



UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE ALAGOAS
PROGRAMA ASSOCIADO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FONOAUDIOLOGIA

RENATA LÍGIA LIMA BATISTA NUNES

**RELAÇÃO ENTRE A DISARTRIA, SAÚDE MENTAL E QUALIDADE DE VIDA DE
PESSOAS COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)**

João Pessoa

2023

RENATA LÍGIA LIMA BATISTA NUNES

**RELAÇÃO ENTRE A DISARTRIA, SAÚDE MENTAL E QUALIDADE DE VIDA DE
PESSOAS COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)**

Dissertação apresentada ao Programa Associado de Pós-Graduação em Fonoaudiologia UFPB/UFRN/UNCISAL, como requisito obrigatório para obtenção do título de mestre em Fonoaudiologia.

Área de concentração: Aspectos funcionais e reabilitação em Fonoaudiologia.

Linha de pesquisa: Voz e funções orofaciais: aspectos funcionais e fundamentos da reabilitação

Orientadora: Profa. Dra. Anna Alice Almeida

João Pessoa

2023

Catálogo na publicação
Seção de Catalogação e Classificação

N972r Nunes, Renata Lígia Lima Batista.

Relação entre a disartria, qualidade de vida e saúde mental em pacientes com esclerose lateral amiotrófica / Renata Lígia Lima Batista Nunes. - João Pessoa, 2023. 78 f. : il.

Orientação: Anna Alice Almeida.
Dissertação (Mestrado) - UFPB/CCS.

1. Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). 2. Doença dos neurônios motores. 3. Voz. 4. Alteração vocal. 5. Saúde mental. 6. Disartria. I. Almeida, Anna Alice. II. Título.

UFPB/BC

CDU 616-004(043)



UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO NORTE
UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE ALAGOAS
PROGRAMA ASSOCIADO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FONOAUDIOLOGIA

ATA DE DEFESA DA DISSERTAÇÃO

Aos vinte e oito dias do mês de setembro de 2023 (28/09/2023.), às 16:00 horas, realizou-se no Centro de Ciências da Saúde – sala do LIEV e na plataforma de videoconferência Zoom por meio do link [HYPERLINK "https://us02web.zoom.us/j/88160186218"](https://us02web.zoom.us/j/88160186218) " _blank" <https://us02web.zoom.us/j/88160186218> a sessão pública de defesa de dissertação intitulada “Relação entre a disartria, saúde mental e qualidade de vida de pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica.”, apresentada pela discente. Renata Lígia Lima Batista Nunes, que concluiu os créditos para obtenção do título de **MESTRE EM FONOAUDIOLOGIA**, área de concentração Aspectos Funcionais e Reabilitação em Fonoaudiologia, segundo encaminhamento da Profa. Dra. Hannallice Cavalcanti, Coordenadora do Programa Associado de Pós-Graduação em Fonoaudiologia da UFPB/UFRN/UNCISAL e segundo registros constantes nos arquivos da Secretaria da Coordenação do Programa. A Profa. Dra. Anna Alice Almeida, na qualidade de orientadora presidiu a Banca Examinadora da qual fizeram parte o Prof. Dr. Leonardo Lopes. (Examinador Interno / UFPB.) e a Profa. Dra. Marina Padovani (Examinadora Externa / FCMSCSP). Dando início aos trabalhos, a Profa. Dra. Anna Alice Almeida, convidou os membros da banca examinadora para compor a mesa. Em seguida, foi concedida a palavra à mestranda para apresentar uma síntese de sua dissertação. Posteriormente, a mestranda foi arguida pelos membros da banca examinadora. Encerrando os trabalhos de arguição, os examinadores deram o parecer final sobre a dissertação, ao qual foi atribuído o conceito de APROVADO. Proclamado o resultado pela Profa. Dra. Anna Alice Almeida presidente da banca examinadora, os trabalhos foram encerrados e, para constar a presente ata foi lavrada e assinada por todos os membros da banca examinadora.

Para videoconferência, link para gravação da sessão: [HYPERLINK "https://us02web.zoom.us/j/88160186218"](https://us02web.zoom.us/j/88160186218) " _blank" <https://us02web.zoom.us/j/88160186218>.

João Pessoa/Natal/Maceió, 28 de setembro de 2023

Documento assinado digitalmente
 ANNA ALICE FIGUEIREDO DE ALMEIDA QUEIROZ
Data: 14/11/2023 11:45:52-0300
Verifique em <https://validar.it.gov.br>

Profa. Dra. Anna Alice Almeida

(Presidente da Banca Examinadora)

Prof. Dr. Leonardo Wanderley Lopes

Documento assinado digitalmente
 LEONARDO WANDERLEY LOPES
Data: 14/11/2023 11:38:52-0300
Verifique em <https://validar.it.gov.br>

(Membro Interno - UFPB)

Profa. Dra. Marina Padovani

Documento assinado digitalmente
 MARINA MARTINS PEREIRA PADOVANI
Data: 13/11/2023 21:47:29-0300
Verifique em <https://validar.it.gov.br>

(Membro Externo – Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo)

Dedico este estudo a todos os pacientes com ELA. Que o mesmo seja canal de ajuda para melhoria da qualidade de vida de muitas famílias!

AGRADECIMENTOS

A Deus. Fonte inspiradora e o Senhor de tudo em minha vida. Nos momentos difíceis a quem eu recorri e pedi luz, orientação... Só tenho a agradecer porque foi por permissão dEle que cheguei até aqui. A intercessão da Minha Mãe do céu, a Virgem Maria, a qual consagro toda a minha vida e todos os meus planos!

A minha orientadora, por toda paciência, conhecimento e tempo a mim dedicados durante a construção deste trabalho. Hoje posso expressar com orgulho que encerrei este ciclo numa Instituição que gera grande impacto social e educacional no meio científico e na vida de tantas famílias. A Anna e a UFPB minha eterna gratidão!

A minha família! Meus Pais, Agildo e Vanuza, e minha Irmã Rafaella, meus eternos alicerces, sem vocês não chegaria a lugar nenhum, é por vocês que busco ser melhor a cada dia. Ao meu esposo, Kildenberg, eterno companheiro, peça fundamental da minha vida, nunca mede esforços para me ajudar quando é preciso, luz que me ilumina, que traz tranquilidade nos momentos mais difíceis, a você todo o meu amor sempre. Minha Vó Angelita, minha sogra Josilene e a todos os meus familiares, só tenho a agradecer pela grande rede de apoio pela qual estou cercada.

Aos meus amigos, principalmente os presentes que a Fonoaudiologia me proporcionou, em especial Keila e Lidiane, que foram peças chaves para construção deste trabalho, todo meu carinho e gratidão!

Ao Instituto Neuroatividade, instituição na qual trabalho, por todo apoio e compreensão a mim destinados sempre que foi necessário.

Aos membros desta banca, Professores Leonardo Lopes e Marina Padovani. Muito honrada em ser avaliada por uma banca tão renomada e generosa como vocês. Gratidão por todas as colocações, e pela colaboração no reconhecimento da nossa área, que se faz tão relevante e necessária.

E por fim, mas não menos importante aos pacientes com ELA. Tenho muito orgulho de ter a oportunidade de contribuir de alguma forma com a melhoria da qualidade de vida destes indivíduos. Que seja leve o caminhar de vocês!

“Para onde eu iria, se o melhor lugar é nos braços do Pai?”

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, que leva a fraqueza dos músculos de todo o corpo, comprometendo funções vitais, entre elas a fonação. Além do impacto na saúde física, a saúde mental e qualidade de vida das pessoas acometidas pela doença é fortemente afetada. Assim, é necessária uma abordagem interdisciplinar para garantia da qualidade de vida destes indivíduos, já que não há cura para a doença. Esta Dissertação é dividida em dois artigos. O artigo 1 intitula-se “Alteração vocal e fatores associados em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)”, cujo objetivo foi verificar se existe correlação entre o tempo de diagnóstico, progressão da doença, pico de fluxo de tosse, desvantagem vocal e presença de alteração vocal/fala em pacientes com ELA. Trata-se de um estudo secundário, observacional de segmento transversal por meio de um banco de dados do LIEV, onde foram coletados os dados relacionados aos questionários: “Índice de Desvantagem Vocal (IDV-10)” e “Protocolo de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALFRS-R)”. Coletou-se amostra de fala para posterior julgamento perceptivo-auditivo (JPA) e o resultado do exame de “*Peak Flow*”. Participaram pacientes com diagnóstico de ELA, maior parte do sexo masculino e do tipo apendicular. Encontrou que pacientes com ELA possuem desvantagem e alteração vocal, alteração de pico de fluxo de tosse, e que existe correlação entre o tempo de diagnóstico e presença de alteração vocal nestes pacientes. O artigo 2 intitulado “Avaliação das disartrias e transtornos mentais em pacientes com ELA”, teve como objetivo investigar se há impacto na voz, fala, transtornos mentais e qualidade de vida de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), bem como verificar se há relação entre a autopercepção de qualidade de vida e transtornos mentais com variáveis clínicas em indivíduos com ELA. Trata-se de um estudo observacional e transversal. Participaram adultos e idosos, de ambos os sexos, divididos em dois grupos: caso, formado por pessoas com diagnóstico de ELA, e controle, por indivíduos saudáveis. Houve associação significativa entre GG, *pitch*, *loudness* e inteligibilidade de fala no JPA e a presença de ELA (Tabela 2). Não houve diferença estatística na comparação dos dados acústicos (*Fo*, *jitter*, *shimmer*, HNR, CPPS) dos grupos (Tabela 1) e nem associação significativa da presença de ELA com as outras variáveis perceptivoauditivas (rugosidade, soprosidade, astenia e tensão) (Tabela 2). Não

houve significância estatística nas análises de correlação entre SRQ-20 e VcD e variáveis clínicas o que também inclui JPA e medidas acústicas (Tabela 3). Pacientes com ELA possuem comprometimento da qualidade de vida e saúde mental, bem como alteração vocal decorrentes das alterações disátricas quando comparados com indivíduos saudáveis. Também foi observada associação significativa entre grau geral da intensidade do desvio vocal, *pitch*, *loudness* e inteligibilidade de fala e a presença de ELA.

Palavras-chave: doença dos neurônios motores; voz; alteração vocal; correlação; saúde mental.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease, which leads to weakness of muscles throughout the body, compromising vital functions, including speech. In addition to the impact on physical health, the mental health and quality of life of people affected by the disease is strongly affected. Therefore, an interdisciplinary approach is necessary to guarantee the quality of life of these individuals, as there is no cure for the disease. This Dissertation is divided into two articles. Article 1 is entitled "Voice changes and associated factors in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)", whose objective was to verify whether there is a correlation between the time of diagnosis, disease progression, peak cough flow, vocal handicap and presence of vocal/speech alterations in patients with ALS. This is a secondary, observational, cross-sectional study using a LIEV database, where data related to the questionnaires were collected: "Vocal Disadvantage Index (IDV-10)" and "Sclerosis Functional Assessment Protocol Amyotrophic Lateral (ALFRS-R)". A speech sample was collected for subsequent auditory-perceptual judgment (JPA) evaluation and the results of the "Peak Flow" exam. Patients diagnosed with ALS participated, most of them male and of the appendicular type. He found that patients with ALS have disadvantages and vocal changes, changes in peak cough flow, and that there is a correlation between the time of diagnosis and the presence of vocal changes in these patients. Article 2 entitled "Assessment of dysarthrias and mental disorders in patients with ALS", aimed to investigate whether there is an impact on the voice, speech, mental disorders and quality of life of individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), as well as verifying whether there is relationship between self-perceived quality of life and mental disorders with clinical variables in individuals with ALS. There was a significant association between GG, pitch, loudness and speech intelligibility in the JPA and the presence of ALS (Table 2). There was no statistical difference when comparing the acoustic data (Fo, jitter, shimmer, HNR, CPPS) of the groups (Table 1) and no significant association between the presence of ALS and the other perceptual-auditory variables (roughness, breathiness, asthenia and tension) (Table two). There was no statistical significance in the correlation analyzes between SRQ-20 and VcD and clinical variables, which also includes JPA and acoustic measurements (Table 3). Patients with ALS have compromised quality of life and mental health, as well as vocal

changes resulting from dysartic changes when compared to healthy individuals. A significant association was also observed between the general degree of vocal deviation intensity, pitch, loudness and speech intelligibility and the presence of ALS.

Keywords: motor neuron disease; voice; vocal change; correlation; mental health

LISTA DE TABELAS

ARTIGO 1 – ALTERAÇÃO VOCAL E FATORES ASSOCIADOS EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Tabela 1 – Características dos pacientes com ELA	38
Tabela 2 – Correlação entre as variáveis analisadas.	39

ARTIGO 2 – AVALIAÇÃO DAS DISARTRIAS E TRANSTORNOS MENTAIS EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Tabela 1 – Comparação de variáveis clínicas de grupo de pacientes com ELA e indivíduos saudáveis	61
Tabela 2 – Julgamento perceptivoauditivo da voz e fala de pessoas com ELA e indivíduos saudáveis	62
Tabela 3 - Correlação entre saúde mental, qualidade de vida e variáveis clínicas em pessoas com ELA	64

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ALSFRS-R	Escala de avaliação funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica revisada
CNS	Conselho Nacional de Saúde
CPPS	Medidas cepstrais
CSA	Comunicação suplementar e/ou alternativa
DFT	Demência frontotemporal
DNM	Doença do neurônio motor
DP	Desvio padrão
DSM-IV	Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais
EAV	Escala analógica-visual
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
GC	Grupo caso
GCL	Grupo controle
Fo	Frequência de oscilação
GG	Grau geral
GR	Grau de rugosidade
GS	Grau de soproidade
GT	Grau de Tensão
HNR	Relação Sinal-ruído
IDV-10	Índice de Desvantagem Vocal
IES	Instituição de Ensino Superior
JPA	Julgamento perceptivoauditivo
LIEV	Laboratório Integrado de Estudos da Voz
NMI	Neurônio motor inferior
NMS	Neurônio motor superior
SRQ	Self-Reporting Questionnaire
SUS	Sistema único de saúde
TA	Tecnologia Assistiva
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TMC	Transtornos mentais comuns
VcD	Vivendo com disartria

SUMÁRIO

1 APRESENTAÇÃO	15
2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA.....	17
2.1 ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA).....	17
2.2 SAÚDE MENTAL.....	18
2.3 FONOAUDIOLOGIA E DISARTRIA	19
2.4 AUTOPERCEPÇÃO DOS INDIVÍDUOS	21
3 ARTIGO 1 – ALTERAÇÃO VOCAL E FATORES ASSOCIADOS EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)	23
4 ARTIGO 2 – AVALIAÇÃO DAS DISARTRIAS E TRANSTORNOS MENTAIS EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)	43
5 CONSIDERAÇÕES FINAIS	67
6 IMPACTO SOCIAL	68
REFERÊNCIAS	69
ANEXOS.....	73
ANEXO A - Índice de Desvantagem Vocal 10 (IDV-10)	73
ANEXO B - Escala Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica Revisada (ALSFRS- R)	74
ANEXO C – Questionário Vivendo com Disartria (VcD)	78
ANEXO D– Self Report Questionnaire (SRQ 20).....	80

1 APRESENTAÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, de causa desconhecida e incurável, que afeta o corpo dos neurônios motores do córtex, tronco encefálico e medula espinhal. A degeneração destes neurônios ocasiona a fraqueza muscular e conseqüentemente há a perda de funções importantes para a manutenção da vida (Rowland, 2001). Entre as funções afetadas pela doença encontra-se impactos na voz e fala (Wijesekera, 2009).

