, 33), e reforça que o impacto desta condição se torna ainda maior com a presença de alterações cognitivas e comportamentais.

Na revisão integrativa de literatura realizada, os dados apontam interesse em compreender as características das alterações da fala e da linguagem, bem como seu impacto na vida do sujeito com ELA. A maior parte dos estudos indica uma tendência na busca de dados mais objetivos, a fim de entender os parâmetros alterados da doença, no entanto, poucos apontavam caminhos para melhora da intervenção terapêutica, concentrando-se principalmente nos recursos de CSA, especificamente de alta tecnologia, como *Brain Computer Interface* (BCI)⁽²⁴⁾ e *Eye Tracking Communication Devices* (ETCDs)^(26, 27).

Ainda neste sentido, e mais especificamente em relação à fala, grande parte das pesquisas se concentra em entender o parâmetro de inteligibilidade, na busca de avaliar o tempo de curso até a anartria⁽⁴³⁾, sugerindo que a adaptação dos recursos de CSA torna-se mais efetiva quando iniciada de forma precoce, aumentando, assim, as chances de manutenção da comunicação, mesmo em estágios avançados da doença⁽²⁰⁾.

Os resultados deste estudo evidenciam que todos os parâmetros da fala analisados são afetados, e indicam correlação positiva entre eles, ou seja, à medida que os subsistemas são comprometidos, há o declínio da inteligibilidade, que repercute negativamente na comunicação, o que está em consonância com outras pesquisas⁽⁴³⁻⁴⁵⁾.

Cabe ressaltar que, quando os achados da avaliação da disartria foram comparados com a Escala de Avaliação Funcional da ELA, observou-se que os itens: respiração, fonação e ressonância parecem ter maior impacto na comunicação e podem ser considerados possíveis marcadores do declínio da inteligibilidade.

Quando analisados os achados da neuroimagem com os itens individualizados da fala, contidos no Protocolo de Avaliação da Disartria constatou-se que principalmente as alterações de fonação e ressonância apresentaram indícios de correlação com a diminuição da FA do ramo da cápsula interna e mesencéfalo, respectivamente, o que pode representar que estes parâmetros sofrem maior impacto em decorrência do dano estrutural, e, portanto, merecem atenção no diagnóstico, avaliação e gerenciamento da disartria, em pessoas com ELA. A literatura^(1, 46, 47) corrobora este resultado e refere a presença de alterações motoras e extra-motoras na ELA, incluindo aquelas relacionadas à fala, devido à degeneração dos neurônios motores do córtex, tronco encefálico e medula espinhal⁽⁴⁸⁾, além disso, acrescenta que a diminuição da FA no trato corticoespinhal pode ser um marcador neural para a presença da disartria. O volume do bulbo apresentou forte correlação com os itens da fala avaliados, e se configura outro achado importante desta pesquisa. De acordo com outros pesquisadores⁽⁴⁹⁾, tal comprometimento provoca degeneração da função motora e sensorial, prejudicando o funcionamento de vários sistemas, inclusive o neuromuscular e o respiratório. Os mesmos autores reforçam que, nestes casos, há deterioração dos subsistemas da fala, provocando impacto negativo na qualidade de vida indivíduo, afastando-o do convívio social.

Na análise das marcações de piora da fala, após seis meses, com as imagens RM, os achados evidenciam correlação entre a diminuição da FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, à direita, e bulbo, à esquerda, assim como volume do trato corticoespinhal bilateral, com a progressão da disartria. A partir disto, é possível afirmar que o comprometimento da SB e SC, principalmente

destas estruturas, tem maior impacto na piora da disartria e, portanto, podem ser possíveis marcadores destas alterações. Alguns autores relatam que pessoas com comprometimento da comunicação oral devido a transtornos neurológicos adquiridos, apresentam comprometimento da FA com diminuição global da SB do trato corticobulbar, principalmente associado ao comprometimento motor e visuomotor⁽⁵⁰⁾.

Apesar deterioração da fala serem inevitáveis, na ELA, e estarem presentes nos sujeitos analisados, este estudo aponta que os familiares e/ou cuidadores não relataram, com frequência, dificuldades de comunicação, e que, pelo convívio rotineiro, encontraram formas próprias de interação, a fim de atender às demandas diárias, diferente dos achados de outros estudos^(19, 22).

Ainda neste sentido, referiram que amigos e vizinhos próximos apresentam maior dificuldade em entender o que é dito, bem como mudança de rotina, principalmente relacionada a atividades de lazer e vida social, indicando isolamento, resultado referido também em outro estudo⁽²²⁾.

A pesquisa ainda evidencia que a grande maioria dos familiares e/ou cuidadores, refere a presença de sinais de depressão e/ou tristeza profunda, o que contraria outro achado⁽³¹⁾ que indica baixa frequência dessa condição em sujeitos com ELA. Contudo, os entrevistados, participantes desta pesquisa, fazem frequentemente relação destas manifestações com as limitações físicas em detrimento das alterações da fala.

Embora haja indicação do uso da CSA, desde as fases iniciais, de acordo com alguns autores⁽⁵¹⁾, a utilização dessas estratégias teve pouca prevalência neste estudo, com relatos de desconhecimento das possibilidades terapêuticas e crença que a sua utilização poderia diminuir as taxas de fala.

Indícios de mudança de comportamento, por parte dos indivíduos com ELA, como estresse e labilidade emocional, foram referidos, por familiares e/ou cuidadores, em seus discursos, e reforçam que essas dificuldades têm impacto no cuidado, trazendo mais angústia e sofrimento, numa rotina intensa, que, segundo os próprios relatos, gera insatisfação, sobrecarga física e emocional, solidão, sinais de depressão/ansiedade e preocupação com a própria saúde, assim como citado por outros pesquisadores⁽⁵²⁾. Neste sentido, isto aponta uma justificativa para o grande

interesse de estudos quanto às alterações cognitivas e/ou comportamentais, bem como prejuízo da linguagem, fazendo referência e relação destas com a Síndrome da Disfunção Frontotemporal (ELA-SDFT). Estes déficits, quando presentes, diminuem a sobrevida do doente e pioram sua qualidade de vida e dos seus familiares próximos⁽³⁰⁾.

Desta forma, a variabilidade dos sinais clínicos encontrada nos sujeitos avaliados, e as demandas específicas dos familiares e/ou cuidadores, reforçam a necessidade do suporte multi e interdisciplinar, desde o diagnóstico inicial, a fim de garantir orientação e tratamento adequados. A presença de profissionais de saúde de várias áreas, segundo outro estudo⁽¹⁾, permite uma melhor sobrevida para pessoas com ELA, e apoio para os familiares durante o processo do luto.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os resultados, aqui apresentados, confirmam o caráter heterogêneo da ELA, que evidencia, além de alterações motoras, prejuízo cognitivo, comportamental e de linguagem. Tais achados demonstram a necessidade de atuação multidisciplinar, desde o diagnóstico, e que se intensifica com o decorrer da doença, a fim de proporcionar qualidade de vida, haja vista as limitações dos tratamentos atuais.

Os resultados indicam correlação positiva entre inteligibilidade de fala e as alterações disártricas, na população estudada, as quais influem de forma negativa na funcionalidade da comunicação da pessoa com ELA. Os resultados mostram que os parâmetros de respiração, fonação e ressonância, produzem maior impacto na produção oral, evidenciando que podem se constituir em importantes marcadores da piora da clareza do discurso.

Apesar das dificuldades de fala terem sido citadas pelos familiares e/ou cuidadores, elas não foram percebidas como cerceadoras da autonomia e tomada de decisão, quando comparadas às limitações físicas e emocionais, mas, sim, como agravantes, principalmente no que se refere à participação social. O uso de formas próprias de comunicação mostrou-se limitado, evidenciando desconhecimento, de acordo com os relatos, sobre os recursos disponíveis e seus benefícios.

Em relação aos familiares e/ou cuidadores, observou-se impacto negativo em suas vidas, após o diagnóstico, e, com a piora dos sintomas da pessoa com ELA, indicando sobrecarga e mudança de rotina, bem como sinais de estresse, angústia e preocupação, o que pode interferir na qualidade do cuidado prestado.