É comum que pacientes com ELA desenvolvam a disartria, uma condição caracterizada por alterações na sucessão dos sons, que prejudica a inteligibilidade da fala, articulação, prosódia, ressonância e respiração (Darley, 1969). Com o avançar da doença, as alterações tornam-se cada vez mais significativas, e quando associadas ao declínio funcional da doença, provocam um grande impacto na qualidade de vida destes indivíduos, que pode repercutir em sua saúde mental (Cheia, 2010).

Devido as alterações ocasionadas pela doença, o acompanhamento de uma equipe interdisciplinar é fundamental. Entre eles, o fonoaudiólogo é o profissional responsável e sua atuação tem como objetivo a manutenção das funções de deglutição, fonação e comunicação o máximo de tempo possível, além do controle do excesso de saliva (Chiapetta, 2005), e o uso de estratégias que evitem a broncoaspiração e a desnutrição, que são as principais causas de mortalidade em pessoas diagnosticadas com a doença (Bach, 2006). Em estágios mais avançados da doença, quando a comunicação está fortemente afetada, este profissional pode contribuir com a implementação da Comunicação Suplementar e/ou alternativa (CSA) (Moraes, 2019).

Considerando as peculiaridades da doença e sabendo que a mesma afeta drasticamente as funções de voz/fala e conseqüentemente a saúde mental e qualidade de vida das pessoas acometidas, se faz necessário a realização de estudos que proporcionem informações relevantes para auxiliar a avaliação e acompanhamento, além de embasar o tratamento fonoaudiológico desses pacientes.

A partir disso desenvolveu as seguintes perguntas norteadoras: Existe correlação entre o tempo de diagnóstico e a presença de alteração vocal/fala? Há correlação entre alteração vocal e declínio funcional em pacientes com ELA? Existe correlação entre o pico de fluxo de tosse e a presença de alteração de voz nestes

pacientes? Há relação entre a disartria, saúde mental e qualidade de vida em pacientes com ELA? A disartria traz impactos para a qualidade de vida e saúde mental destes indivíduos?

Portanto, os objetivos deste estudo foram: 1) verificar se existe correlação entre o tempo de diagnóstico, progressão da doença, pico de fluxo de tosse, desvantagem vocal e presença de alteração vocal/fala em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA); e 2) investigar se há impacto na voz, fala, transtornos mentais e qualidade de vida de indivíduos com ELA ; bem como verificar se há relação entre a autopercepção de qualidade de vida e transtornos mentais com variáveis clínicas em indivíduos com ELA.

2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

2.1 ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

O grupo heterogêneo de doenças neurodegenerativas, progressivas e de caráter desconhecido é referido na literatura como doenças do neurônio motor (DNM) (Rowland, 2001; Tandan, 1985). A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) faz parte deste grupo, e é considerada a doença mais comum (Cheia, 2010). A mesma é mais frequente em homens do que em mulheres, e sua incidência gira em torno de 1,9 para cada 100.000 habitantes. No Brasil, a média de aparecimento da doença é de 52 anos (Bach, 2004).

Esta doença não tem cura, e afeta o corpo dos neurônios motores do córtex, tronco encefálico e medula espinhal (Rowland, 2001; Wijesekera, 2009). A degeneração pode afetar o neurônio motor superior (NMS), localizado no córtex, causando espasticidade, hiperreflexia, hipertonia, movimentos lentificados e sintomas pseudobulbares. Já o neurônio motor inferior (NMI) localizado no tronco encefálico ou no corno anterior da medula espinhal, quando atingindo causa atrofia muscular, atonia, arreflexia, fraqueza e fasciculações (Chiapetta, 2005; Miller, 2009). A progressão da leva à paralisia dos músculos do corpo e conseqüentemente há a perda de funções (Rowland, 2001).

A ELA pode manifestar-se de duas formas: de início apendicular ou de início bulbar. A de início apendicular, é caracterizada pelos sintomas iniciais em um ou mais membros, e quando o comprometimento bulbar se instala após anos. Já a de início bulbar é caracterizada pela alteração de musculatura inervada pelos nervos bulbares, afetando a fala a voz e a deglutição. Alguns pacientes apresentam por muitos anos, uma forma exclusiva da doença, mas na maioria dos casos, observa-se desde o início, a forma combinada (Bach, 2004).

Além do declínio físico que a ELA provoca, estudos apontam que a mesma pode coexistir com a Demência Frontotemporal (DFT). Ela pode estar presente em 15% dos sujeitos, e se caracteriza por ser uma síndrome progressiva, que leva a alterações de conduta, irritabilidade, egoísmo e desinteresse. É importante salientar que indivíduos que apresentam a combinação de ELA com DFT, e/ou alteração das funções executivas, apresentam um pior prognóstico, diminuindo sua sobrevida em um ano (Leite, 2021).

A expectativa de vida dos indivíduos diagnosticados com ELA é de 2 a 5 anos (Kuhnlein, 2008), sendo que a expectativa de vida para os indivíduos que apresentam sintomas iniciais bulbares é de seis meses a três anos, e de três a cinco anos na apresentação de queixas apendiculares da doença (Souza, 2009). O tratamento é realizado de maneira multidisciplinar e com uso de medicamentos, e sua finalidade é aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida dos pacientes, já que não há cura para a doença (Miller, 2009).

2.2 SAÚDE MENTAL

Além dos aspectos de saúde física afetados pela doença, é necessário um olhar especial para saúde mental destes indivíduos. O adoecimento é umas das maiores causas do sofrimento humano, e em pacientes com ELA, o sofrimento psicológico causado pela doença tanto nos pacientes como em seus familiares e cuidadores, vem sendo cada vez mais estudado (Rodrigues, 2020; Calado, 2019) . Por ser uma doença em que a comunicação é drasticamente afetada, as chances dos pacientes se isolarem socialmente e emocionalmente, são enormes (Williams, 2008).

A ELA é uma doença incurável, e altera todos os aspectos da vida do indivíduo, bem como suas relações familiares, pois devido a dependência que os pacientes desenvolvem, a mesma passa a ser vivenciada de forma coletiva. Há a ruptura da rotina e de padrões de vida antes vivenciados, perdas físicas, funcionais, ansiedade, ideias de que a doença é consequência de atitudes cometidas, medo do que está por vir, o que gera o desenvolvimento de sentimentos como frustração, raiva, sofrimento e tristeza (Souza, 2009; Melo 2013).

Diante desta realidade, o paciente e seus familiares podem desenvolver mecanismos de defesa temporários contra as alterações psíquicas que são desenvolvidas diante da doença: Negação – negação do seu estado de saúde e de onde o curso da doença pode chegar; Raiva – sentimento de revolta diante de suas limitações que levam a ruptura de atividades rotineiras; Barganha – tentativa de adiamento da morte, uso da fé como mecanismo de esperança para o prolongamento da vida; Depressão – a invasão de sentimentos de grande perda de tudo, diante de sua debilidade física; Aceitação – neste estágio não há mais desespero. Há a aceitação do percurso da doença e do rumo da vida, o paciente fica saudoso, despedindo-se de entes queridos, e há o enfrentamento consciente de suas limitações

(Melo 2013).

Estudos que utilizaram o Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais (DSM-IV) para avaliar pacientes com ELA, apontam que cerca de 9% a 11% dos pacientes foram diagnosticados com Transtorno depressivo maior (Rodrigues, 2020). Transtornos mentais comuns (TMC) como ansiedade, estresse e desesperança também são relatados na literatura (Calado, 2019).

Um dos instrumentos utilizados para rastreio dos TMC é o SRQ (Self-Reporting Questionnaire). Este instrumento foi desenvolvido pela Organização Mundial de Saúde (OMS) e tem como objetivo avaliar a presença dos sintomas de TMC. O instrumento foi adaptado e validado para utilização no Brasil e contém 20 questões para detecção de distúrbios menores (ansiedade, depressão, doenças psicossomáticas, irritação e cansaço mental), em nível de suspeição (Presença/Ausência) de algum transtorno mental, porém, não discrimina um diagnóstico específico (Moura, 2020).

2.3 FONOAUDIOLOGIA E DISARTRIA

No contexto da ELA, é necessário que o paciente seja acompanhado por uma equipe multiprofissional especializada. O Fonoaudiólogo é parte integrante desta equipe, e sua atuação tem como objetivo a manutenção das funções de deglutição, fonação e comunicação o máximo de tempo possível, além do controle do excesso de saliva (Chiapetta, 2005), e o uso de estratégias que evitem a broncoaspiração e a desnutrição, que são as principais causas de mortalidade em pessoas diagnosticadas com a doença (Bach, 2004).

Em estágios mais avançados da doença, quando a comunicação está fortemente afetada, este profissional pode contribuir com a implementação da Comunicação Suplementar e/ou alternativa (CSA), que tem como objetivo proporcionar a comunicação através de tecnologias simples – expressão facial, vocalizações, gestos, escrita manual - e avançadas – uso de *softwares* de alta tecnologia, que fazem com que o indivíduo comunique suas necessidades e seja agente participativo da comunidade (Moraes, 2019).

A disartria e a disfagia estão presentes nos pacientes com ELA, tanto em pacientes com acometimento do NMS quanto do NMI (Briani, 1998). A tendência da degeneração do primeiro é causar espasticidade, rigidez, hiperfunção, movimentos

Identificados dos músculos responsáveis por essas funções, já a do segundo leva a atrofia, hipofunção, fraqueza, fasciculação dos músculos faciais e cervicais (Bach, 2004). Cerca de 95% das pessoas com ELA apresentam alteração de fala e 85% de deglutição (Briani, 1998).

O tipo de disartria mais comum na ELA é a disartria mista (espástica-flácida) (Padovani, 2011), e suas características são: hipernasalidade, redução da intensidade vocal, emissão imprecisa de consoantes, alteração de qualidade vocal, redução da taxa de fala e alteração na prosódia. A redução da força de língua e a lentidão dos movimentos dos articuladores estão associadas a inteligibilidade de fala. Assim, toda produção de fala em que a língua estiver envolvida estará prejudicada (Duffy, 2008).

Essas alterações consistem em uma das mais profundas transformações ocorridas no processo da doença, tanto para os pacientes, como para seus familiares, e somadas à perda da independência funcional causada pela ELA, afetam drasticamente a qualidade de vida destes indivíduos (Leite, 2017; Lirani 2015; Bandeira, 2010).

Estudos apontam que pacientes que apresentam sintomas de início apendicular, por serem acompanhados por equipe multiprofissional devido as alterações motoras, são encaminhados para a fonoaudiologia mais cedo, diante da percepção de qualquer alteração de fala por parte da equipe que acompanha o caso. Diferente do que ocorre com os pacientes que apresentam a ELA de início bulbar, que já chegam para o Fonoaudiólogo com queixas relacionadas a fala e deglutição de forma mais acentuada (Ball, 2004).

Pacientes e familiares mostram-se conscientes das alterações na comunicação manifestadas, no entanto, é comum haver discordâncias em relação a definição do uso da CSA. Fatores como custos, dificuldade por parte de cuidadores no manuseio de tecnologias, e a importância dada a comunicação, que por muitas vezes é menor do que a importância dada a outras alterações são fatores determinantes para a implementação dessa tecnologia (Kusel, 2020).

Para a avaliação clínica das disartrias, recomenda-se o uso de tarefas específicas. As tarefas habitualmente utilizadas são: fonação de vogal sustentada, repetição de sílaba, leitura de texto e conversação (Padovani, 2011). As pesquisas clínicas para melhorar a capacidade diagnóstica em transtornos da fala mencionam que apesar da contribuição das medidas fisiológicas, as conclusões extraídas do

juízo perceptivo-auditivo da fala são o padrão-ouro, apesar da sua subjetividade (Kusel, 2020).

Uma das escalas utilizadas para o juízo perceptivo-auditivo, é a EAV (escala analógica-visual) que consiste numa métrica de 0 a 100 mm, avaliando-se a intensidade (grau geral) do desvio vocal (GG), o grau de rugosidade (GR), soprosidade (GS), e tensão (GT) (Behlau, 1995).

2.4 AUTOPERCEPÇÃO DOS INDIVÍDUOS

A aquisição de informações que possam esclarecer a repercussão negativa das alterações de fala em pacientes com ELA, é relevante (Leite, 2017). Considerando a percepção dos mesmos neste processo, essas informações podem tornar o processo terapêutico mais eficiente, atenuando assim, o seu sofrimento (Padovani, 2011; Leite, 2017).

No caso das disartrias, foi elaborado um questionário, denominado de “*Living with Dysarthria*” (Hartelius, Elmberg, Holm, Lövberg, 2008), cujo objetivo é detectar as dificuldades auto-referidas pelos pacientes disártricos. O protocolo compreende 50 questões, divididas em 10 seções, que abordam aspectos desde a identificação de dificuldades na produção da voz e da fala, até a interferência de questões comportamentais, sociais e ambientais (Padovani, 2011).

Posteriormente este questionário foi traduzido, adaptado culturalmente e denominado “Vivendo com Disartria – VcD”, que mapeia as áreas de maior dificuldade de comunicação do paciente (Padovani, 2011). O objetivo deste questionário é verificar como os participantes percebem a si mesmos e as suas dificuldades de fala e como se ajustam as diferentes situações. O questionário compõe-se de 50 afirmações divididas em 10 seções distintas e o escore total do questionário é realizado por meio da somatória da pontuação de cada afirmação de todas as seções. A pontuação mínima é de 50 pontos, que sugere pouco impacto da disartria na qualidade de vida e a máxima de 300 pontos, que indica alto impacto da disartria na qualidade de vida do sujeito (Leite, 2017).

No caso de queixas vocais, foi elaborado o questionário índice de desvantagem vocal 10 (IDV – 10) contém 10 questões e tem como objetivo verificar o impacto da alteração vocal em três diferentes aspectos da vida do indivíduo - orgânico, funcional e emocional. Este instrumento contém 10 itens, sendo cada um composto por uma

escala de 0 pontos, que se refere a “nunca”, e 4 que refere-se a “sempre”. As respostas de cada item são somadas, dando um valor máximo de 40 pontos e quanto maior o escore, maior é a desvantagem vocal do indivíduo (Costa, 2013).

Além das questões relacionadas a clínica fonoaudiológica, também existem questionários de autoavaliação, para que o próprio paciente avalie as demandas funcionais relacionadas a sua rotina, e assim, contribuir com a mensuração do impacto da doença nas diversas áreas da vida destes indivíduos.

É muito comum a utilização da ALSFRS-R para este fim, que é um questionário composto por 12 itens - fala, deglutição, salivação, manipulação e corte dos alimentos com e sem gastrostomia, escrita, mudança de decúbito na cama e ajustar o lençol, caminhar, subir escadas, dispnéia, ortopnéia e insuficiência respiratória (Williams, 2008). Cada item possui um escore de 0 a 4, totalizando 48 pontos, quanto maior for o escore, mais preservadas estarão as funções, quanto menor o escore, mais dependente estará o indivíduo (Cerdabaum, 1999).

3 ARTIGO 1 – ALTERAÇÃO VOCAL E FATORES ASSOCIADOS EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

VOCAL ALTERATION AND ASSOCIATED FACTORS IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS)

O artigo 1 deste estudo tem como objetivo verificar se existe correlação entre o tempo de diagnóstico, progressão da doença, pico de fluxo de tosse, desvantagem vocal e presença de alteração vocal/fala em pacientes com ELA. Este artigo será submetido para apreciação pela Revista Cudas (A3 no Qualis Referência), na modalidade de “Artigo original”.

RESUMO

Objetivo: Verificar se existe correlação entre o tempo de diagnóstico, progressão da doença, pico de fluxo de tosse, desvantagem vocal e presença de alteração vocal/fala em pacientes com ELA. **Método:** Trata-se de um estudo observacional transversal. Participaram adultos, de ambos os gêneros, com diagnóstico de ELA, sendo a maior parte do tipo apendicular. Foram investigadas informações clínicas relativas ao tempo de diagnóstico, progressão da doença, pico de fluxo de tosse, autopercepção de desvantagem vocal e coleta de tarefas de fala para posterior julgamento perceptivo-auditivo da voz. Foi realizada análise estatística descritiva e de correlação dos parâmetros vocais e as demais variáveis clínicas, por meio do teste de correlação de Spearman. **Resultados:** Os participantes com ELA apresentaram valores variáveis no instrumento de autoavaliação da desvantagem vocal e alteração de pico de fluxo de tosse. Todos tiveram alteração vocal, com intensidade de desvio vocal entre moderado e intenso. Houve correlação entre a presença de alteração vocal e o tempo de diagnóstico em pacientes com ELA. Não evidenciou correlação entre presença de alteração vocal e as outras variáveis clínicas. **Conclusão:** Indivíduos com ELA

possuem comprometimento na qualidade de voz/fala e alteração do pico de fluxo de tosse. Há correlação entre o tempo de diagnóstico e presença de alteração vocal nestes pacientes. Quanto maior o tempo do diagnóstico, pior impacto na voz.

Descritores: Doença dos neurônios motores; Voz; Fala; Correlação; Tosse.

ABSTRACT

Objective: Check whether there is a correlation between the time of diagnosis, disease progression, peak cough flow, vocal handicap and the presence of vocal/speech changes in patients with ALS. Method: This is a cross-sectional observational study. Adults, of both genders, diagnosed with ALS participated, the majority of which were of the appendicular type. Clinical information regarding the time of diagnosis, disease progression, peak cough flow, self-perceived vocal handicap and collection of speech tasks for subsequent auditory-perceptual judgment of the voice were investigated. Descriptive and correlation statistical analysis of vocal parameters and other clinical variables was performed using Spearman's correlation test. Results: Participants with ALS had values above the cutoff value in the voice handicap self-assessment instrument and change in peak cough flow. All had vocal alteration, with vocal deviation intensity between moderate and intense. There was a correlation between the presence of vocal alteration and the time of diagnosis in patients with ALS. There was no evidence of correlation between the presence of vocal alteration and other clinical variables. Conclusion: Individuals with ALS have impaired voice/speech quality and altered peak cough flow. There is a correlation between the time of diagnosis and the presence of vocal alterations in these patients. The longer the diagnosis takes, the worse the impact on the voice.

Keywords: Motor neuron disease; Voice; He speaks; Correlation; Cough

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa que acomete o corpo celular dos neurônios motores do córtex, tronco encefálico e medula espinhal⁽¹⁻²⁻³⁾. A progressão da doença leva à paralisia dos músculos do corpo e consequentemente à perda de funções⁽¹⁾.

Cerca de 70% das pessoas iniciam com sintomas em membros, a ELA apendicular, que ocasiona dificuldades na movimentação dos membros, e 30% das pessoas irão iniciar com queixas bulbares, iniciando com dificuldades na deglutição (disfagia) e de fala (disartria)⁽²⁻³⁾. A disartria é descrita em 80% dos pacientes que sofrem com esta doença, independentemente do local de início de sintomas⁽³⁾.

A média de idade para o aparecimento da doença é de 55 anos, com expectativa de vida variável. Aproximadamente 50% dos pacientes sobrevivem pouco mais de dois anos após o início dos sintomas e menos de 10% sobrevivem mais de 10 anos⁽³⁾. A expectativa de vida para pacientes que apresentam sintomas iniciais bulbares é de seis meses a três anos⁽⁴⁾, sendo que a morte, em geral, é causada por insuficiência da musculatura respiratória⁽⁵⁾.

A literatura aponta a necessidade de exames que meçam a capacidade pulmonar e respiratória dos indivíduos com ELA. Um dos testes realizados, é o pico de fluxo de tosse – *peak flow*, que mede a maior velocidade de fluxo de ar que pode ser obtida durante a expiração forçada, e que pode ser um preditor de complicações pulmonares a longo prazo em pacientes disfágicos⁽⁶⁾.

Tanto a disfagia como a distússia diminuem a segurança da deglutição e aumentam o risco de aspiração em pacientes com ELA⁵. Por sua vez, a diminuição ou ausência de proteção das vias aéreas durante a deglutição compromete a ingestão alimentar por via oral, colocando esses pacientes em risco de desnutrição⁶.

Os músculos relacionados às funções laringeas como fonação e deglutição poderão estar hiperfuncionantes, com movimentos lentos quando o neurônio motor superior for afetado. Músculos de língua, palato muscular, bucinadores, lábios, faringe e laringe estarão fracos, paréticos e hipoativos quando a degeneração iniciar no tronco encefálico. Essas alterações podem causar a disartria⁽⁹⁾.

A disartria é um transtorno motor de fala, caracterizada por imprecisão articulatória, hipernasalidade, fala lenta e laboriosa, e alterações vocais como rouquidão, aspereza e sopro. As alterações disártricas que podem ser encontradas na sintomatologia dos pacientes com ELA, provocam um grande impacto na qualidade de vida e comunicação destes indivíduos, sobretudo quando associadas ao declínio funcional da doença⁽⁷⁾.

O tipo de disartria mais comum na ELA é a disartria mista (espástica-flácida) (Padovani, 2011), e suas características são: hipernasalidade, redução da intensidade vocal, emissão imprecisa de consoantes, alteração de qualidade vocal, redução da taxa de fala e alteração na prosódia. A redução da força de língua e a lentidão dos movimentos dos articuladores estão associadas a inteligibilidade de fala. Assim, toda produção de fala em que a língua estiver envolvida estará prejudicada (Duffy, 2008).

Levando em consideração essas alterações, a fonoterapia nestes casos é fundamental⁽⁶⁾. Para traçar o seu plano terapêutico, este profissional dispõe de protocolos de avaliação e acompanhamento, e especificamente para avaliação da voz, a análise perceptivo auditiva é a mais utilizada⁽⁶⁻⁸⁾.

A aquisição de informações que possam esclarecer a repercussão negativa das alterações de fala em pacientes com ELA é relevante. Essas informações podem tornar o processo terapêutico mais eficiente, que pode atenuar o sofrimento dos indivíduos acometidos pela doença⁽⁷⁾.

Portanto, o objetivo deste estudo foi verificar se existe correlação entre o tempo de diagnóstico, progressão da doença, pico de fluxo de tosse, desvantagem vocal e presença de alteração vocal/fala em pacientes com ELA.

MÉTODO

Este estudo foi avaliado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde de uma Instituição de ensino superior (IES), por meio do parecer número 3.192.333/2018, conforme preconiza a resolução nº466/2012, do Conselho Nacional de Saúde (CNS). Todos os participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Trata-se de um estudo observacional e transversal. Participaram adultos, de ambos os gêneros, com diagnóstico de ELA de ambos os tipos, confirmado por médico neurologista de um centro de referência de tratamento da doença. Todos os participantes realizaram avaliação da voz, e foram coletadas, através do prontuário, as informações sobre tempo de diagnóstico, avaliação da funcionalidade da pessoa com ELA, bem como os dados relacionados a avaliação respiratória.

Foram excluídos indivíduos com dificuldades para compreender ordens simples, com outras doenças neurológicas associadas, traqueostomizados, e com histórico de trauma ou tratamentos oncológicos em região de cabeça e pescoço.

Aplicou-se o questionário Índice de Desvantagem Vocal 10 (IDV – 10) tendo em vista que este é um instrumento de autoavaliação da percepção da desvantagem vocal. Esse questionário contém 10 questões, que foram lidas da mesma forma do protocolo para os participantes do estudo. O objetivo deste questionário é verificar o impacto da alteração vocal em três diferentes aspectos da vida do indivíduo - orgânico, funcional e emocional. Este instrumento contém 10 itens, sendo cada um composto por uma escala de 0 pontos, que se refere a “nunca”, e 4 que se refere a “sempre”. As respostas de cada item são somadas, dando um valor máximo de 40 pontos. Quanto maior o escore, maior é a desvantagem vocal do indivíduo⁽¹⁰⁾.

Outro questionário utilizado foi o da escala de avaliação funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica revisada (ALSFRS-R), que tem como objetivo avaliar, sob a

perspectiva do paciente, o impacto da doença nas diversas áreas de sua vida⁽¹¹⁾. Ela é composta por 12 itens - fala, deglutição, salivação, manipulação e corte dos alimentos com e sem gastrostomia, escrita, mudança de decúbito na cama e ajustar o lençol, caminhar, subir escadas, dispneia, ortopneia e insuficiência respiratória. Cada item possui uma chave de resposta de 0 a 4, totalizando 48 pontos. Quanto maior for o escore, mais preservadas estarão as funções, quanto menor o escore, mais dependente estará o indivíduo⁽¹¹⁾.

A gravação da voz foi realizada no Laboratório de voz de uma IES, por meio do software Fonoview, versão 4.5, da CTS Informática, desktop Dell all-in-one, microfone cardioide unidirecional, da marca Senheiser, modelo E-835, localizado em um pedestal e acoplado a um pré-amplificador Behringer, modelo U-Phoria UMC 204. As vozes foram coletadas em cabine de gravação com tratamento acústico e ruído inferior a 50 dB NPS, com taxa de amostragem de 44000 Hz, com 16 bits por amostra e distância de 10 cm entre o microfone e a boca do paciente.

Os pacientes realizaram a avaliação sentados, com o tronco reto, e receberam instruções sobre a coleta de voz: emitir uma vogal sustentada /É/ por no mínimo 8 segundos em tom usual e contagem de 1 a 10.

Posteriormente, as vozes foram editadas no software Sound Forge versão 10.0, no qual foram eliminados os dois segundos iniciais e finais da emissão da vogal, devido a maior irregularidade nesses trechos, preservando-se o tempo mínimo de três segundos para cada emissão. Em seguida, os trechos foram normalizados no controle “normalize” do Sound Forge, no modo peak level, a fim de obter uma padronização na saída de áudio entre -6 e 6dB, de modo que as variações na intensidade final do sinal vocal não interferissem no julgamento perceptivo-auditivo dos parâmetros de qualidade vocal.

O julgamento perceptivo-auditivo foi realizado por três fonoaudiólogos especialistas em voz, com larga experiência em julgamento perceptivo-auditivo e em paciente neurológicos. Os estímulos foram repetidos em 20% no final da avaliação, para analisar a confiabilidade dos avaliadores. Para o julgamento, foi utilizada uma escala analógica visual (EAV), com uma métrica de 0 a 100 mm, avaliando-se a intensidade (grau geral) do desvio vocal (GG), o grau de rugosidade (GR), soprosidade (GS), tensão (GT). A marcação mais próxima do 0 representará menor alteração, quanto mais próxima do 100, maiores serão as alterações, possuindo, assim, uma possibilidade de gradação de 0 a 100mm da alteração.