Na análise dos itens individuais do Protocolo de Avaliação da Disartria com a RM, a diminuição da FA apresentou correlação principalmente com a fonação e a ressonância, no que se refere aos parâmetros de fala analisados. Destaca-se a atrofia do bulbo, que apresentou correlação com quase todos os parâmetros, e se configura como um achado importante deste estudo.

De acordo com a análise da taxa de piora das alterações de fala, a diminuição de FA do ramo posterior da cápsula interna e mesencéfalo, à direita, e bulbo, à esquerda, assim como o volume do trato corticoespinhal bilateral, tem maior

impacto na evolução da disartria. Desta forma, é possível afirmar que tais comprometimentos se configuram como marcadores da progressão da disartria.

7. REFERÊNCIAS

1. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W. et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3:17071. DOI: 10.1038/nrdp.2017.71.
2. Beeldman E, Raaphorst J, Klein Twennaar M, de Visser M, Schmand BA, de Haan RJ. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87(6):611-9. DOI: 10.1136/jnnp-2015-310734.
3. Branco LM, Zanao T, de Rezende TJ, Casseb RF, Balthazar MF, Woolley SC. et al. Transcultural validation of the ALS-CBS Cognitive Section for the Brazilian population. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(1-2):60-7. DOI: 10.1080/21678421.2016.1211147.
4. Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, Woolley S, McLaughlin P, Snowden J. et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2017;18(3-4):153-74. DOI: 10.1080/21678421.2016.1267768.
5. Al-Chalabi A, Hardiman O, Kiernan MC, Chio A, Rix-Brooks B, van den Berg LH. Amyotrophic Lateral Sclerosis: moving towards a new classification system. *Lancet Neurol*. 2016;15(11):1182-94. DOI: 10.1016/S1474-4422(16)30199-5.
6. Shellikeri S, Karthikeyan V, Martino R, Black SE, Zinman L, Keith J. et al. The neuropathological signature of bulbar-onset ALS: A systematic review. *Neurosci Biobehav Rev*. 2017;75:378-92. DOI: 10.1016/j.neubiorev.2017.01.045.
7. de Godoy Rousseff Prado L, Bicalho ICS, Vidigal-Lopes M, Ferreira CJA, Mageste Barbosa LS, Gomez RS. et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis in Brazil: Case series and review of the Brazilian literature. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2016;17(3-4):282-8. DOI: 10.3109/21678421.2016.1143011.
8. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology

- Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial “Clinical limits of Amyotrophic Lateral Sclerosis” workshop contributors. *J Neurol Sci.* 1994;124 Suppl:96-107. DOI: 10.1016/0022-510x(94)90191-0.
9. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2000;1(5):293-9. DOI: 10.1080/146608200300079536.
 10. Dorst J, Ludolph AC, Huebers A. Disease-modifying and symptomatic treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord.* 2018;11:1756285617734734. DOI: 10.1177/1756285617734734.
 11. Chio A, Logroscino G, Traynor BJ, Collins J, Simeone JC, Goldstein LA. et al. Global epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: a systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology.* 2013;41(2):118-30. DOI: 10.1159/000351153.
 12. Marin B, Hamidou B, Couratier P, Nicol M, Delzor A, Raymondeau M. et al. Population-based epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) in an ageing Europe – the French register of ALS in Limousin (FRALim register). *Eur J Neurol.* 2014;21(10):1292-300, e78-9. DOI: 10.1111/ene.12474.
 13. Verber NS, Shephard SR, Sassani M, McDonough HE, Moore SA, Alix JJP. et al. Biomarkers in Motor Neuron Disease: A State of the Art Review. *Front Neurol.* 2019;10:291. DOI: 10.3389/fneur.2019.00291.
 14. de Andrade HM, de Albuquerque M, Avansini SH, de SRC, Dogini DB, Nucci A. et al. MicroRNAs-424 and 206 are potential prognostic markers in spinal onset Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neurol Sci.* 2016;368:19-24. DOI: 10.1016/j.jns.2016.06.046.
 15. Chio A, Battistini S, Calvo A, Caponnetto C, Conforti FL, Corbo M. et al. Genetic counselling in ALS: facts, uncertainties and clinical suggestions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2014;85(5):478-85. DOI: 10.1136/jnnp-2013-305546.
 16. de Marco M, Merico A, Berta G, Segato N, Cifton V, Baglione A. et al. Morphometric correlates of dysarthric deficit in Amyotrophic Lateral Sclerosis.

- Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration. 2015;16(7-8):464-72. DOI: 10.3109/21678421.2015.1056191.
17. Mitchell C, Bowen A, Tyson S, Butterfint Z, Conroy P. Interventions for dysarthria due to stroke and other adult-acquired, non-progressive brain injury. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;1:CD002088. DOI: 10.1002/14651858.CD002088.pub3.
 18. Brady MC, Clark AM, Dickson S, Paton G, Barbour RS. The impact of stroke-related dysarthria on social participation and implications for rehabilitation. *Disabil Rehabil.* 2011;33(3):178-86. DOI: 10.3109/09638288.2010.517897.
 19. Leite Neto L, Costantini AC. Dysarthria and quality of life in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Rev. CEFAC.* 2017;19(5):664-673. DOI: <https://doi.org/10.1590/1982-021620171954017>.
 20. Makkonen T, Korpijaakko-Huuhka AM, Ruottinen H, Puhto R, Hollo K, Ylinen A. et al. Oral motor functions, speech and communication before a definitive diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Communication Disorders.* 2016;61:97-105. DOI: 10.1016/j.jcomdis.2016.04.002.
 21. da Costa Franceschini A, Mourão LF. Dysarthria and dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis with spinal onset: A study of quality of life related to swallowing. *NeuroRehabilitation.* 2015;36(1):127-34. DOI: 10.3233/NRE-141200.
 22. Leite Neto L, Constantini AC, Chun RYS. Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation.* 2017;40(4):561-8. DOI: 10.3233/NRE-171443.
 23. Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *Int J Lang Commun Disord.* 2018;53(2):385-92. DOI: 10.1111/1460-6984.12357.
 24. Guy V, Soriani MH, Bruno M, Papadopoulo T, Desnuelle C, Clerc M. Brain computer interface with the P300 speller: Usability for disabled people with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine.* 2018;61(1):5-11. DOI: 10.1016/j.rehab.2017.09.004.

25. Hicks SL, Sharma R, Khan AN, Berna CM, Waldecker A, Talbot K. et al. An eye-tracking version of the trail-making test. *PLoS ONE*. 2013;8(12):e84061. DOI: 10.1371/journal.pone.0084061.
26. Caligari M, Godi M, Guglielmetti S, Franchignoni F, Nardone A. Eye tracking communication devices in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Impact on disability and quality of life. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2013;14(7-8):546-52. DOI: 10.3109/21678421.2013.803576.
27. Maringelli F, Brienza N, Scorrano F, Grasso F, Gregoretti C. Gaze-controlled, computer-assisted communication in Intensive Care Unit: "Speaking through the eyes". *Minerva Anestesiologica*. 2013;79(2):165-75.
28. Taylor LJ, Brown RG, Tsermentseli S, Al-Chalabi A, Shaw CE, Ellis CM. et al. Is language impairment more common than executive dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis? *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 2013;84(5):494-8. DOI: 10.1136/jnnp-2012-303526.
29. Saxon JA, Thompson JC, Jones M, Harris JM, Richardson AMT, Langheinrich T. et al. Examining the language and behavioural profile in FTD and ALS-FTD. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 2017;88(8):675-80. DOI: 10.1136/jnnp-2017-315667.
30. Woolley SC, Strong MJ. Frontotemporal Dysfunction and Dementia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin*. 2015;33(4):787-805. DOI: 10.1016/j.ncl.2015.07.011.
31. van der Hulst EJ, Bak TH, Abrahams S. Impaired affective and cognitive theory of mind and behavioural change in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 2015;86(11):1208-15. DOI: 10.1136/jnnp-2014-309290.
32. Creemers H, de Moree S, Veldink JH, Nollet F, van den Berg LH, Beelen A. Factors related to caregiver strain in ALS: a longitudinal study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87(7):775-81. DOI: 10.1136/jnnp-2015-311651.