Realizou-se a concordância entre os juízes e selecionou-se o juiz que obteve a melhor confiabilidade interna, a partir do coeficiente de Kappa de Cohen⁽¹⁷⁾. O resultado do coeficiente foi de 0,80 classificado como “boa confiabilidade”.

A tosse voluntária foi mensurada por meio do pico de fluxo de tosse. O fisioterapeuta do serviço, realizou o *Peak Flow Cough Test* (PFCT) em todos os pacientes, a partir de um instrumento portátil (*Respironics HS755 Personal Best; Philips®*, EUA) para medição do pico de fluxo expiratório durante a tosse. Neste teste, um resultado abaixo de 160 litros/minutos (L/min) indica tosse ineficaz, 160 L/min a 269 L/min indica tosse fraca, sendo recomendado no mínimo 270 L/min para garantir uma tosse eficaz⁽⁷⁻⁸⁾.

Para realização do procedimento, o participante permaneceu sentado, com o tronco reto, olhando para frente e com um ângulo reto entre queixo e pescoço. Colocou-se um *clip* nasal e solicitou-se ao participante que inspirasse profundamente pela boca enchendo o peito de ar. Colocou-se um medidor descartável na boca, entre os dentes, com a língua embaixo do bocal e solicitou-se que o participante vedasse os lábios firmemente. O examinador segurou o medidor com o indicador e o polegar

para evitar saída de ar, quando houve dificuldade de vedamento labial. Em seguida, pediu-se para o participante produzir a tosse mais vigorosa possível⁽⁸⁾. O procedimento foi repetido três vezes, sendo considerado para análise apenas o maior resultado dos três valores obtidos. As avaliações da voz e do pico de fluxo de tosse foram realizadas no mesmo dia ou com intervalo máximo de 15 dias entre elas.

Para verificação e interpretação dos dados, foi realizada análise estatística descritiva não paramétrica, com a correlação das variáveis tempo de diagnóstico, EAV-GG, IDV-10, ALFR-S e Peak Flow. Foi aplicado o teste de correlação de Spearman e o nível de significância adotado foi de 5%.

RESULTADOS

A amostra foi composta por 08 pacientes com diagnóstico de ELA, sendo 75% (n=06) do tipo apendicular e 25% (n=02) do tipo bulbar. A maior parte era do sexo masculino (75%; n=06), com a média de idade foi de 49,37 (DP=15,16) anos. A média do tempo de diagnóstico foi de 4,6 anos (DP=1,92), a média do IDV-10 foi de 17,5 (DP=9,91) pontos, do Peak Flow foi de 209,5 (DP=111,71) e da EAV-G foi de 3,1 (DP=0,35) pontos (Tabela 01).

Houve correlação positiva perfeita entre o tempo de diagnóstico e a EAV-GG. Não houve correlação entre a voz e as outras variáveis (Tabela 02).

DISCUSSÃO

Este estudo evidenciou que existe correlação entre o tempo de diagnóstico e a presença de alteração vocal em pacientes com ELA. É importante salientar que a população estudada é de caráter heterogêneo, e as manifestações clínicas da doença se dão de forma individualizada para cada indivíduo. Os pacientes deste estudo apresentaram um índice de desvantagem vocal variável, comprometimento funcional em suas funções e pico de fluxo de tosse alterado.

Pôde observar que houve predomínio do gênero masculino, do tipo de ELA apendicular e média de idade de 49,37 anos. A literatura aponta que a ELA é predominante no gênero masculino⁽²⁾, a média de idade é de 55 anos, e que a do subtipo apendicular é a mais observada⁽²⁻³⁾.

Esta pesquisa traz os resultados das avaliações clínicas do peak flow e Do julgamento perceptivo-auditivo, além de instrumentos clínicos que acessam informações sobre a perspectiva do paciente, o IDV-10 e a ALSFRS-R. Esses dados clínicos trazem informações primordiais para direcionar o raciocínio clínico para a tomada de decisão junto ao paciente.

Foi possível observar que uma determinada parte dos participantes deste estudo, apresentaram alteração do pico de fluxo de tosse, principalmente aqueles que tinham um tempo de diagnóstico maior, exceto um indivíduo, que apresentou um pico de fluxo de tosse eficaz, apesar de conviver com a doença por sete anos. A literatura relata prevalência de alteração de *peak flow* nesta população⁽⁷⁾, fato que pode não ter sido constatado de forma significativa, devido as limitações da coleta. Vale ressaltar que a população é de difícil acesso devido a sobrevida, subnotificação e acesso aos serviços de saúde do Sistema Único de Saúde (SUS)⁽⁸⁾, além do impacto da emergência epidemiológica mundial em saúde ocasionada pela pandemia do COVID-

19, período em que este estudo foi realizado.

É importante salientar que o resultado do *peak flow* pode ser considerado um parâmetro de relevância para a conduta fonoaudiológica, pois os processos sensório-motores da tosse e da voz compartilham elementos neuroanatômicos e funcionais que se relacionam. Os resultados deste estudo não endossaram essa correlação, fato que pode ser explicado pelo número reduzido de participantes no estudo. Mas é importante enfatizar que a avaliação do pico de fluxo de tosse, faz-se necessária entre outros objetivos, por ser um preditor de complicações pulmonares a longo prazo em pacientes disfágicos, e para contribuir com a tomada de decisão relacionada a escolha da melhor via de alimentação para estes indivíduos⁽⁶⁻⁷⁾.

Quanto ao julgamento perceptivo-auditivo, através dos dados analisados pela EAV, foi possível observar que os pacientes apresentaram um grau geral de intensidade do desvio vocal de grau moderado a intenso. A literatura aponta alterações significativas na voz/fala nestes indivíduos, principalmente de acordo com o avanço da doença⁽²⁾. Essa correlação pode ser explicada pelo caráter progressivo da doença, que leva a paralisia de todos os músculos do corpo⁽¹⁾, inclusive aos que estão envolvidos no processo de produção da voz.

A ELA é uma doença de caráter neurodegenerativo e progressivo, e tanto as alterações manifestadas quando o neurônio motor superior é afetado, como as que se manifestam quando o tronco encefálico é atingido, podem ocasionar a disartria, um transtorno motor de fala que provoca alterações na produção dos sons da fala⁽²⁾.

Além do impacto na comunicação, a disartria traz limitações para a qualidade de vida destes pacientes, fato que é ainda mais acentuado devido ao declínio funcional global provocado pela doença⁽⁷⁾.

Pode-se acessar dados de impacto na qualidade de vida e funcionalidade dos

pacientes por meio de sua autopercepção relativa à aspectos envolvidos na doença. Este estudo utilizou dois instrumentos de autoavaliação: a ALFRS-R e o IDV-10.

A ALFRS é uma escala funcional de avaliação de diferentes aspectos da vida do indivíduo, e é muito utilizada no meio científico e clínico⁽¹¹⁾. Os resultados observados na aplicação da escala ALSFRS-R, que na sua maioria apresentou scores baixos, indicativos de desfechos negativos, também contribuem na formulação da hipótese de que a ELA é uma doença que afeta todas as áreas da vida destes indivíduos. Vê-se em estudo, que a ALSFRS-R demonstrou ser um importante instrumento preditor, sob a perspectiva do paciente, do impacto da doença nessas áreas⁽¹¹⁾.

Quanto aos resultados obtidos, observou-se que a maioria dos pacientes apresentou um score variável, fato que traz reflexões sobre a heterogeneidade da doença, e a repercussão das alterações vocais que a ELA pode acarretar na vida desta população.

O IDV-10 quando combinado ao julgamento perceptivo-auditivo, pode ser considerado um importante instrumento de monitoramento e rastreamento do impacto da funcionalidade da voz⁽¹⁰⁾, auxiliando assim, na elaboração de estratégias terapêuticas a serem implementadas na terapia fonoaudiológica.

Para além disso, a aquisição de informações que possam esclarecer a repercussão negativa das alterações de fala em pacientes com ELA é relevante⁽⁸⁾. Assim, vale adicionar a autopercepção do paciente dentro do processo avaliativo. Para os aspectos vocais, o IDV-10 demonstra ser uma boa opção, pois demonstra ser uma ferramenta essencial para compreender o impacto das alterações vocais em diversas áreas da vida dos indivíduos.

As informações coletadas diante da perspectiva dos pacientes, tornam o

processo terapêutico mais eficiente, pois é possível focar a conduta terapêutica nas áreas de vida mais afetadas, atenuando assim, o sofrimento destes indivíduos, tendo em vista que a perda completa da independência funcional causada pela ELA acarreta uma situação drástica para a vida dos mesmos, que se veem prisioneiros no seu próprio corpo⁽⁹⁻¹²⁾.

O fato de não ter sido encontradas correlações entre as variáveis IDV-10 x ALSFRS-R e Peak Flow x EAV-GG pode ser explicado devido as limitações deste estudo, como o número pequeno da amostra, dificuldade relatada em outro estudo realizado com esta população⁽⁸⁾, obtida por conveniência em um serviço específico, que se deu pela baixa ocorrência, sobrevida e heterogeneidade quanto ao tipo da doença; e as restrições adotadas devido a emergência epidemiológica ocasionada pela pandemia da Covid-19.

CONCLUSÃO

Indivíduos com ELA possuem comprometimento na qualidade de voz/fala e alteração do pico de fluxo de tosse. Há correlação entre o tempo de diagnóstico e presença de alteração vocal nestes pacientes. Quanto maior o tempo do diagnóstico, pior impacto na voz.

REFERÊNCIAS

1. Rowland LD, Shneider NA. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N Engl J Med*. May 31 2001;344:1688-1700.
2. Millul A, Beghi E, Logroscino G, Micheli A, Vitelli E, Zardi A. Survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis in a population-based registry. *Neuroepidemiology*. [Internet]. 2005 Jun 13.
3. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Orphanet J Rare Dis*. [Internet]. 2009 Feb 3;4(3).
4. Ruoppolo G, Schettino I, Frasca V, Giacomelli E, Prosperini L, Cambieri C et al. Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings. *Acta Neurol Scand*. 2013 May;128(6):397-401.
5. Souza ASGS, Silva, MO. Vivendo com Esclerose Lateral Amiotrófica: Relato de Caso. *Faculdades Doctum de Serra*, 2019.
6. Leite, LC, Carolina, A. Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Revista CEFAC* [online]. 2017, v. 19, n. 5.
7. Chieia MA, Oliveira ASB, Silva HCA, Gabbai AA. Amyotrophic lateral sclerosis: considerations on diagnostic criteria. *Arq. Neuro-Psiquiatr*. [Internet]. 2010 Dec [cited 2018 July 22]; 68(6):837-842.
8. Leite, Lavoisier, França, Marcondes Cavalcante e Chun, Regina Yu Shon. Amyotrophic lateral sclerosis, dysarthria, and language disorders - type of research and approaches in different areas: an integrative literature review. *Revista CEFAC* [online]. 2021, v. 23, n. 1.
9. Pontes RT, Orsini M, De Freitas MRG, Antonioli RS, Nascimento OJM. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura 2010;18(1):69-73.

10. Costa T, Oliveira G, Behlau M. Validacao do Indice de Desvantagem Vocal: 10 (IDV-10) para o portugues brasileiro. CoDAS [Internet]. 2013 Oct [cited 2018 Aug 21].
11. Cerdabaum J, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory functions. J Neurol Sci 1999;169:13:21.
12. Rodrigues, MB. A depressão em pacientes diagnosticados com Esclerose Lateral Amiotrófica. Monografia de Especialização do curso de Farmacologia, UFMG 2020.
13. Kuhnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, Lindner-Pfleghar B, Ludolph AC, Prosiegel M et al. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. Nature Clinical Practice Neurology. [Internet] 2008 Jun 17; 4(7):366-374.
14. Miller, RG, Anderson F, Brooks BR, Mitsumoto H, Bradley WG, Ringel SP, Outcomes research in amyotrophic lateral sclerosis: lessons learned from de amyotrophic lateral sclerosis clinical assessment, research, and education database. Ann Neurol. 2009 Feb 12;65(suppl.):24:28.

Tabela 1 - Características dos pacientes com ELA (n=08).

SUJEITOS	IDADE	SEXO	ELA	TD	IDV-10	PEAK FLOW	ALSFRS-R	EAV-GG
1	55	M	A	03	4	270	20	3
2	31	M	A	06	19	50	19	3
3	76	M	A	05	11	60	10	3
4	65	F	B	03	30	280	37	4
5	41	F	A	07	19	240	27	3
6	40	M	A	04	25	185	17	3
7	38	M	B	07	5	381	19	3
8	49	M	A	02	27	210	26	3
M_e	49,37			4,62	17,5	209,5	21,87	3,12
DP	15,16			1,92	9,91	111,71	8,07	0,35

Legenda: M- masculino; F- feminino; ELA- esclerose lateral amiotrófica; A: apendicular; B: bulbar; TD – Tempo de diagnóstico em anos; IDV-10 – Índice de Desvantagem Vocal 10; ALSFRS-R: Escala Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica Revisada; EAV-G: Escala Analógica Visual Geral; 3: grau de alteração vocal moderado; 4: grau de alteração vocal intenso; M_e – média; DP- desvio padrão.

Tabela 02 - Correlação entre as variáveis analisadas.

Variáveis	correlação	p-valor
Tempo de Diagnóstico x EAV-G	1	0,002*
IDV-10 x ALSFRS-R	1	0,276
Peak Flow x EAV-G	-0,73	0,863

Teste de Correlação de Spearman. Legenda: EAV-G: Escala Analógica Visual – grau geral; IDV-10 –índice de Desvantagem Vocal; ALSFRS-R: Escala Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica Revisada.