33. Pinho AC, Goncalves E. Are Amyotrophic Lateral Sclerosis Caregivers at Higher Risk for Health Problems? *Acta Med Port.* 2016;29(1):56-62. DOI: 10.20344/amp.6590.
34. Fracassi AS, Gatto AR, Weber S, Spadotto AA, Ribeiro PW, Schelp AO. Adaptação para a língua Portuguesa e aplicação de protocolo de avaliação das disartrias de origem central em pacientes com Doença de Parkinson. *Rev. CEFAC.* 2011;13(6):1056-65. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1516-18462011005000030>.
35. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B. et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci.* 1999;169(1-2):13-21. DOI: 10.1016/s0022-510x(99)00210-5.
36. Tang X, Crocetti D, Kutten K, Ceritoglu C, Albert MS, Mori S. et al. Segmentation of brain magnetic resonance images based on multi-atlas likelihood fusion: testing using data with a broad range of anatomical and photometric profiles. *Front Neurosci.* 2015;9(61):1-13. DOI: 10.3389/fnins.2015.00061.
37. Wang H, Pouch A, Takabe M, Jackson B, Gorman J, Gorman R. et al. Multi-atlas Segmentation With Robust Label Transfer and Label Fusion. 2013;23:548-59. DOI: 10.1007/978-3-642-38868-2_46.
38. Miller MI, Beg MF, Ceritoglu C, Stark C. Increasing the power of functional maps of the medial temporal lobe by using large deformation diffeomorphic metric mapping. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2005;27(102):9685–90. DOI: 10.1073/pnas.0503892102.
39. Alexander AL, Hurley SA, Samsonov AA, Adluru N, Hosseinbor AP, Mossahebi P. et al. Characterization of cerebral white matter properties using quantitative magnetic resonance imaging stains. *Brain Connect* 2011;6(1):423–46. DOI: 10.1089/brain.2011.0071.
40. Finizia C, Lindstrom J, Dotevall H. Intelligibility and perceptual ratings after treatment for laryngeal cancer: laryngectomy versus radiotherapy. *Laryngoscope.* 1998;108(1 Pt 1):138-43. DOI: 10.1097/00005537-199801000-00027.

41. Laville C, Dionne J. A construção do saber: Manual de Metodologia da Pesquisa em Ciências Humanas. 1ª. ed. Belo Horizonte: Editora UFMG; 1999.
42. Turato ER. Tratado da Metodologia da Pesquisa Clínico-Qualitativa: construção teórico-epistemológica. 6ª. ed. Petrópolis: Vozes; 2003.
43. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Zinman L, Pattee GL, Berry JD. et al. Predicting Speech Intelligibility Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis Based on the Deterioration of Individual Speech Subsystems. PloS one. 2016;11(5):e0154971. DOI: 10.1371/journal.pone.0154971.
44. Wang J, Kothalkar PV, Kim M, Yunusova Y, Campbell TF, Heitzman D. et al. Predicting Intelligible Speaking Rate in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis from a Small Number of Speech Acoustic and Articulatory Samples. Workshop Speech Lang Process Assist Technol. 2016;2016:91-7. DOI: 10.21437/SLPAT.2016-16.
45. Mefferd AS, Pattee GL, Green JR. Speaking rate effects on articulatory pattern consistency in talkers with mild ALS. Clinical linguistics & phonetics. 2014;28(11):799-811. DOI: 10.3109/02699206.2014.908239.
46. Plowman EK, Tabor LC, Wymer J, Pattee G. The evaluation of bulbar dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: survey of clinical practice patterns in the United States. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2017;18(5-6):351-7. DOI: 10.1080/21678421.2017.1313868.
47. Consonni M, Contarino VE, Catricala E, Dalla Bella E, Pensato V, Gellera C. et al. Cortical markers of cognitive syndromes in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neuroimage Clin. 2018;19:675-82. DOI: 10.1016/j.nicl.2018.05.020.
48. Morgan AT, Su M, Reilly S, Conti-Ramsden G, Connelly A, Liégeois FJ. A Brain Marker for Developmental Speech Disorders. J Pediatr. 2018;198:234-9.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2018.02.043.
49. Ward EC, Jarman L, Cornwell PL, Amsters DI. Impact of voice and communication deficits for individuals with cervical spinal cord injury living in the community. Int J Lang Commun Disord. 2016;51(5):568-80. DOI: 10.1111/1460-6984.12232.

50. Liegeois F, Tournier JD, Pigdon L, Connelly A, Morgan AT. Corticobulbar tract changes as predictors of dysarthria in childhood brain injury. *Neurology*. 2013;80(10):926-32. DOI: 10.1212/WNL.0b013e3182840c6d.
51. Körner S, Siniawski M, Kollwe K, Rath KJ, Krampfl K, Zapf A. et al. Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2013;14(1):20-5. DOI: 10.3109/17482968.2012.692382.
52. Aoun SM, Bentley B, Funk L, Toye C, Grande G, Stajduhar KJ. A 10-year literature review of family caregiving for motor neurone disease: moving from caregiver burden studies to palliative care interventions. *Palliat Med*. 2013;27(5):437-46. DOI: 10.1177/0269216312455729.

APÊNDICE 1 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido G1

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP)

Faculdade de Ciências Médicas (FCM)

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO G1

Título da pesquisa: Associação entre vulnerabilidade comunicativa e alterações anatômicas e funcionais cerebrais em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

Pesquisadores responsáveis: Lavoisier Leite Neto, Prof^a. Dr^a. Regina Yu Shon Chun, Prof. Dr. Marcondes Cavalcante França Júnior – Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP.

O(A) senhor(a) _____
está sendo convidado(a) a participar como voluntário(a) deste estudo. Este documento, chamado Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, visa assegurar os direitos do(a) senhor(a) como participante e é elaborado em duas vias, uma que deverá ficar com o(a) senhor(a) e outra com o pesquisador Lavoisier Leite Neto.

Por favor, leia com atenção e calma, aproveitando para esclarecer suas dúvidas. Se houver perguntas antes ou mesmo depois de assiná-lo, você poderá esclarecê-las com o pesquisador. Se você não quiser participar ou retirar sua autorização, a qualquer momento, não haverá nenhum tipo de penalização ou prejuízo.

Justificativa e objetivos:

O estudo tem por finalidade analisar a vulnerabilidade de comunicação de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e correlacionar com os resultados de exames de Ressonância Magnética de crânio para melhor qualidade da assistência à saúde dessas pessoas.

Procedimentos:

Os procedimentos de sua participação na pesquisa envolvem responder a três questionários. Um, contém questões sobre a produção da fala, o outro questionário aborda aspectos cognitivos, como atenção, memória e orientação espacial e visual e o terceiro, avalia condições da ELA quanto à fala, deglutição, escrita, atividades motoras e de vida diária. Como parte do atendimento médico ambulatorial, o(a) senhor(a) realizará exame de Ressonância Magnética de crânio, por um técnico especializado, acompanhado pelo pesquisador Lavoisier Leite Neto, que terá acesso aos resultados por meio do prontuário do exame realizado. As entrevistas serão realizadas pelo fonoaudiólogo/pesquisador Lavoisier Leite Neto em uma sala do Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da FCM/UNICAMP sob responsabilidade do Dr Marcondes Cavalcante França Júnior, no período da consulta clínica agendada previamente ou durante a espera da consulta, conforme sua disponibilidade. As entrevistas serão gravadas em vídeo ou áudio sob sua autorização e constituirão um banco de dados para acompanhamento de sua evolução, sendo mantidas enquanto durar o seu acompanhamento no ambulatório, quando serão, então, descartadas. Os dados obtidos serão registrados por escrito e constituirão banco de dados dos pesquisadores para seguimento clínico no Ambulatório e sob sua autorização, serão utilizados para fins exclusivamente científicos e acadêmicos. É importante ressaltar que os instrumentos serão repetidos em outros dois momentos, de acordo com o retorno pré-agendado no ambulatório de Doenças Neuromusculares.