4 ARTIGO 2 – RELAÇÃO ENTRE DISARTRIA E TRANSTORNOS MENTAIS EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

ASSESSMENT OF DYSARTHRIAS AND MENTAL DISORDERS IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS)

O artigo 2 deste estudo tem como objetivo investigar se há impacto na voz, fala, transtornos mentais e qualidade de vida de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) ; bem como verificar se há relação entre a autopercepção de qualidade de vida e transtornos mentais com variáveis clínicas em indivíduos com ELA. Este artigo será submetido para apreciação pela Revista Cudas (A3 no Qualis Referência), na modalidade de “Artigo original”.

RESUMO

Objetivo: investigar se há impacto na voz, fala, transtornos mentais e qualidade de vida de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA); bem como verificar se há relação entre a autopercepção de qualidade de vida e transtornos mentais com variáveis clínicas em indivíduos com ELA. Métodos: Trata-se de um estudo observacional e transversal. Participaram 24 indivíduos adultos e idosos, de ambos os sexos, divididos em dois grupos: caso, formado por 12 pessoas com diagnóstico de ELA, e controle, formado por 12 indivíduos saudáveis. Foram investigadas informações clínicas relativas ao tempo de diagnóstico, autopercepção da qualidade de vida, transtornos mentais e coleta de tarefas de fala para posterior julgamento perceptivo-auditivo (JPA) e análise acústica da fala e voz. Foi realizada análise estatística descritiva e inferencial de comparação por meio testes *Mann-Whitney (U)*, teste exato de Fisher e o de correlação de Spearman. Resultados: Houve diferença

estatística na comparação dos grupos nas variáveis clínicas VcD e SRQ-20. Houve associação significativa entre GG JPA, *pitch*, *loudness* e inteligibilidade em pacientes com ELA. Não houve diferença estatística na comparação dos dados acústicos (*Fo*, *jitter*, *shimmer*, HNR, medidas cepstrais-CPPS) dos grupos, nem associação significativa nas outras variáveis perceptivo-auditivas (rugosidade, soprosidade, astenia e tensão). Não houve significância estatística nas análises de correlação entre SRQ-20 e VcD e variáveis clínicas o que também inclui JPA e medidas acústicas. Conclusão: Pacientes com ELA possuem comprometimento da qualidade de vida e saúde mental, bem como alteração vocal decorrentes das alterações disátricas quando comparados com indivíduos saudáveis. Também foi observada associação significativa entre grau geral da intensidade do desvio vocal, *pitch*, *loudness* e inteligibilidade de fala e a presença de ELA.

Descritores: Doença dos neurônios motores; Voz; Fala; Correlação, Transtornos Mentais.

ABSTRACT

Objective: to investigate whether there is an impact on the voice, speech, mental disorders and quality of life of individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS); as well as verifying whether there is a relationship between self-perception of quality of life and mental disorders with clinical variables in individuals with ALS. Methods: This is an observational and cross-sectional study. Adults and elderly people of both sexes participated, divided into two groups: case, made up of people diagnosed with ALS, and control, made up of healthy individuals. Clinical information regarding time of diagnosis, self-perception of quality of life, mental disorders and collection of speech tasks for subsequent auditory-perceptual judgment (JPA) and acoustic analysis of speech and voice were investigated. Descriptive and inferential statistical comparison analysis was performed using Mann-Whitney (U) tests, Fisher's exact test and Spearman's correlation test. Results: There was a significant association between GG, pitch, loudness and speech intelligibility in the JPA and the presence of ALS (Table 2). There was no statistical difference when comparing the acoustic data (Fo, jitter, shimmer, HNR, CPPS) of the groups (Table 1) and no significant association between the presence of ALS and the other perceptual-auditory variables (roughness, breathiness, asthenia and tension) (Table two). There was no statistical significance in the correlation analyzes between SRQ-20 and VcD and clinical variables, which also includes JPA and acoustic measurements (Table 3). Patients with ALS have compromised quality of life and mental health, as well as vocal changes resulting from dysartic changes when compared to healthy individuals. A significant association was also observed between the general degree of vocal deviation intensity, pitch, loudness and speech intelligibility and the presence of ALS.

Keywords: Motor neuron disease; Voice; He speaks; Correlation, Mental Disorders.

INTRODUÇÃO

O grupo heterogêneo de doenças neurodegenerativas, progressivas e de caráter desconhecido é referido na literatura como doenças do neurônio motor (DNM) (1-2). A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) faz parte deste grupo, e é considerada a doença mais comum⁽³⁾. Ela é mais frequente em homens do que em mulheres, e sua incidência gira em torno de 1,9 para cada 100.000 habitantes. No Brasil, a média de idade das pessoas com esse diagnóstico é de 52 anos⁽⁴⁾.

A ELA pode manifestar-se de duas formas: de início apendicular ou bulbar. A de início apendicular é caracterizada pelos sintomas iniciais em um ou mais membros, e quando o comprometimento bulbar se instala após anos. A de início bulbar é caracterizada pela alteração de musculatura inervada pelos nervos bulbares, afetando a fala a voz e a deglutição. Alguns pacientes apresentam por muitos anos uma forma exclusiva da doença, mas na maioria dos casos, observa-se desde o início, a forma combinada⁽⁴⁾.

A expectativa de vida dos indivíduos diagnosticados com ELA é de 2 a 5 anos⁽⁵⁾, sendo que a expectativa de vida para os indivíduos que apresentam sintomas iniciais bulbares é de seis meses a três anos, e de três a cinco anos na apresentação de queixas apendiculares da doença⁽⁶⁾. O tratamento é realizado de maneira multidisciplinar e com uso de medicamentos, e sua finalidade é aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida dos pacientes, já que não há cura para a doença⁽⁷⁾.

Diante do contexto em que o indivíduo se encontra, é necessário um olhar especial para sua saúde mental. Em pacientes com ELA o sofrimento psicológico causado pela doença tanto nos pacientes como em seus familiares e cuidadores vem sendo cada vez mais estudado⁽⁸⁻⁹⁾. É muito comum os pacientes se isolarem social e emocionalmente, sobretudo por ser uma doença em que a comunicação é afetada

drasticamente⁽¹⁰⁾.

Indivíduos com ELA sofrem impacto na sua qualidade de vida, e um dos principais fatores são as alterações de fala manifestadas com o avanço da doença⁽¹¹⁾. Tais alterações prejudicam a interação social destas pessoas, que tendem a evitar situações comunicativas por não serem entendidos, que afetam sua auto-estima, esperança e dignidade, culminando numa maior possibilidade de isolamento social⁽¹²⁻¹³⁾.

Estudos que utilizaram o Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais (DSM-IV) para avaliar pacientes com ELA apontam que cerca de 9% a 11% dos pacientes foram diagnosticados com transtorno depressivo maior⁽⁶⁻⁸⁾. Transtornos mentais comuns (TMC) como ansiedade, estresse e desesperança são relatados na literatura⁽⁶⁾.

É necessário que o paciente seja acompanhado por uma equipe multiprofissional especializada. O fonoaudiólogo é parte integrante desta equipe, e sua atuação tem como objetivo a manutenção das funções de deglutição, produção vocal e comunicação o máximo de tempo possível, além do controle do excesso de saliva, e o uso de estratégias que evitem a broncoaspiração e a desnutrição, que são as principais causas de mortalidade em pessoas diagnosticadas com a doença⁽⁴⁾.

Em estágios mais avançados da doença, quando a comunicação está fortemente afetada, este profissional pode contribuir com a implementação da Comunicação Suplementar e/ou alternativa (CSA), que tem como objetivo proporcionar a comunicação por meio de tecnologias simples – expressão facial, vocalizações, gestos, escrita manual - e avançadas – uso de *softwares* de alta tecnologia, que fazem com que o indivíduo comunique suas necessidades e seja agente participativo da comunidade⁽¹⁴⁾.

A disartria e a disfagia estão presentes nos pacientes com ELA, tanto em pacientes com acometimento do neurônio motor superior (NMS) quanto do neurônio motor inferior (NMI)⁽¹⁵⁾. A tendência da degeneração do primeiro é causar espasticidade, rigidez, hiperfunção, movimentos lentificados dos músculos responsáveis por essas funções, já a do segundo leva a atrofia, hipofunção, fraqueza, fasciculação dos músculos faciais e cervicais. Cerca de 95% das pessoas com ELA apresentam alteração de fala e 85% de deglutição⁽¹⁵⁾.

Essas alterações consistem em uma das mais profundas transformações ocorridas no processo da doença, tanto para os pacientes, como para seus familiares, e somadas à perda da independência funcional causada pela ELA, afetam drasticamente a qualidade de vida destes indivíduos⁽¹⁴⁾.

Portanto, os objetivos deste estudo foram investigar se há impacto na voz, fala, transtornos mentais e qualidade de vida de indivíduos com Esclerose Lateral Amiotrófica, bem como verificar se há relação entre a autopercepção de qualidade de vida e transtornos mentais com variáveis clínicas em indivíduos com ELA.

MÉTODO

Este estudo foi avaliado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde de uma Instituição de ensino superior (IES), por meio do parecer número 5.946887, conforme preconiza a resolução nº466/2012, do Conselho Nacional de Saúde (CNS). Todos os pacientes assinaramo Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Trata-se de um estudo, observacional e transversal, multicêntrico com a co-participação de dois Hospitais Universitários de diferentes regiões do Brasil.

A amostra foi composta por adultos, de ambos os sexos, divididos em dois grupos: pacientes com diagnóstico de ELA (grupo caso – GC) e adultos/idosos saudáveis que compuseram o grupo controle (GCL). O GC foi composto por 12 pacientes que buscaram atendimento nos hospitais universitários. Os critérios de inclusão para o GC foram a ausência de distúrbios ou outras doenças neurológicas associadas, além de não fazerem uso de traqueostomia e serem anártricos. A maior parte era do sexo feminino (75%; n=09), com a média de idade de 62,46 (DP=13,86) anos. A média do tempo de diagnóstico foi de 3,65 anos (DP=3,43).

O GCL foi composto por 12 acompanhantes de pacientes dos ambulatórios de cardiologia e otorrinolaringologia de hospital universitário, que possuíam sexo e faixa etária balanceada com o GC. Não tinham diagnóstico de doenças neurológicas, e que não faziam uso de medicação controlada. A maior parte era do sexo feminino (83% n=10), com a média de idade foi de 60,91 (DP=12,68) anos.

Os participantes dos estudos foram abordados pelas pesquisadoras, onde foi explicado os objetivos da pesquisa e apresentado o TCLE. Só após a assinatura do mesmo, iniciaram os procedimentos.

No primeiro momento, foi aplicado o questionário “Vivendo com Disartria

(VcD)”, uma versão traduzida e adaptada para o português brasileiro do questionário “*Living with Dysarthria*”⁽¹⁶⁾, desenvolvido pelo Instituto Vardal. O VcD tem como objetivo verificar a qualidade de vida de disártricos em decorrência das suas dificuldades de fala. O protocolo é composto por cinquenta questões divididas em 10 seções que compreendem aspectos de fala, linguagem/cognição, cansaço, emoção e comunicação, além de questões sociais e comportamentais. Cada seção contém cinco afirmativas, com uma chave de resposta em escala Likert de um a seis, que varia de “discordo totalmente” a “concordo totalmente”. O escore total é calculado em um somatório simples e pode alcançar valor mínimo de 50 e máximo de 300 pontos⁽¹¹⁾.

Em seguida, aplicou-se o questionário “*Self-Reporting Questionnaire (SRQ)*”, que foi desenvolvido pela Organização Mundial de Saúde, com o objetivo de realizar uma triagem para detectar sintomas de transtornos mentais, e contém uma escala dicotômica (sim/não) como chave de resposta para cada uma de suas questões. O SRQ apresenta 20 questões e quando apresenta um somatório maior ou igual a 7 comprova indicativo de transtorno mental comum⁽¹⁷⁾.

Foi realizada a gravação de voz por meio de aparelhos *smatphones* nos modelos “*lphone*”, em ambiente silente, com os participantes sentados, com os pés apoiados no chão, e com o disponível móvel posicionado a 5 cm da boca. Durante a gravação foi solicitado que os pacientes emitissem a vogal sustentada /a/, por ser uma das vogais mais comumente utilizadas nas avaliações⁽¹⁸⁾. Em seguida, os pacientes foram submetidos a gravação da fala automática por meio da contagem de 1 a 15.

As amostras de fala foram editadas no programa *Audacity* 3.3.3, onde foram cortadas os dois segundos iniciais e finais das emissões, devido a irregularidade que esses trechos apresentam, mantendo um sinal de pelo menos 8 segundos. Tais amostras passaram por julgamento perceptivoauditivo (JPA) e análise acústica

quantitativa.

Dois fonoaudiólogos com experiência por mais de 05 anos em análise de voz e fala realizaram o julgamento perceptivoauditivo. Todos avaliaram as duas tarefas de fala dos 24 voluntários de pesquisa somado a 20% da amostra que foi repetida aleatoriamente. Eles não receberam informações clínicas dos voluntários avaliados.

Os juízes foram solicitados a classificarem as variáveis de grau geral (GG), rugosidade, soprosidade, tensão, instabilidade, nasalidade e astenia atribuindo uma nota de 0 a 3, onde 0 correspondia a alteração ausente; 1 – alteração discreta; 2 - alteração moderada, e 3 - alteração intensa. Além das variáveis *pitch* (variação de 1 adequado, 2 baixo e 3 alto), *loudness* (1 adequado, 2 reduzida e 3 aumentada), e inteligibilidade (1 adequada, 2 inadequada e 3 fortemente inadequada).

Realizou-se a concordância entre os juízes e não obtiveram dados satisfatórios. Dessa forma, selecionou-se o juiz que obteve a melhor confiabilidade interna, a partir do coeficiente de Kappa de Cohen⁽¹⁹⁾. O resultado do coeficiente foi de 0,80, classificado como “boa confiabilidade”.

Extraiu-se medidas acústicas da vogal sustentada a partir da frequência oscilatória (F_0), *jitter*, *shimmer*, relação sinal-ruído (HNR) e medidas cepstrais (CPPS). Utilizou-se um *script* desenvolvido pelo Laboratório Integrado de Estudos da Voz (LIEV), acoplado ao programa *Praat* para extração das medidas.