Desconfortos e riscos:

Você **não** deve participar deste estudo se sentir qualquer tipo de desconforto. O tempo de atendimento clínico no Ambulatório de Doenças Neuromusculares poderá demorar mais que o habitual, em função da aplicação desses questionários, configurando-se, assim, como um desconforto para o(a) senhor(a). Estima-se em torno de 45 a 60 minutos para aplicação todos os protocolos. **Não** há riscos previsíveis com sua participação nesta pesquisa.

Benefícios:

Ao participar desta pesquisa o(a) Sr.(a) se beneficiará de orientações acerca do resultado das avaliações e problemas apresentados, acompanhamento do caso durante a realização da pesquisa, com orientações e reavaliações, caso seja solicitado, bem como encaminhamento para serviço de referência, quando houver necessidade de atendimento semanal.

Quanto aos benefícios indiretos, serão sociais e acadêmicos, à medida que surgirão novos conhecimentos quanto à avaliação da progressão das alterações de fala e linguagem dos pacientes com o mesmo diagnóstico.

Sendo assim, o conhecimento que será construído a partir desta pesquisa poderá ser acrescentado aos já existentes no meio acadêmico, onde o(a) pesquisador(a) se compromete a divulgar os resultados obtidos.

Sigilo e privacidade:

Você tem a garantia de que sua identidade será mantida em sigilo e nenhuma informação será dada a outras pessoas que não façam parte da equipe de pesquisadores. Na divulgação dos resultados deste estudo, seu nome não será citado.

Ressarcimento:

O(A) senhor(a) não terá nenhum tipo de despesa adicional para participar desta pesquisa, bem como nada será pago por sua participação. O estudo será feito na rotina do seu atendimento clínico no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do HC – FCM/UNICAMP. Caso haja qualquer despesa relativa à pesquisa, será de responsabilidade dos pesquisadores responsáveis. É importante salientar que na presença de quaisquer danos decorrentes da pesquisa, o(a) Sr.(a) terá direito à indenização, como previsto na Resolução 466/12 (item IV.3).

Contato:

Em caso de dúvidas sobre o estudo, você poderá entrar em contato com os pesquisadores: Lavoisier Leite Neto ou Prof^a. Dr^a. Regina Yu Shon Chun.

Endereço de trabalho: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126 – CEPRE, Faculdade de Ciências Médicas, Unicamp. Distrito de Barão Geraldo, Campinas SP. CEP: 13083-887; Fone: (19) 3521-8807; E-mail: lavoisier.leite@hotmail.com e reginayuchun@gmail.com.

Em caso de denúncias ou reclamações sobre sua participação e sobre questões éticas do estudo, você pode entrar em contato com a secretaria do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da UNICAMP: Rua: Tessália Vieira de Camargo, 126; CEP 13083-887 Campinas – SP; telefone (19) 3521-8936; fax (19) 3521-7187; e-mail: cep@fcm.unicamp.br.

Consentimento Livre e Esclarecido:

Após ter sido esclarecido sobre a natureza da pesquisa, seus objetivos, métodos, benefícios previstos, potenciais riscos e o incômodo que esta possa acarretar, aceito participar.

Dou minha autorização para gravação da aplicação dos protocolos em vídeo ou áudio: sim () não () _____ (Rubrica)

Dou minha autorização para o registro escrito dos dados e guarda em banco de dados dos pesquisadores responsáveis: sim () não () _____ (Rubrica)

(Rubrica do Pesquisador)

(Rubrica do Participante)

Nome do(a) participante:

(Assinatura)

Data: ____/____/____.

Responsabilidade do Pesquisador:

Asseguro ter cumprido as exigências da resolução 466/2012 CNS/MS e complementares na elaboração do protocolo e na obtenção deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Asseguro, também, ter explicado e fornecido uma cópia deste documento ao participante. Informo que o estudo foi aprovado pelo CEP perante o qual o projeto foi apresentado. Comprometo-me a utilizar o material e os dados obtidos nesta pesquisa exclusivamente para as finalidades previstas neste documento ou conforme o consentimento dado pelo participante.

Lavoisier Leite Neto

Regina Yu Shon Chun

Data: ____/____/____

APÊNDICE 2 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido G2

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP)

Faculdade de Ciências Médicas (FCM)

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO G2

Título da pesquisa: Associação entre vulnerabilidade comunicativa e alterações anatômicas e funcionais cerebrais em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica.

Pesquisadores responsáveis: Lavoisier Leite Neto, Prof^a. Dr^a. Regina Yu Shon Chun, Prof. Dr. Marcondes Cavalcante França Júnior – Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP.

O(A) senhor(a) _____
está sendo convidada(o) a participar como voluntário(a) deste estudo. Este documento, chamado Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, visa assegurar os direitos do(a) senhor(a) como participante e é elaborado em duas vias, uma que deverá ficar com o(a) senhor(a) e outra com o pesquisador Lavoisier Leite Neto.

Por favor, leia com atenção e calma, aproveitando para esclarecer suas dúvidas. Se houver perguntas antes ou mesmo depois de assiná-lo, você poderá esclarecê-las com o pesquisador. Se você não quiser participar ou retirar sua autorização, a qualquer momento, não haverá nenhum tipo de penalização ou prejuízo.

Justificativa e objetivos:

O estudo tem por finalidade analisar a vulnerabilidade de comunicação de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e correlacionar com os resultados de exames de Ressonância Magnética de crânio para melhor qualidade da assistência à saúde dessas pessoas.

Procedimentos:

O procedimento de sua participação envolve responder uma entrevista, seguindo roteiro semiestruturado, pelo pesquisador, acerca da comunicação e participação social desses sujeitos, totalizando a duração de aproximadamente 20 minutos. As entrevistas serão feitas sempre pelo mesmo pesquisador, no Hospital das Clínicas da UNICAMP, em uma sala isolada, após consulta no ambulatório de doenças neuromusculares. As entrevistas serão gravadas em vídeo, sob sua autorização, para posterior transcrição e análise dos dados que serão utilizados em trabalhos com fins exclusivamente científicos/acadêmicos. Após o término da pesquisa, o material gravado será destruído.

Desconfortos e riscos:

Você **não** deve participar deste estudo se sentir qualquer tipo de desconforto. O tempo de atendimento clínico, no Ambulatório de Doenças Neuromusculares, poderá demorar mais que o habitual, em função da aplicação desses questionários, configurando-se, assim, como um desconforto para o(a) senhor(a). Estima-se em torno de 45 a 60 minutos para aplicação de todos os protocolos. **Não** há riscos previsíveis com sua participação nesta pesquisa.

Benefícios:

Ao participar desta pesquisa o(a) Sr.(a) se beneficiará de orientações acerca da fala e linguagem dos sujeitos com ELA e dificuldades que possam diminuir sua participação social, o que poderá facilitar a comunicação com os mesmos, cotidianamente.

Quanto aos benefícios indiretos, serão sociais e acadêmicos, à medida que surgirão novos conhecimentos quanto à avaliação da progressão das alterações de fala e linguagem dos pacientes com o mesmo diagnóstico.

Sendo assim, o conhecimento que será construído a partir desta pesquisa poderá ser acrescentado aos já existentes no meio acadêmico, onde o(a) pesquisador(a) se compromete a divulgar os resultados obtidos.

Sigilo e privacidade:

Você tem a garantia de que sua identidade será mantida em sigilo e nenhuma informação será dada a outras pessoas que não façam parte da equipe de pesquisadores. Na divulgação dos resultados deste estudo, seu nome não será citado.

Ressarcimento:

O(A) senhor(a) não terá nenhum tipo de despesa adicional para participar desta pesquisa, bem como nada será pago por sua participação. O estudo será feito na rotina de acompanhamento clínico da pessoa com ELA no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do HC – FCM/UNICAMP. Caso haja qualquer despesa relativa à pesquisa, será de responsabilidade dos pesquisadores responsáveis. É importante salientar que na presença de quaisquer danos decorrentes da pesquisa, o(a) Sr.(a) terá direito a indenização, como previsto na Resolução 466/12 (item IV.3).

Contato:

Em caso de dúvidas sobre o estudo, você poderá entrar em contato com os pesquisadores: Lavoisier Leite Neto ou Prof^ª. Dr^ª. Regina Yu Shon Chun.

Endereço de trabalho: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126 – CEPRE, Faculdade de Ciências Médicas, Unicamp. Distrito de Barão Geraldo, Campinas SP. CEP: 13083-887; Fone: (19) 3521-8807; E-mail: lavoisier.leite@hotmail.com e reginayuchun@gmail.com.

Em caso de denúncias ou reclamações sobre sua participação e sobre questões éticas do estudo, você pode entrar em contato com a secretaria do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da UNICAMP: Rua: Tessália Vieira de Camargo, 126; CEP 13083-887 Campinas – SP; telefone (19) 3521-8936; fax (19) 3521-7187; e-mail: cep@fcm.unicamp.br.

Consentimento Livre e Esclarecido:

Após ter sido esclarecido sobre a natureza da pesquisa, seus objetivos, métodos, benefícios previstos, potenciais riscos e o incômodo que esta possa acarretar, aceito participar.

Dou minha autorização para gravação da aplicação dos protocolos em vídeo ou áudio: sim () não () _____ (Rubrica)

Dou minha autorização para o registro escrito dos dados e guarda em banco de dados dos pesquisadores participantes: sim () não () _____ (Rubrica)

Nome do(a) participante: _____

(Assinatura)

Data: / / .

Responsabilidade do Pesquisador:

Asseguro ter cumprido as exigências da resolução 466/2012 CNS/MS e complementares na elaboração do protocolo e na obtenção deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Asseguro, também, ter explicado e fornecido uma cópia deste documento ao participante. Informo que o estudo foi aprovado pelo CEP perante o qual o projeto foi apresentado. Comprometo-me a utilizar o material e os dados obtidos nesta pesquisa exclusivamente para as finalidades previstas neste documento ou conforme o consentimento dado pelo participante.

Lavoisier Leite Neto

Regina Yu Shon Chun

Data: ____ / ____ / ____.

APÊNDICE 3 – Entrevista Inicial**Dados Pessoais**

Nome Completo _____ Data _____

Idade _____ Data de Nascimento _____

Escolaridade (tempo de estudo) _____ Profissão _____

Diagnóstico _____ Tempo de Diagnóstico _____

Ressonância Magnética () Sim () Não Data do exame _____

Uso de medicamento controlado () Sim () Não

Quais _____

Fumante () Sim () Não Quanto tempo

Etilista () Sim () Não Quanto tempo

Antecedentes familiares da doença () Sim () Não

Quem _____

OBSERVAÇÕES:

APÊNDICE 4 – Roteiro de Entrevista com Familiares/Cuidadores

Familiar/Cuidador:

DN:

Sexo:

Escolaridade (anos de estudo):

Formação:

Profissão:

Relação de parentesco:

Cuidador () Acompanhante ()

Há quanto tempo é cuidador da pessoa:

Tempo de conhecimento do diagnóstico da ELA:

Data da entrevista inicial:

Entrevistador:

Data do 1º retorno:

Entrevistador:

Data do 2º retorno:

Entrevistador:

1. Como e quando foram percebidas as dificuldades da ELA? Que sintomas/sinais foram percebidos pela pessoa ou pela família?
2. Quais cuidados foram tomados desde então?
3. Quais atendimentos médicos e terapêuticos a pessoa sob seus cuidados realiza?
4. Desde o diagnóstico da ELA, como é a fala da pessoa sob seus cuidados? Você sente dificuldade em compreender o que ela fala?
5. Caso a pessoa apresente dificuldades, como tem sido a comunicação com você e os outros – família, amigos e vizinhos?
6. Você acha que essas dificuldades de fala interferem na vida da pessoa sob seus cuidados? De que forma? Você acha que interfere no processo de autonomia, escolha e tomada de decisões?
7. A pessoa sob seus cuidados utiliza alguma outra forma ou recurso para se comunicar? Se sim, quais as facilidades e dificuldades do uso desse recurso de comunicação?

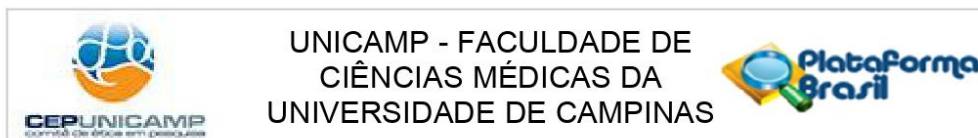
8. Após o diagnóstico de ELA, como tem sido a alimentação da pessoa sob seus cuidados? Apresenta dificuldades para engolir, mastigar ou com diferentes consistências de alimentos? Perda de apetite? Necessita de ajuda?
9. Após o diagnóstico de ELA, você observa mudanças quanto à atenção e memória da pessoa sob seus cuidados?
10. Após o diagnóstico de ELA, você nota sinais de depressão da pessoa sob seus cuidados?
11. Após o diagnóstico de ELA, houve mudanças na rotina de vida da pessoa sob seus cuidados, dentro e fora de casa?
12. Que atividades a pessoa sob seus cuidados costuma fazer em casa? Realiza atividades de vida diária sozinha ou com ajuda? Tem hábitos de leitura?
13. Que atividades a pessoa sob seus cuidados realiza fora de casa? Mantém hábitos de lazer e vida social (igreja, cinema, visitas a famílias e amigos e outras)?
14. Responder em caso de familiar próximo. Fale um pouco sobre você, quais as mudanças na sua vida após o diagnóstico de ELA da pessoa sob seus cuidados.
15. Você acha que tem conhecimento suficiente sobre a ELA para cuidar da pessoa sob sua responsabilidade? Que dificuldades você sente ao cuidar da pessoa sob sua responsabilidade? Há outras informações que gostaria de ter?
16. Você gostaria de comentar mais alguma coisa?

RETORNO 1: Verificar itens que se modificaram

RETORNO 2: Verificar itens que se modificaram

OBSERVAÇÕES:

ANEXO 1 – Parecer Consubstanciado do Comitê de Ética e Pesquisa



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: ASSOCIAÇÃO ENTRE VULNERABILIDADE COMUNICATIVA E ALTERAÇÕES ESTRUTURAIS E FUNCIONAIS CEREBRAIS EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Pesquisador: LAVOISIER LEITE NETO

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 62912416.4.0000.5404

Instituição Proponente: Faculdade de Ciências Médicas - UNICAMP

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

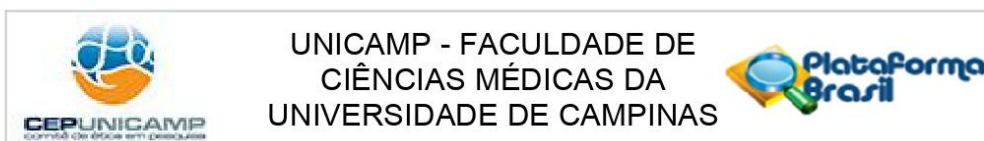
DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.942.954

Apresentação do Projeto:

Trata-se de uma pesquisa de caráter longitudinal com abordagem quantitativa e qualitativa. Para o estudo serão formados três grupos, denominados de Grupo 1 (G1), Grupo 2 (G2) e Grupo 3 (G3), com 45 participantes cada, constituindo amostra total de 135 sujeitos. O Grupo G1 será composto por pessoas com diagnóstico de ELA, sendo 30 participantes na forma esporádica da doença e 15 na forma familiar, atendidos no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da UNICAMP. Os critérios de inclusão abrangem ter diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica na forma esporádica ou familiar, confirmado conforme os critérios revisados El Escorial, com características demográficas heterogêneas e variados estádios da doença, de ambos os sexos e idade maior ou igual a 18 anos. Os critérios de exclusão abrangem: ter condições neurológicas não-relacionadas concomitantes; ter contra-indicações para a realização dos exames de ressonância magnética (portadores de marca-passo ou próteses metálicas, claustrofóbicos); impossibilidade de responder adequadamente aos instrumentos utilizados na pesquisa, mesmo com ajuda do pesquisador; fazer uso de traqueostomia e/ou sonda nasogástrica. A composição do G2 será feita de modo aleatória e pareada por idade e gênero, de acordo com os participantes do G1, e será formado por pessoas sem queixa ou histórico de alterações neurológicas e/ou alterações de fala decorrentes de alguma patologia de base. Os