Analisou-se os dados a partir da análise estatística descritiva e inferencial, com a comparação dos dados clínicos do GC e GCL e correlação dos dados de saúde mental e qualidade de vida com as variáveis clínicas por meio dos testes *Mann-Whitney (U)*, teste exato de Fisher e o de correlação de Spearman, respectivamente.

RESULTADOS

A amostra foi composta por 24 indivíduos: 12 com diagnóstico de ELA (GC), sendo 50% (n=06) do tipo apendicular e 50% (n=06) do tipo bulbar, com a média de idade de 62,46 (DP=13,86) anos. A média do tempo de diagnóstico foi de 3,6 anos (DP=3,43), a média do VcD foi de 177,41 (DP=56,34) pontos, do SRQ foi de 6,5 (DP=4,00) e do GG do JPA foi de 2,1 (DP=0,83) pontos (Tabela 01).

O GCL foi composto por 12 indivíduos saudáveis, com média de idade de 60,91 (DP=12,68) anos. A média do VcD foi de 54,5 (DP=11,22) pontos, do SRQ foi de 1,5 (DP=3,75) e do GG do JPA foi de 1,5 (DP=0,52) pontos (Tabela 02).

Não houve diferença estatística na comparação entre os dados sociodemográficos, o que demonstra que houve homogeneidade entre os grupos (Tabela 1). Houve diferença estatística na comparação dos grupos nas variáveis clínicas VcD e SRQ-20 (Tabela 1).

Houve associação significativa entre GG, *pitch*, *loudness* e inteligibilidade de fala no JPA e a presença de ELA (Tabela 2). Não houve diferença estatística na comparação dos dados acústicos (*Fo*, *jitter*, *shimmer*, HNR, CPPS) dos grupos (Tabela 1) e nem associação significativa da presença de ELA com as outras variáveis perceptivoauditivas (rugosidade, soprosidade, astenia e tensão) (Tabela 2). Não houve significância estatística nas análises de correlação entre SRQ-20 e VcD e variáveis clínicas o que também inclui JPA e medidas acústicas (Tabela 3).

DISCUSSÃO

Este estudo evidenciou que há diferença entre as variáveis clínicas de autopercepção do impacto da disartria na qualidade de vida, saúde mental, e características de voz e fala entre indivíduos com ELA e indivíduos saudáveis. O grupo de pessoas com diagnóstico de ELA apresentou mais impacto nessas esferas investigadas.

É importante ressaltar que este estudo foi desenvolvido durante e imediatamente após o período pandêmico ocasionado pela COVID-19, que impactou o diagnóstico e o tratamento de doenças crônicas mundialmente⁽²⁰⁻²¹⁾. O Brasil foi um dos países que mais apresentou número de casos⁽²⁰⁾, e isso repercutiu no retardo do diagnóstico e tratamento da população com ELA e outras comorbidades, pois eram muitos leitos hospitalares ocupados com internações em decorrência da COVID-19, gerando uma sobrecarga dos serviços de saúde, além das medidas de isolamento social, diminuição e readaptação da oferta de serviços ambulatoriais⁽²¹⁾, ambiente este em que a pesquisa foi realizada.

A amostra estudada apresentou um dado diferente do relatado na literatura, que aponta maior incidência da doença no gênero masculino⁽⁴⁾. Uma hipótese que pode justificar tal achado, é o fato das mulheres procurarem os serviços de saúde com mais assiduidade que os homens⁽²²⁾, o que pode ocasionar uma subnotificação da doença nesta população. No entanto, a média de idade encontrada corrobora com a relatada na literatura, que aponta que o diagnóstico ocorre por volta da quinta década de vida⁽⁴⁾.

Este estudo traz os resultados das avaliações clínicas perceptivoauditiva e análise acústica, além de instrumentos de autopercepção que acessam informações na perspectiva do paciente, o SRQ-20 e o VcD. Esses instrumentos possibilitam a

aquisição de informações importantes para orientar a conduta clínica.

Foi possível observar a autopercepção do impacto da disartria na qualidade de vida de pessoas com ELA. Os dados obtidos com a aplicação do VcD demonstraram uma diferença estatisticamente significativa ao comparar os grupos GC e GCL. O VcD é um questionário de 50 questões, que tem como objetivo verificar a qualidade de vida de disártricos em decorrência das suas dificuldades de fala⁽¹¹⁻¹⁶⁾. Quanto maior o escore, maiores são as dificuldades enfrentadas pelos respondentes⁽¹⁶⁾, fato que foi observado no GC, pois a média encontrada foi bem próxima da pontuação máxima do questionário, de 300 pontos.

Em estudo transversal comparativo⁽¹¹⁾, que teve como objetivo analisar o impacto da disartria na qualidade de vida de pacientes com ELA, com uso do instrumento de Avaliação “Protocolo de Avaliação da Disartria” e o “VcD” em indivíduos saudáveis e em indivíduos com ELA, foi possível observar que houve correlação positiva entre a qualidade de vida e a disartria na ELA, revelando que quanto maior o grau de severidade da disartria, maior é o impacto desta na qualidade de vida dos indivíduos acometidos pela doença.

Outros estudos apontam que o fato dos indivíduos com a doença não serem entendidos com frequência pelos seus interlocutores, necessitando de repetições frequentes e culminando em uso de frases mais curtas, ou optando por não falar na maior parte das situações, afeta a auto-estima, esperança e dignidade do paciente⁽¹²⁻¹³⁾.

Desse modo, é possível constatar que as dificuldades de fala enfrentadas em diferentes contextos da rotina destes indivíduos comprometem a comunicação e conseqüentemente a interação social, trazendo repercussões negativas na qualidade de vida e saúde mental destas pessoas.

Esta pesquisa constatou diferença estatística ao comparar o SRQ-20 dos grupos. Observou-se que o GC apresentou uma pontuação maior que o GCL, com índices que sugerem a presença de transtornos mentais comuns nestes indivíduos. O SRQ apresenta 20 questões e quando apresenta um somatório maior ou igual a 7 comprova indicativo de transtorno mental comum⁽¹⁷⁾.

A literatura aponta que o diagnóstico de ELA demora cerca de 1 ano, e a partir daí o paciente tem que lidar com o fato da doença não ter cura, de causar declínio de funções vitais para a manutenção da vida, além de se submeterem a tratamentos, que por vezes precisam ser invasivos, como o uso de traqueostomia e de sondas de alimentação para suporte respiratório e nutricional, respectivamente⁽²³⁾.

Diante desses fatores, é comum o aparecimento de transtornos mentais comuns, como ansiedade, estresse, angústia, medo e desesperança⁽⁹⁾. Estudos que utilizaram o Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais (DSM-IV) para avaliar pacientes com ELA, apontam que cerca de 9% a 11% dos pacientes foram diagnosticados com Transtorno depressivo maior⁽⁶⁻⁸⁾.

Outro estudo⁽²⁴⁾ ressalta sinais de isolamento dos pacientes com ELA, além de angústia e ansiedade a cerca do prognóstico. Esses sentimentos também foram referidos pelos cuidadores, constatando a necessidade de uma rede de apoio para que o acompanhamento psicológico ocorra para além das pacientes, e se estenda para cuidadores e familiares⁽²⁴⁾.

Todos os pacientes do GC apresentaram alteração vocal de acordo com o JPA realizada, que classificou o parâmetro GG das vozes, que refere-se a intensidade do desvio vocal e pode ser classificada em ausente, alteração discreta, moderada e intensa⁽²⁵⁾. A maioria das vozes foram avaliadas com grau moderado a intenso, e houve associação significativa entre GG, pitch, loudness e inteligibilidade e a presença

de ELA.

A literatura relata a presença de alterações vocais em pacientes com ELA, ocasionada pelo caráter degenerativo da doença, que afeta toda a musculatura do corpo, impactando inclusive a fonação. As alterações mais relatadas são a hipernasalidade, rouquidão, aspereza, tensão, soprosidade, inteligibilidade de monotonia⁽²⁶⁻²⁷⁾.

Os resultados obtidos por meio do julgamento perceptivo-auditivo contribuem com a soberania deste tipo de avaliação na prática clínica⁽²⁵⁾, e favorecem o raciocínio clínico, além de sinalizar o envolvimento bulbar na doença⁽³⁰⁾, que pode oferecer subsídios para marcadores de evolução da doença⁽²⁶⁾.

A inteligibilidade de fala é relatada na literatura, e se configura como uma das principais alterações encontradas em pessoas com transtornos motores de fala adquiridos⁽²⁸⁾. Essa alteração influencia de forma negativa a comunicação destes indivíduos, porém com o decorrer da doença é inevitável o seu surgimento⁽²⁸⁾.

Os resultados deste estudo que constataram associação significativa entre os parâmetros perceptuais *pitch* e *loudness* e a presença de ELA endossam os dados da literatura quanto a presença da monotonia na fala destes pacientes⁽²⁷⁾, pois o *pitch* está associado a sensação de frequência, que em pacientes com ELA, geralmente é mais grave⁽²⁹⁾ e a *loudness* está associada a sensação de intensidade, que geralmente é fraca nesta população⁽²⁷⁻²⁹⁾.

No GCL, também foi possível identificar alterações vocais em menor grau e intensidade do que as encontradas no GC. Tal fato pode ser explicado pela média de idade deste grupo (60,9 anos), que sofre com o envelhecimento das estruturas relacionadas a fonação, além de hábitos relacionados a alimentação, etilismo, tabagismo, e práticas abusivas que também podem ocasionar alterações vocais⁽¹¹⁾.

O fato de não ter sido encontradas correlações entre as outras variáveis no GC, pode ser explicado devido as limitações deste estudo: como o número pequeno da amostra, obtida por conveniência em um serviços específicos, baixa ocorrência, sobriedade e heterogeneidade quanto ao tipo da doença; e as restrições adotadas devido a emergência epidemiológica ocasionada pela pandemia da Covid-19.

No entanto, este estudo traz contribuições importantes em termos de validade interna, pois foram adotados protocolos validados que se mostraram sensíveis para identificar dificuldades na qualidade de vida e saúde mental, bem como identificar alterações em parâmetros de voz e fala na população estudada, e traz resultados promissores para o desenvolvimento de novas pesquisas para implementação padronizada desses instrumentos na prática clínica.

CONCLUSÃO

Pacientes com ELA possuem comprometimento da qualidade de vida e saúde mental, bem como alteração vocal decorrentes das alterações disátricas quando comparados com indivíduos saudáveis. Também foi observada associação significativa entre grau geral da intensidade do desvio vocal, *pitch*, *loudness* e inteligibilidade de fala e a presença de ELA.

REFERÊNCIAS

1. Rowland LD, Shneider NA. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N Engl J Med*. May 31 2001;344:1688-1700. DOI:10.1056/NEJM200105313442207.
2. Tandan R, Bradley WG. Amyotrophic lateral sclerosis: part 1. Clinical features pathology and ethical issues in management. *Ann Neurol* 1985;18:271-280.
3. Chieia MA, Oliveira ASB, Silva HCA, Gabbai AA. Amyotrophic lateral sclerosis: considerations on diagnostic criteria. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* [Internet]. 2010 Dec [cited 2018 July 22]; 68(6):837-842.
4. Bach JR. Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. São Paulo: Santos editora Ltda 2004. 166p.
5. Kuhnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, Lindner-Pfleghar B, Ludolph AC, Prosiegel M et al. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Clinical Practice Neurology*. [Internet] 2008 Jun 17; 4(7):366-374. DOI:10.1038/ncpneuro0853.
6. Souza ASGS, Silva, MO. Vivendo com Esclerose Lateral Amiotrófica: Relato de Caso. *Faculdades Doctum de Serra*, 2019
7. Miller, RG, Anderson F, Brooks BR, Mitsumoto H, Bradley WG, Ringel SP, Outcomes research in amyotrophic lateral sclerosis: lessons learned from de amyotrophic lateral sclerosis clinical assessment, research, and education database. *Ann Neurol*. 2009 Feb 12;65(suppl.):24:28. DOI: org10.10002/ana.21556.
8. Rodrigues, MB. A depressão em pacientes diagnosticados com Esclerose Lateral Amiotrófica. Monografia de Especialização do curso de Farmacologia, UFMG 2020.
9. Calado, Everton Fabrício. Por uma clínica psicanalítica possível na esclerose Lateral Amiotrófica. 139 f. : Tese (Doutorado) – Universidade Católica de Pernambuco. Programa de Pós-graduação em Psicologia Clínica. Doutorado em Psicologia Clínica,

2019.

10. Williams MB, Krezman C, Mcnaughton D. Reach for the stars: five principles for the next 25 years of AAC. *Augmentative and Alternative Communication*. 2008; 24(3) 194-206.

11. Leite, LC, Carolina, A. Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Revista CEFAC [online]*. 2017, v. 19, n. 5 Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/1982-021620171954017>>.

12. Pontes RT, Orsini M, de Freitas MRG, Antonioli RS, Nascimento OJN. Alterações da fonação e deglutição na esclerose lateral amiotrófica: revisão de literatura. *Rev Neurocienc*. 2010;18(1):69-73.

13. Bandeira FM, Quadros NNCL, de Almeida KJ, Caldeira RM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. *Rev Neurocienc*. 2010;18(2):133-8.

14. Moraes, M. K. R. de, Santos, V. R. dos, Fávero, F. M., Oliveira, A. S. B., Rosseto, L. P., Tacon, K. C. B., Fernandes, V. L. S., & Parreira, S. L. S. (2019). Utilization of alternative and augmentative communication resources by patients with amyotrophic.

15. Briani C, Marcon M, Ermani M, Costantini M, Bottin R, Iurilli et al. Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. *J Neurol*. 1998 Apr ;245(4):211-6. DOI: [org/10.1007/s004150050](https://doi.org/10.1007/s004150050).

16. Padovani, MMP. Medidas perceptivo-audtivas e acústicas da voz e fala e autoavaliação da comunicação das disartrias. Tese (Doutorado – Universidade Federal de São Paulo. São Paulo, 2011. Xvi – 92.