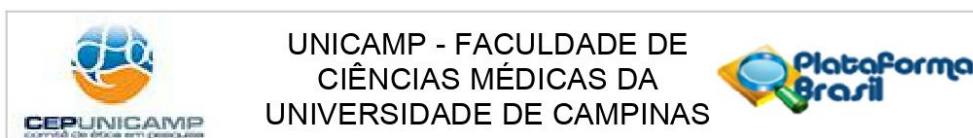
Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo **CEP:** 13.083-887
UF: SP **Município:** CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 **Fax:** (19)3521-7187 **E-mail:** cep@fcm.unicamp.br



Continuação do Parecer: 1.942.954

critérios de inclusão abrangem pessoas sem queixas nem histórico de alterações neurológicas ou de fala, de ambos os sexos e idade maior ou igual a 18 anos. Os critérios de exclusão abrangem ter histórico familiar de ataxias e/ou neuropatias hereditárias, sintomatologias neurológicas ou de exame clínico-neurológico anormal. O Grupo G2 tem como propósito servir de parâmetro para os achados da avaliação da fala e linguagem do Grupo G1. O Grupo G3 será constituído de familiares das pessoas com ELA do Grupo G1 com o intuito de verificar as condições e meios de comunicação, o impacto das alterações de fala e linguagem das pessoas com ELA na vida familiar, social e profissional, a comunicação em diferentes situações, o relacionamento com a família e amigos próximos, o uso de recursos de Comunicação Suplementar e Alternativa, participação ou não de um facilitador, interferências ambientais, condições de alerta, condições motoras, perceptivas e sensoriais, sinais de fadiga. Serão utilizados como critério de inclusão: ter idade maior ou igual a 18 anos, ambos os sexos e ser familiar/ cuidador de uma pessoa com ELA. Os critérios de exclusão abrangem acompanhantes de pacientes do Ambulatório que não tenham convívio próximo ou desconheçam o histórico e as condições de comunicação das pessoas com ELA participantes de G1. Os participantes do G1 serão contatados durante os atendimentos realizados no ambulatório de doenças neuromusculares, aonde já iriam para acompanhamento periódico com consulta pré-agendada, em horários previamente estabelecidos pelo setor e de conveniência ao participante, sem acarretar nem um prejuízo ao mesmo, nem qualquer custo adicional. Já o contato com os participantes de G2 será feito na sala de espera do ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da UNICAMP e espera-se conseguir voluntários acompanhantes dos pacientes nos ambulatórios de neurologia, funcionários e médicos do HC-UNICAMP, desta forma, a participação dos mesmos na pesquisa não envolve o deslocamento à instituição em outros dias e horários. A participação do Grupo G3 será no Ambulatório de Doenças Neuromusculares do Hospital das Clínicas da UNICAMP, sendo que serão convidados familiares e/ou cuidadores que estejam acompanhando os participantes de G1 durante o momento da coleta, portanto, sem envolver deslocamento dos mesmos em outros dias e horários. Para obtenção dados, o participante será encaminhado, pelo pesquisador, para uma sala silenciosa, com o mínimo de ruído externo, onde serão aplicados os instrumentos da pesquisa, descritos a seguir : - Entrevista Inicial-Será realizado o levantamento dos dados em relação gênero, idade, anos de escolaridade, hábitos de leitura e de lazer, tempo de doença e início dos sintomas, presença de traqueostomia, uso de ventilação mecânica (invasiva e não invasiva); hábitos que interferem no controle motor (tabagismo, etilismo, uso de drogas ilícitas, medicação) de cada participante. -Avaliação da Disartria - A avaliação fonoaudiológica da disartria será

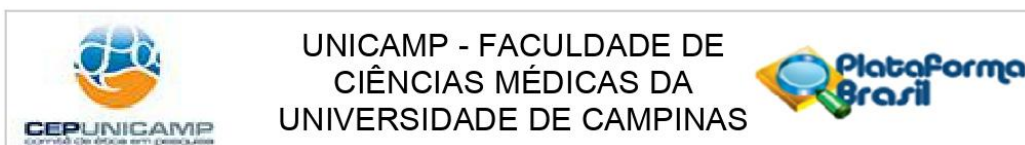
Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo **CEP:** 13.083-887
UF: SP **Município:** CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 **Fax:** (19)3521-7187 **E-mail:** cep@fcm.unicamp.br



Continuação do Parecer: 1.942.954

realizada seguindo o "Protocolo de Avaliação da Disartria" (27), traduzido e adaptado para o português, o qual inclui a análise dos seguintes componentes da fala: a) respiração: análise da frequência respiratória; b) fonação: avaliação perceptivoauditiva da qualidade vocal; c) ressonância: observada a movimentação velar e faríngea; d) articulação: avaliação da constância e velocidade; e) prosódia: observada, por meio da leitura, durante a fala espontânea e a partir da entonação dada à fala ao emitir frases afirmativas, interrogativas e exclamativas. - Avaliação Cognitiva: Será realizada avaliação cognitiva por meio do Exame Cognitivo de Addenbrooke - Versão Revisada (28), o qual foi adaptado para o português (29) e contempla os seguintes parâmetros: atenção e orientação, memória, fluência, linguagem e orientação visuo-espacial. - Severidade da ELA -Será realizada por meio da aplicação da versão revisada da avaliação funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re) traduzida e validada que contempla os seguintes parâmetros: fala, salivação, deglutição, escrita, atividades motoras, independência em atividades de vida diária e função respiratória. - Entrevista com Família/Cuidadores. Será realizada entrevista seguindo roteiro semi-estruturado, construído pelo pesquisador, com os familiares e/ou seus cuidadores com o intuito de verificar as condições e meios de comunicação utilizados pelos participantes da pesquisa, impacto das alterações de fala e linguagem das pessoas com ELA na vida familiar, social e profissional, comunicação em diferentes situações, relacionamento com família e amigos próximos, experiência prévia da pessoa com ELA com o uso de comunicação suplementar e alternativa, participação ou não de um facilitador, interferências ambientais, condições de alerta, condições motoras, perceptivas e sensoriais, sinais de fadiga. - Estudo de Imagem (Ressonância Magnética)- Os exames de imagem e análise dos mesmos serão realizados pela equipe do Profº Drº Marcondes Cavalcante França Júnior, co-orientador da pesquisa, com acompanhamento do pesquisador principal para posterior correlação com os dados encontrados na aplicação dos protocolos. - Aquisição: Todas as imagens de RM serão obtidas no equipamento Philips Achieva de 3T do laboratório de neuroimagem da FCM-UNICAMP. O protocolo de aquisição incluirá as seqüências detalhadas a seguir: 19 A Imagem volumétrica ponderada em T1: com voxels isotrópicos de 1mm³, adquiridos no plano sagital (1mm de espessura; flipangle: 8º; TR: 7.1; TE: 3,2; matriz: 240x240; e FOV: 240x240) B. Imagens DTI axiais do crânio com 32 direções: 2 mm espessura; Tempo de repetição (TR), 8500; tempo de eco (TE), 60; fator-b, 1000; matriz, 116X115; e "fieldofview" (FOV), 232X232. Os dados serão armazenados em programa de gerenciador de banco de dados. Serão realizadas análises estatísticas incluindo, estatísticas descritiva, de frequências e estudos de correlação entre os grupos controle e estudo, bem como entre os dados obtidos a partir das técnicas de neuroimagem de cada indivíduo do grupo estudo

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo **CEP:** 13.083-887
UF: SP **Município:** CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 **Fax:** (19)3521-7187 **E-mail:** cep@fcm.unicamp.br



Continuação do Parecer: 1.942.954

com os parâmetros clínicos obtidos através da avaliação da disartria, escala ALSFRS-Re, avaliação cognitiva obtida através do Exame Cognitivo de Addenbrooke - Versão Revisada. Os testes estatísticos serão selecionados de acordo com a distribuição das amostras encontradas. Valores de $p < 0.05$ serão considerados significativos. Os dados serão armazenados em programa de gerenciador de banco de dados. Serão realizadas análises estatísticas incluindo, estatísticas descritiva, de frequências e estudos de correlação entre os grupos controle e estudo, bem como entre os dados obtidos a partir das técnicas de neuroimagem de cada indivíduo do grupo estudo com os parâmetros clínicos obtidos através da avaliação da disartria, escala ALSFRS-Re, avaliação cognitiva obtida através do Exame Cognitivo de Addenbrooke - Versão Revisada. Os testes estatísticos serão selecionados de acordo com a distribuição das amostras encontradas. Valores de $p < 0.05$ serão considerados significativos.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Analisar a vulnerabilidade da comunicação de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica nas formas esporádica e familiar e a correlação com os substratos cerebrais anatômicos e funcionais.

Objetivo Secundário:

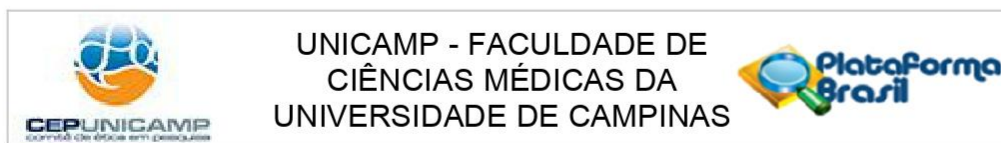
Caracterizar o perfil sociodemográfico dos participantes quanto à idade, gênero, anos de escolaridade, tempo de diagnóstico, sintomas iniciais da doença, hábitos que podem alterar o controle motor (tabagismo, etilismo, uso de drogas, medicações); Caracterizar as alterações de fala e linguagem em indivíduos com ELA na avaliação inicial; Analisar a progressão das alterações de fala e linguagem de acordo com o tipo da ELA em dois momentos diferentes de acordo com retorno no serviço ambulatorial; Identificar fatores associados ao grau de comprometimento da comunicação em sujeitos com ELA esporádica e familiar; Investigar a correlação entre as alterações de fala/linguagem e a neuroimagem estrutural e funcional; Verificar os aspectos de funcionalidade de comunicação de sujeitos com ELA esporádica e familiar; Levantar os fatores contextuais que interferem na participação social e/ou funcionalidade da comunicação.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

Não haverá qualquer procedimento invasivo, minimizando os riscos, no entanto, a participação na pesquisa pode aumentar o tempo total de permanência do participante no hospital e causar algum desconforto. Serão excluídos os indivíduos com quaisquer contra-indicações para realização da ressonância magnética (portadores de marcapasso e próteses implantadas, claustrofóbicos). Não

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo **CEP:** 13.083-887
UF: SP **Município:** CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 **Fax:** (19)3521-7187 **E-mail:** cep@fcm.unicamp.br



Continuação do Parecer: 1.942.954

haverá exposição e/ou identificação direta do participante.

Benefícios:

Os benefícios diretos aos participantes, para os 3 grupos, são orientações acerca do resultado das avaliações e problemas apresentados, permitindo maior conhecimento acerca de impactos de fala e linguagem na doença, bem como a correlação com os substratos cerebrais anatômicos e funcionais envolvidos. Eventualmente o participante poderá ser encaminhado para serviços de referência, caso haja a necessidade de atendimento semanal. Quanto aos benefícios indiretos, serão sociais e acadêmicos à medida que surgirão novos conhecimentos acerca da progressão das alterações de fala e linguagem em indivíduos com ELA. Os resultados serão divulgados por meio de palestras ao meio acadêmico e elaboração de artigo veiculado em meio científico, o que irá facilitar entendimento, por parte dos profissionais, do problema pesquisado, e possibilitará melhora na qualidade de vida das pessoas que possuem a doença.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

- Está redigida de maneira clara. Considero sua execução viável.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

- Apresentou folha de rosto devidamente preenchida, assim como o PB Informações Básicas, anuência do responsável onde ocorrerá a coleta de dados e TCLE.
- Faltou comprovação do vínculo institucional.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Todas as pendências foram atendidas.

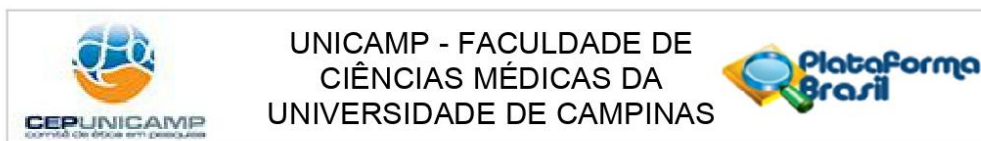
Considerações Finais a critério do CEP:

- O sujeito de pesquisa deve receber uma via do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado (quando aplicável).

- O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (quando aplicável).

- O pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado. Se o

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo **CEP:** 13.083-887
UF: SP **Município:** CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 **Fax:** (19)3521-7187 **E-mail:** cep@fcm.unicamp.br



Continuação do Parecer: 1.942.954

pesquisador considerar a descontinuação do estudo, esta deve ser justificada e somente ser realizada após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou. O pesquisador deve aguardar o parecer do CEP quanto à descontinuação, exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade de uma estratégia diagnóstica ou terapêutica oferecida a um dos grupos da pesquisa, isto é, somente em caso de necessidade de ação imediata com intuito de proteger os participantes.

- O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo. É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificação ao CEP e à Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA – junto com seu posicionamento.

- Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas e aguardando a aprovação do CEP para continuidade da pesquisa. Em caso de projetos do Grupo I ou II apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma, junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial.

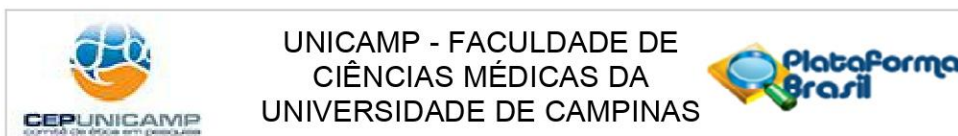
- Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, inicialmente seis meses após a data deste parecer de aprovação e ao término do estudo.

- Lembramos que segundo a Resolução 466/2012, item XI.2 letra e, “cabe ao pesquisador apresentar dados solicitados pelo CEP ou pela CONEP a qualquer momento”.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_830506.pdf	06/02/2017 21:16:52		Aceito
Outros	CARTARESPOSTA.pdf	06/02/2017 21:16:26	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de	TCLEG3.pdf	06/02/2017 21:15:48	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo **CEP:** 13.083-887
UF: SP **Município:** CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 **Fax:** (19)3521-7187 **E-mail:** cep@fcm.unicamp.br



Continuação do Parecer: 1.942.954

Ausência	TCLEG3.pdf	06/02/2017 21:15:48	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLEG2.pdf	06/02/2017 21:15:26	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLEG1.pdf	06/02/2017 21:15:06	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
Outros	Roteiro de entrevista com familiares e cuidados.pdf	29/11/2016 17:15:24	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
Outros	Parecer CEP pesquisa biomarcadores da ELA.pdf	29/11/2016 17:14:54	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
Outros	Escalade Avaliação Funcional da ELA.pdf	29/11/2016 17:13:32	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
Outros	EXAME COGNITIVO DE ADDENBROOK E.pdf	29/11/2016 17:12:25	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
Outros	Protocolo das disartrias.pdf	29/11/2016 17:11:55	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
Outros	Anuência Coleta de Dados Doutorado.pdf	29/11/2016 17:10:07	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto Detalhado Doutorado.pdf	29/11/2016 17:06:04	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito
Folha de Rosto	Folha de Rosto.pdf	29/11/2016 17:01:30	LAVOISIER LEITE NETO	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

CAMPINAS, 02 de Março de 2017

Assinado por:
Renata Maria dos Santos Celeghini
(Coordenador)

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo **CEP:** 13.083-887
UF: SP **Município:** CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 **Fax:** (19)3521-7187 **E-mail:** cep@fcm.unicamp.br