17. Moura Francielle Fialho de, Zimmer Marilene, Tavares Mariana Gautério, Almeida Guilherme Brandão, Santos Daniela Barsotti. Prevalência de sintomas de transtornos mentais comuns em pacientes internados em um Hospital Geral do Sul do Brasil. *Rev.*

SBPH [Internet]. 2020 Dez [citado 2021 Out 19]; 23(2): 139-148.

18. Gonçalves, M. I. R., Pontes, P. A. de L., Vieira, V. P., Pontes, A. A. de L., Curcio, D., & Biase, N. G. D.. (2009). Transfer function of Brazilian Portuguese oral vowels: a comparative acoustic analysis. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 75(5), 680–684.

19. Sim J, Wright CC. The kappa statistic in reliability studies: use, interpretation, and sample size requirements. *Phys Ther*. 2005 Mar;85(3):257-68. PMID: 15733050.

20. Normando PG, Araujo-Filho J de A, Fonseca G de A, Rodrigues REF, Oliveira VA, Hajjar LA, et al.. Redução na Hospitalização e Aumento na Mortalidade por Doenças Cardiovasculares durante a Pandemia da COVID-19 no Brasil. *Arq Bras Cardiol* [Internet]. 2021Mar;116(3):371–80.

21. Borges, Kalyne Naves Guimarães; Oliveira, Rafael Campos; Macedo, Diego Afonso Pereira; Santos, Júlia do Carmo; Pellizzer, Luiz Gaspar Machado. O impacto da pandemia de covid-19 em indivíduos com doenças crônicas e a sua correlação com o acesso a serviços de saúde. *Revista Científica da Escola Estadual de Saúde Pública de Goiás "Cândido Santiago": v. 6 n. 3 (2020)*.

22. Mourão SLB, Tapety FI, Monteiro CF de S, Feitosa LGGC, Lago EC. Práticas educativas í saúde do homem: desafios na Estratégia Saúde da Família. *Nursing (São Paulo)* [Internet]. 1º de abril de 2019 [citado 7º de setembro de 2023];22(251):2893-7.

23. Abreu-Filho, Antonio G., Acary SB Oliveira, and Helga CA Silva. "Aspectos Psicológicos e Sociais Da Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão." *Psicologia, Saúde & Doenças* 20.1 (2019): 88-100. Rede.

24. Aust, Elisa, Katharina Linse, Sven-Thomas Graupner, Markus Joos, Daniel Liebscher, Julian Grosskreutz, Johannes Prudlo, Thomas Meyer, René Günther, Sebastian Pannasch, and Andreas Hermann. "Quality of Life and Mental Health in the

Locked-in-state—differences between Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis and Their next of Kin." *Journal of Neurology* 269.11 (2022): 5910-925. Web.

25. Martins PC, Couto TE, Gama ACC. Avaliação perceptivo-auditiva do grau de desvio vocal: correlação entre a Escala Visual Analógica e a Escala Numérica. *CoDAS* [Internet]. 2015maio;27(3):279–84.

26. Leite Neto L, França Júnior MC, Chuns RYS. Inteligibilidade de fala em pessoas com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). *CoDAS* [Internet]. 2021;33(1):e20190214.

27. 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.

28. 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. <http://dx.doi.org/10.1155/2015/183027> PMID:26136624.

29. Love R, Webb W. *Neurology for the speechlanguage pathologist*. Butterworth-Heinemann, 2001.

Tabela 01. Comparação de variáveis clínicas de grupo de pacientes com ELA e indivíduos saudáveis

Variáveis	GC		GCL		p-valor
	Média	DP	Média	DP	
Idade	62,1	13,8	60,9	12,6	0,817
Tempo diagnóstico	3,6	4,0	0	0	--
SRQ	6,5	4,0	1,5	3,7	0,004*
VcD	177,4	56,3	54,5	11,2	0,000*
Fo	148	202	188	225	0,890
Jitter	0,0109	0,0092	0,0046	0,0021	0,890
Shimmer	0,0815	0,0430	0,0631	0,0487	0,319
HNR	34,83	34,28	39,10	33,68	0,160
CPPS	12,76	3,67	13,79	3,13	0,291

Legenda: SRQ – Self-Reporting Questionnaire; VcD: Vivendo com Disartria; Fo: Frequência de oscilação; HNR: Relação sinal-ruído; CPPS: Medida cepstral; GC: Grupo-caso; GCL: Grupo-controle; DP: desvio padrão. Teste de Comparação de Mann-Whitney. * p<0,05.

Tabela 02. Julgamento perceptivoauditivo da voz e fala de pessoas com ELA e indivíduos saudáveis

Variáveis	GC		GCL		p-valor
	Frequência	Porcentagem	Frequência	Porcentagem	
Sexo					0,680
Feminino	9	75%	10	83%	
Masculino	3	25%	2	17%	
Tipo de ELA					-
Apendicular	6	50%	0	0	
Bulbar	6	50%	0	0	
Grau geral JPA					0,033*
Leve	3	36%	6	50%	
Moderado	4	34%	6	50%	
Intenso	5	42%	0	0	
Rugosidade					0,378
Ausente	0	0	2	16%	
Leve	3	25%	6	50%	
Moderado	5	42%	4	34%	
Intenso	4	34%	0	0	
Soprosidade					0,190
Ausente	4	34%	7	58%	
Leve	6	50%	3	25%	
Moderado	0	0	2	16%	
Intenso	2	16%	0	0	
Tensão					0,127
Ausente	4	34%	4	34%	
Leve	0	0	4	34%	
Moderado	6	50%	4	34%	
Intenso	2	16%	0	0	
Instabilidade					0,242
Ausente	0	0	2	16%	
Leve	4	34%	5	42%	
Moderado	7	58%	4	34%	
Intenso	1	8%	1	8%	
Nasalidade					0,574
Ausente	7	58%	8	66%	
Leve	1	8%	3	25%	
Moderado	2	16%	1	8%	
Intenso	2	16%	0	0	
Astenia					0,714
Ausente	7	58%	9	75%	
Leve	3	25%	2	16%	
Moderado	2	16%	1	8%	
Intenso	0	0	0	0	
Pitch					0,001*
Adequado	0	0	6	50%	
Baixo	12	100%	4	34%	
Alto	0	0	2	16%	
Loudness					0,001*
Adequada	3	25%	11	92%	
Reduzida	9	75%	1	8%	

Aumentada	0	0	0	0	
Inteligibilidade					0,005*
Adequada	5	42%	12	100%	
Inadequada	4	34%	0	0	
Fortemente Inade- quada	3	25%	0	0	

Legenda: GC: Grupo-caso; GCL: Grupo-controle. Teste Exato de Fisher. * $p < 0,05$

Tabela 03 – Correlação entre saúde mental, qualidade de vida e variáveis clínicas em pessoas com ELA

Variável		Correlação	p-valor
SRQ-20	Tempo de diagnóstico	0,037	0,776
	VcD	0,471	0,122
	GG JPA	0,057	0,861
	Inteligibilidade	-0,057	0,861
	Fo	0,195	0,544
	HNR	0,287	0,366
	CPPS	0,173	0,776
VcD	Tempo de diagnóstico	-0,056	0,862
	GG JPA	0,302	0,763

Teste de Correlação de Spearman. Legenda: SRQ – Self-Reporting Questionnaire; VcD: Vivendo com Disartria; GG JPA: Grau Geral Julgamento Perceptivo Auditivo Fo: Frequência de oscilação; HNR: Relação sinal-ruído; CPPS: Medida cepstral.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Pacientes com ELA possuem comprometimento na qualidade de voz/fala e alteração do pico de fluxo de tosse. Há correlação entre o tempo de diagnóstico e presença de alteração vocal nestes pacientes. Quanto maior o tempo do diagnóstico, pior impacto na voz.

Pessoas com ELA possuem comprometimento da qualidade de vida e saúde mental, bem como alterações de voz e fala decorrentes das alterações disátricas quando comparados com indivíduos saudáveis. Observou-se associação significativa entre intensidade do desvio vocal, *pitch*, *loudness* e inteligibilidade de fala com a presença de ELA.

6 IMPACTO SOCIAL

Este trabalho traz contribuições para pessoas com ELA, bem como para os profissionais que os acompanham. O principal aspecto é que contempla a perspectiva dos pacientes diante do impacto de qualidade de vida e de saúde mental que a doença e as alterações de voz/fala ocasiona.

A implementação de protocolos de autoavaliação que investiguem este impacto deve ser uma prática cada vez mais empregada pela equipe multiprofissional com fins de proporcionar uma intervenção focada nas necessidades reais destes indivíduos.

REFERÊNCIAS

Bach JR. **Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares**. São Paulo: Santos editora Ltda 2004. 166p.

Ball LJ, Beukelman DR, Pattee GL. Communication effectiveness of individuals with amyotrophic lateral sclerosis. **J Commun Disord**. 2004;37(3):197–215.

Behlau M, Pontes P. Avaliação e tratamento das disfonias. São Paulo. Editora: Lovise. 1995.

Briani C, Marcon M, Ermani M, Costantini M, Bottin R, Iurilli et al. Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. **J Neurol**. 1998 Apr ;245(4):211-6. DOI: org/10.1007/s004150050.

Calado, Everton Fabrício. Por uma clínica psicanalítica possível na esclerose Lateral Amiotrófica. 139 f. : Tese (Universidade Católica de Pernambuco). Programa de Pós-graduação em Psicologia Clínica. Doutorado em Psicologia Clínica, 2019.

Cerdabaum J, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory functions. **J Neurol Sci** 1999;169:13:21.

Chiapetta, Ana Lúcia. **Disfagia orofaríngea em pacientes com doença do neurônio motor/esclerose lateral amiotrófica**. 2005. Tese (Programa de Pós Graduação em Neurologia) Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina. São Paulo, 2005.

Chieia, Marco.; Oliveira, Acary; Silva, Helga; Gabbai, Albert. Amyotrophic lateral sclerosis: considerations on diagnostic criteria. **Arquivos de Neuropsiquiatria**, v. 68, p. 837-842, de. 2010.

Costa T, Oliveira G, Behlau M. Validacao do Indice de Desvantagem Vocal: 10 (IDV-10) para o portugues brasileiro. **CoDAS** [Internet]. 2013 Oct [cited 2018 Aug 21].

Duffy, JR. Motor Speech Disorders and the diagnosis of neurologic disease. Still a well-kept secret. 2008.

Dworkin JP. Tongue strength measurement in patients with amyotrophic lateral sclerosis: qualitative vs quantitative procedures. Arch of Phys Med and Rehabil. 1980; 61(9):422-24.

Frederic, Darley; Aronson Arnold; Brown, Joe. Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. **Journal Speech Hear Research**, Estados Unidos, v. 12, p. 462-496, set. 1969.

Kuhnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, Lindner-Pfleghar B, Ludolph AC, Prosiegel M et al. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. **Nature Clinical Practice Neurology**. [Internet] 2008 Jun 17; 4(7):366-374. DOI:10.1038/ncpneuro0853.

Kusel, Ana Paula Pires Duarte. Dando voz ao silêncio: o impacto da comunicação aumentativa e alternativa de baixa tecnologia na qualidade de vida de pacientes diagnosticados com esclerose lateral amiotrófica. 2020. 76 f. Dissertação (Mestrado em Neurologia/Neurociências) - Programa de Pós-Graduação em Neurologia/Neurociências, Faculdade de Medicina, Universidade Federal Fluminense, Niterói, 2020.

Leite, Lavoisier, França, Marcondes Cavalcante e Chun, Regina Yu Shon. Amyotrophic lateral sclerosis, dysarthria, and language disorders - type of research and approaches in different areas: an integrative literature review. **Revista CEFAC [online]**. 2021, v. 23, n. 1 [Acessado 12 Janeiro 2023], e8220. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/1982-0216/20212318220>>. Epub 25 Jan 2021. ISSN 1982-0216.

Leite, LC, Carolina, A. Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Revista CEFAC [online]**. 2017, v. 19, n. 5 Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/1982-021620171954017>>.

Lirani-Silva C, Mourão LF, Gobbi LTB. Dysarthria and Quality of Life in neurologically healthy elderly and patients with Parkinson's disease. **CoDAS**. 2015;27(3):248-54.

Logroscino G, Marin B, Piccininni M, Arcuti S, Chiò A, Hardiman O, Rooney J, Zoccolella S, Couratier P, Preux PM, Beghi E; for EURALS. Referral bias in ALS epidemiological studies. **Plos One**. 16;13(4):e0195821, apr. 2018. doi: 10.1371/journal.pone.0195821. PMID: 29659621; PMCID: PMC5901916.

Lokesh, Wijesekera; Nigel, Leigh. Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, França, v. 3, fev. 2009.

Melo, A.F. V. A. et al. importância do acompanhamento psicológico no processo de aceitação de morte. *Estud. pesquis. psicol.* vol.13 no.1 Rio de Janeiro abr. 2013.

Miller RG, Anderson F, Brooks BR, Mitsumoto H, Bradley WG, Ringel SP; ALS CARE Study Group. Outcomes research in amyotrophic lateral sclerosis: lessons learned from the amyotrophic lateral sclerosis clinical assessment, research, and education database. **Ann Neurol**. 65 Suppl 1:S24-8, jan. 2009. doi: 10.1002/ana.21556. PMID: 19191307.

Moraes, MKR; Santos, VR; Fávoro, FM; Oliveira, ASB; Rosseto, LP; Tacon, KCB; Fernandes, VLS; Parreira, SLS. Utilização de recursos de comunicação alternativa e aumentativa por pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Manual Therapy, Posturology & Rehabilitation Journal**, p. 1–12, Maringá, 2019.

Moura Francielle Fialho de, Zimmer Marilene, Tavares Mariana Gautério, Almeida Guilherme Brandão, Santos Daniela Barsotti. Prevalência de sintomas de transtornos mentais comuns em pacientes internados em um Hospital Geral do Sul do Brasil. **Rev. SBPH [Internet]**. 2020 Dez [citado 2021 Out 19]; 23(2): 139-148.

Padovani, MMP. Medidas perceptivo-auditivas e acústicas da voz e fala e autoavaliação da comunicação das disartrias. Tese (Universidade Federal de São Paulo). São Paulo, 2011. Xvi – 92.

Rodrigues, MB. A depressão em pacientes diagnosticados com Esclerose Lateral Amiotrófica. Monografia de Especialização do curso de Farmacologia, UFMG 2020.

Rowland, Levis; Neil, Shneider. Amyotrophic Lateral Sclerosis. **The New England Journal of Medicine**, Estados Unidos, v. 22, p. 1688-1700, may. 2001.

Souza ASGS, Silva, MO. Vivendo com Esclerose Lateral Amiotrófica: Relato de Caso. Faculdades Doctum de Serra, 2019.

Tandan R, Bradley WG. Amyotrophic lateral sclerosis: Part 1. Clinical features, pathology, and ethical issues in management. **Ann Neurol**. 18(3):271-80, sep. 1985. doi: 10.1002/ana.410180302. PMID: 4051456.

Williams MB, Krezman C, Mcnaughton D. Reach for the stars: five principles for the next 25 years of AAC. **Augmentative and Alternative Communication**. 2008; 24(3) 194-206.

ANEXOS

ANEXO A - Índice de Desvantagem Vocal 10 (IDV-10) Versão em Português Brasileiro (COSTA; OLIVEIRA; BEHLAU, 2013)

Estamos procurando compreender melhor como um problema de voz pode interferir nas atividades de vida diária. Apresentamos uma lista de possíveis problemas relacionados à voz. Por favor, responda a todas as questões baseadas em como sua voz tem estado nas últimas duas semanas. Não existem respostas certas ou erradas.

As afirmações abaixo são usadas por muitas pessoas para descrever suas vozes e o efeito de suas vozes na vida. Circule a resposta que indica o quanto você compartilha da mesma experiência.

0 = nunca

1 = quase nunca

2 = às vezes

3 = quase sempre

4 = sempre

1. As pessoas têm dificuldade para me ouvir por causa da minha voz	0	1	2	3	4
2. As pessoas têm dificuldade para me entender em lugares barulhentos	0	1	2	3	4
3. As pessoas perguntam: "O que você tem na voz?"	0	1	2	3	4
4. Sinto que tenho que fazer força para a minha voz sair.	0	1	2	3	4
5. Meu problema de voz limita minha vida social e pessoal.	0	1	2	3	4
6. Não consigo prever quando minha voz vai sair clara.	0	1	2	3	4
7. Eu me sinto excluído nas conversas por causa da minha voz.	0	1	2	3	4
8. Meu problema de voz me causa prejuízos econômicos.	0	1	2	3	4
9. Meu problema de voz me chateia.	0	1	2	3	4
10. Minha voz faz com que eu me sinta em desvantagem.	0	1	2	3	4

ANEXO B - Escala Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica Revisada (ALSFRS-R) Cederbaum, JM et al, 1999

Domínio	Achados	Pontuação
1- Fala	Processo de fala normal.	4
	Alguns distúrbios detectáveis.	3
	Compreensível com repetição.	2
	Fala combinada com comunicação não verbal.	1
	Perda ou fala ineficaz.	0
2- Salivação	Normal.	4
	Leve excesso de salivação na boca; talvez apresente escorrimento da saliva durante o sono.	3
	Moderado excesso de saliva na boca; mínimo escorrimento diurno.	2
	Marcante excesso de saliva na boca; algum escorrimento diurno.	1
	Marcante escorrimento de saliva diurno; requer uso de lenço constante.	0
3- Ato de engolir	Hábitos alimentares normais.	4
	Problemas alimentares recentes; ocasionais engasgos.	3
	A alterações na consistência dos alimentos.	2
	Necessita de suplementação alimentar por sonda.	1
	Alimentação exclusivamente parental ou enteral.	0
4- Caligrafia	Normal.	4
	Devagar ou mal feito; todas as letras são legíveis.	3
	Nem todas as palavras são legíveis.	2
	Capaz de segurar a caneta, mas incapaz de escrever.	1
	Incapaz de segurar a caneta.	0

5- a) Cortar comida e manipular utensilios (pacientes sem gastrostomia)	Normal.	4
	Um pouco devagar e desajeitado, mas não necessita de auxílio.	3
	Consegue cortar a maioria dos alimentos embora devagar e desajeitado; necessita de pouca ajuda.	2
	A comida deve ser cortada por outra pessoa, mas consegue se alimentar sozinho vagarosamente.	1
	Necessita ser alimentado.	0
5- b) Cortar comida e manipular utensilios (pacientes com gastrostomia)	Normal.	4
	Desajeitado mas capaz de realizar todas as manipulações.	3
	Necessita de auxílio com fechos e prendedores.	2
	Fornece a mínima ajuda ao cuidador.	1
	Incapaz de realizar qualquer aspecto da tarefa.	0
6- Ato de vestir e higiene	Normal.	4
	Independente no auto cuidado com esforço ou redução da eficiência.	3
	Assistência ocasional ou métodos adaptados.	2
	Necessita de ajuda para o auto cuidado.	1
	Total dependência.	0

7- Mudança de decúbito na cama e ajustar o lençol.	Normal.	4
	Lento e desajeitado, mas não necessita de auxílio.	3
	Consegue mudar de posição ou ajustar o lençol sozinho com muita dificuldade.	2
	Capaz de iniciar o movimento, mas não consegue se virar ou ajustar o lençol.	1
	Necessita de auxílio.	0
8- Caminhar	Normal.	4
	Dificuldade para deambular recente.	3
	Caminha com ajuda.	2
	Deambulação não funcional, apenas realiza os movimentos.	1
	Sem movimentação voluntária das pernas.	0
9- Subir escadas	Normal.	4
	Devagar.	3
	Moderada falta de firmeza ou fadiga.	2
	Necessita de auxílio.	1
	Não consegue realizar.	0

10- Dispneia	Nenhuma.	4
	Ocorre quando caminha.	3
	Ocorre em uma ou mais situações: enquanto come, toma banho ou se veste.	2
	Ocorre ao repouso, mesmo quando a pessoa está sentada ou deitada.	1
	Significante dificuldade, considerando o suporte mecânico.	0
11- Ortopneia	Nenhuma.	4
	Alguma dificuldade em dormir, respiração curta, não usa rotineiramente mais do que 2 travesseiros.	3
	Necessita de travesseiros extras para dormir (mais do que 2).	2
	Apenas consegue dormir na postura sentada.	1
	Incapaz de dormir.	0
12- Insuficiência respiratória	Nenhuma.	4
	Uso intermitente do BiPAP	3
	Uso contínuo do BiPAP durante a noite.	2
	Uso contínuo do BiPAP durante o dia e a noite.	1
	Invasivo suporte respiratório (intubação/traqueostomia).	0

ANEXO C – Questionário Vivendo com Disartria (VcD)



Questionário “Vivendo com Disartria” – VcD (Behlau, Padovani 2009)

Nome: _____ Data: _____

Idade: _____

Cada uma das afirmações deve ser assinalada por uma das seis possibilidades:

- 1- Discordo totalmente
- 2- Discordo bastante
- 3- Discordo um pouco
- 4- Concordo um pouco
- 5- Concordo bastante
- 6- Concordo totalmente

1. Problemas de comunicação relacionados principalmente à fala						
a) Eu fico sem ar quando falo	1	2	3	4	5	6
b) Eu fico rouco	1	2	3	4	5	6
c) Minha fala é lenta	1	2	3	4	5	6
d) Minha fala é arrastada	1	2	3	4	5	6
e) Eu tenho que repetir o que falo porque as pessoas não me entendem	1	2	3	4	5	6
2. Problemas de comunicação relacionados principalmente à linguagem/cognição						
a) Tenho dificuldade em achar as palavras para falar	1	2	3	4	5	6
b) Minha fala é simples (frases curtas, gramática simples)	1	2	3	4	5	6
c) Tenho que pensar no que estou falando e como estou dizendo enquanto falo	1	2	3	4	5	6
d) Demoro para compreender uma informação nova	1	2	3	4	5	6
e) Nem sempre compreendo o que as pessoas me dizem	1	2	3	4	5	6
3. Problemas de comunicação relacionados principalmente ao cansaço						
a) Eu raramente começo uma conversa	1	2	3	4	5	6
b) Eu evito discussões ou conversas profundas ou complicadas	1	2	3	4	5	6
c) Eu evito situações nas quais tenho que falar	1	2	3	4	5	6
d) Faço apenas pequenos comentários em conversas ou discussões	1	2	3	4	5	6
e) Não consigo me concentrar o suficiente para acompanhar o que as pessoas dizem	1	2	3	4	5	6
4. Efeitos na emoção						
a) O modo de me comunicar varia de forma imprevisível	1	2	3	4	5	6
b) Minhas dificuldades de fala pioram quando estou triste ou com raiva	1	2	3	4	5	6
c) Minhas dificuldades de fala afetam negativamente minha auto-imagem	1	2	3	4	5	6
d) O meu humor afeta como eu interajo com os outros e como eu me comunico	1	2	3	4	5	6
e) Eu me preocupo com minhas dificuldades de fala	1	2	3	4	5	6
5. Efeitos em diferentes pessoas						
a) Eu sou tratado de um modo diferente pelas pessoas com quem me comunico	1	2	3	4	5	6
b) É difícil me comunicar com pessoas da minha família	1	2	3	4	5	6
c) É difícil me comunicar com parentes e amigos	1	2	3	4	5	6
d) É difícil me comunicar com as pessoas que eu conheço, no trabalho ou no comércio, nas lojas, padarias, restaurantes, farmácias	1	2	3	4	5	6
e) É difícil me comunicar com pessoas que não conheço	1	2	3	4	5	6

6. Efeitos nas diferentes situações						
a) É difícil falar com uma ou duas pessoas em casa	1	2	3	4	5	6
b) É difícil falar quando os amigos me visitam	1	2	3	4	5	6
c) É difícil falar ao telefone	1	2	3	4	5	6
d) É difícil falar em um grupo de pessoas que eu não conheço	1	2	3	4	5	6
e) É difícil falar sobre questões emocionais	1	2	3	4	5	6
7. Minhas dificuldades de comunicação prejudicam minhas possibilidades de...						
a) Expressar as necessidades básicas (chamar a atenção, expressar sentimentos, etc)	1	2	3	4	5	6
b) Exercitar meu papel como membro da família como eu gostaria	1	2	3	4	5	6
c) Participar de reuniões sociais com parentes e amigos como eu gostaria	1	2	3	4	5	6
d) Participar no trabalho e em estudos como eu gostaria	1	2	3	4	5	6
e) Expressar minha personalidade como eu gostaria	1	2	3	4	5	6
8. O que você acha que contribui para as mudanças em sua comunicação?						
a) As próprias dificuldades de fala	1	2	3	4	5	6
b) Dificuldades com a linguagem (compreender e expressar idéias e sentimentos)	1	2	3	4	5	6
c) Dificuldade de pensar, lembrar e em concentrar	1	2	3	4	5	6
d) Cansaço	1	2	3	4	5	6
e) Dificuldades físicas	1	2	3	4	5	6
9. Como a minha comunicação está alterada?						
a) Eu me comunico como eu gostaria, mas é difícil	1	2	3	4	5	6
b) Eu me comunico como eu gostaria, mas os outros completam minhas frases e tentam me ajudar	1	2	3	4	5	6
c) Eu tenho que pedir ajuda aos outros para ser capaz de me comunicar como eu gostaria	1	2	3	4	5	6
d) Eu não me comunico como eu gostaria	1	2	3	4	5	6
e) Eu me comunico como eu gostaria, mas não o quanto eu gostaria	1	2	3	4	5	6
10. Como você percebe mudanças e a possibilidade de mudar seu jeito de falar?						
a) Eu acho que minha fala pode mudar	1	2	3	4	5	6
b) Eu falo para os outros que tenho um problema de fala/comunicação	1	2	3	4	5	6
c) Eu repito de outro jeito quando as pessoas não me entendem	1	2	3	4	5	6
d) Eu paro e descanso um pouco, quando noto que não estou sendo compreendido	1	2	3	4	5	6
e) Eu nem falo se acho que vai ser difícil das pessoas me entenderem	1	2	3	4	5	6

ANEXO D – Self Report Questionnaire (SRQ 20)

Código: _____
Nome: _____
Idade: _____ Sexo: () Masculino () Feminino Escolaridade (anos): _____
Data: ____ / ____ / _____ Examinador: _____

	NÃO	SIM
1. Tem dores de cabeça freqüentes?	0	1
2. Tem falta de apetite?	0	1
3. Dorme mal?	0	1
4. Assusta-se com facilidade?	0	1
5. Tem tremores nas mãos?	0	1
6. Sente-se nervoso(a), tenso(a) ou preocupado(a)?	0	1
7. Tem má digestão?	0	1
8. Tem dificuldade de pensar com clareza?	0	1
9. Tem se sentido triste ultimamente?	0	1
10. Tem chorado mais do que de costume?	0	1
11. Encontra dificuldades para realizar com satisfação suas atividades diárias?	0	1
12. Tem dificuldades para tomar decisões?	0	1
13. Tem dificuldades no serviço (seu trabalho é penoso, lhe causa sofrimento)?	0	1
14. É incapaz de desempenhar um papel útil em sua vida?	0	1
15. Tem perdido o interesse pelas coisas?	0	1
16. Você se sente uma pessoa inútil, sem préstimo?	0	1
17. Tem tido a idéia de acabar com a vida?	0	1
18. Sente-se cansado(a) o tempo todo?	0	1
19. Tem sensações desagradáveis no estômago?	0	1
20. Você se cansa com facilidade?	0	1
21. Sente que alguém quer lhe fazer mal?	0	1
22. Você é alguém muito mais importante do que a maioria das pessoas pensa?	0	1
23. Ouve vozes que não sabe de onde vêm, ou que outras pessoas não podem ouvir?	0	1