ANEXO 2 – Protocolo de Avaliação da Disartria

Fracassi AS, Gatto AR, Weber S, Spadotto AA, Ribeiro PW, Schelp AO

Avaliação das Disartrias

Anexo 1

PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO DA DISARTRIA

Nome: _____ RG: _____
 Idade: _____ Profissão: _____
 Fumante: () Não () Sim Tempo _____ Escolaridade: _____
 HDNeurológica: _____ Imagem: _____
 Data da Internação: _____ Data Avaliação: _____

I – RESPIRAÇÃO

- Velocidade: _____ Ciclos/minuto (nl – 12 a 20 c/min).
 - Tempo máximo (nl - 10 a 20 segundos) de fonação - observação da manutenção tonal:

/a/ _____s /i/ _____s /s/ _____s /z/ _____s

OBS: _____

- Relação s/z: _____ (nl - 0,7 a 1,3)

- Palavras por expiração - contagem espontânea de números (40 a 1): _____

Respiração: Análise indica comprometimento de grau:

0---1---2---3---4---5---6
 (grau 0 ausência; 6 grave)

II – FONAÇÃO

- **Qualidade Vocal:**

Normal ()
 Pastosa ()
 Trêmula ()
 Rouca ()
 Aspera ()
 Soprosa ()

- **Ataque Vocal:**

Isocrônico ()
 Brusco ()
 Aspirado ()

- **Intensidade Vocal (int):**

Adequada ()
 Alta ()
 Baixa ()

- **Altura Vocal:**

Adequada ()
 Grave ()
 Aguda ()

- **Variação da qualidade vocal:**

Estável ()
 Instável ()

Voz: Análise indica comprometimento de grau:

0---1---2---3---4---5---6
 (grau 0 ausência; 6 grave)

III – RESSONÂNCIA*- Movimento velar - /a/ e /â/ alternadamente:*

Adequada ()
 Mínima ()
 Ausente ()

- Movimentação parede faríngea – ka ka:

Adequada ()
 Mínima ()
 Ausente ()

- Emissão nasal (espelho):

Mamão x papai / pau x mau
 Vovó viu a uva.

*Papai pediu pipoca.**A fita de filó é verde.**Amanhã mamãe amassará mamão.*

Normal () Hipernasalidade: leve () grave () Hiponasalidade: leve () grave ()

Ressonância: Análise indica comprometimento de grau:

0---1---2---3---4---5---6
(grau 0 ausência; 6 grave)

IV - ARTICULAÇÃO*- Movimentos Lábio (i/u e pa) – espontâneos e forçados:*

Normal ()
 Alterado ()

- Língua (ka/ta – velocidade crescente):

Normal ()
 Alterado ()

- Mandíbula - abertura:

Normal ()
 Alterado ()

- Desenho para paciente descrever/ conversa espontânea:

Respiração _____

Articulação _____

Ressonância _____

*- Leitura de monossílabos e de frases (nº: _____):***Plosivas:**

Banco Tucano
 Dedo Panela
 Porco Gato
 Batata Tomate
 Normal () Alterado ()

Plosivos e nasais, na emissão de palavras e fora:

P T K Cama Balão
 B D G Pão Caminhão
 m/ n/ nh Mão
 Normal () Alterado ()

Ligações consonantais e Fricativas:

Janela Vaso Gilete
 Vaca Faca Lanche
 Sapo Farinha Chave
 Chapéu Fogão Gema
 Normal () Alterado ()

Vogais isoladas e vogais nas palavras:

A E I O U
 Meia Pia
 Bóia Baú
 Normal () Alterado ()

Líquidas:

Lápis Milho
 Lua Olho
 Bolo Ilha
 Normal () Alterado ()

Encontros Consonantais

Prato Blusa
 Flores Fralda
 Normal () Alterado ()

Diadococinesia (repetição espontânea – velocidade crescente*):

Pataka*
 Badaga
 Fasacha
 Normal () Alterado ()

- Precisão articulatória

0---1---2---3---4---5---6

(grau 0 – ininteligível; 6 – inteligível)

Articulação: Análise indica comprometimento de grau:

0---1---2---3---4---5---6

(grau 0 ausência; 6 grave)

V - PROSÓDIA**- Entonação** (repetição sem indução de entonação é permitida):**1- Afirmação:**

É proibido fumar aqui. Normal () Alterado ()

2- Interrogação:

Você gostaria de comprar bolo ou sorvete? Normal () Alterado ()

3- Exclamação:

Maria chegou! Normal () Alterado ()

- Velocidade:

Normal () Alterado ()

- Pausas na fala

0---1---2---3---4---5---6

(grau 0 – sem pausas; 6 muitas pausas)

Prosódia: Análise indica comprometimento de grau:

0---1---2---3---4---5---6

(grau 0 ausência; 6 grave)

DISARTRIA

() LEVE (1 a 10 pontos)
 () MODERADA (11 a 20 pontos)
 () GRAVE (21 a 30 pontos)

ANEXO 3 – Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re)

1. Fala	3. Algo lento e desajeitado, mas não necessita ajuda
4. Fala normal	2. Pode se transferir sozinho ou ajustar o lençol, porém com grande dificuldade
3. Distúrbio de fala perceptível	1. Consegue andar, porém não se transfere ou ajusta o lençol
2. Inteligível com repetição	0. Necessita de ajuda
1. Fala combinada com comunicação não verbal	
0. Perda da fala	
2. Salivação	8. Andar
4. Normal	4. Normal
3. Leve excesso de saliva na boca, salivorra noturna	3. Dificuldade de deambulação precoce
2. Excesso moderado de saliva; pode haver mínima salivorra	2. Andar com assistência
1. Marcante excesso de saliva com salivorra	1. Ausência de movimento ambulatorio
0. Salivorra marcante, requer constante limpeza com guardanapoço	0. Sem movimento intencional do membro inferior
3. Deglutição	9. Subindo escadas
4. Normal	4. Normal
3. Distúrbios de alimentação precoce, eventual engasgo	3. Lento
2. Mudanças na consistência da comida	2. Leve instabilidade ou fadiga
1. Necessidade de tubo de alimentação suplementar	1. Necessita de assistência
0. Ausência de alimentação oral (exclusivamente alimentação parenteral ou enteral)	0. Não pode realizar
4. Escrita	10. Dispnéia
4. Normal	4. Nenhuma
3. Lenta ou atípica; todas as palavras são legíveis	3. Ocorre durante o andar
2. Nem todas as palavras são legíveis	2. Ocorre em uma ou mais da sequência: comando, tomando banho, vestindo-se
1. Capaz de preencher a caneta, mas incapaz de escrever	1. Ocorre no repouso, dispnéia tanto sentido quanto debaixo
0. Incapaz de preencher a caneta	0. Dificuldade importante, em uso de suporte ventilatório mecânico
5a. Cortando o alimento e manipulando utensílios (pacientes sem gastrostomia)	11. Ortopnéia
4. Normal	4. Nenhuma
3. Algo lento e desajeitado, mas não necessita ajuda	3. Alguma dificuldade durante o sono a noite devido a incômodos curtos, rolêtr
2. Pode cortar muita comida, apesar de lento e desajeitado, precisam de ajuda às vezes	2. Necessita travessalhas extras para dormir (mais de dois)
1. A comida é cortada por alguém, mas pode comer vagarosamente	1. Somente dorme sentado
0. Necessita ser alimentado	0. Incapaz de dormir
5b. Cortando alimento e manipulando utensílios (escala alternativa para pacientes com gastrostomia)	12. Insuficiência respiratória
4. Normal	4. Nenhuma
3. Desajeitado, mas é capaz de realizar manipulação independentemente	3. Uso intermitente do BIPAP
2. Necessita de alguma ajuda com colheres	2. Uso contínuo do BIPAP durante a noite
1. Ajuda mínima do cuidador	1. Uso contínuo do BIPAP durante a noite e dia
0. Incapaz de realizar qualquer tarefa	0. Ventilação Mecânica Invasiva por Intubação ou traqueostomia
6. Vestir e higiene	Total:
4. Normal	
3. Independente e auto-cuidado completo com estorço ou redução da eficiência	
2. Assistência intermitente ou métodos substitutos	
1. Necessita assistência no auto-cuidado	
0. Total dependência	

Fonte: CEDARBAUM et al., 1999.