

# Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura

*Speech and swallowing disorders in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Literature Review*

*Rosemary Tavares Pontes<sup>1</sup>, Marco Orsini<sup>2</sup>, Marcos RG de Freitas<sup>3</sup>, Reny de Souza Antonioli<sup>4</sup>, Osvaldo JM Nascimento<sup>5</sup>*

## RESUMO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva do sistema nervoso central, que evolui causando atrofia progressiva da musculatura respiratória e dos membros além de sintomas de origem bulbar como disartria e disfagia, resultando em morte ou ventilação mecânica permanente. **Objetivo.** Apresentar as principais alterações da fonação e da deglutição na ELA, disponíveis na literatura vigente. **Método.** Neste estudo de revisão da literatura, foi realizada uma busca nas principais bases de dados LILACS e SciELO, com as seguintes palavras-chave: esclerose amiotrófica lateral, disfagia, disfonia, disartria, fonoterapia, no período compreendido entre 1977 e 2006. **Resultados.** A aplicação de diferentes manobras fonoaudiológicas mostrou ser importante para a reabilitação de pacientes com ELA. O fonoaudiólogo instrui o paciente como preservar e/ou minimizar os problemas de deglutição e fonação, na medida em que a doença progride. **Conclusão.** A detecção precoce desses distúrbios permite aos fonoaudiólogos avaliar objetivamente os prejuízos funcionais e traçar metas realistas de reabilitação. Os resultados atentam para o desenvolvimento de um protocolo de pesquisa da ELA do ponto de vista fonoaudiológico, devido à escassez de material encontrado.

**Unitermos.** Esclerose Amiotrófica Lateral. Disfagia. Disfonia. Disartria. Fonoterapia.

**Citação.** Pontes RT, Orsini M, De Freitas MRG, Antonioli RS, Nascimento OJM. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura.

**Trabalho realizado no Serviço de Neurologia, Setor de Doenças Neuromusculares da Universidade Federal Fluminense – UFF, Niterói, RJ, Brasil.**

1. Fonoaudióloga do CTI do Hospital Estadual Azevedo Lima, Pós-Graduada em Fonoaudiologia Hospitalar, Niterói, RJ, Brasil.
2. Graduando em Medicina - UNIGRANRIO, Doutorando em Neurociências na Universidade Federal Fluminense – UFF e Professor Titular de Reabilitação Neurológica na Escola Superior de Ensino Helena Antipoff – ESEHA, Niterói, RJ, Brasil.
3. Neurologista, Doutor, Professor Titular e Chefe do Serviço de Neurologia da UFF, Niterói, RJ, Brasil.
4. Fisioterapeuta. Aluna do Programa de Iniciação Científica – UFF, Niterói, RJ, Brasil.
5. Neurologista, Doutor, Professor Titular de Neurologia e Coordenador da Pós-Graduação em Neurologia/Neurociências da UFF, Niterói, RJ, Brasil.

## ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease of nervous central system, that cause progressive atrophy of breathing muscles and members, moreover bulbar symptoms like dysarthria and dysphagia, result in dead or permanent ventilatory support. **Objective.** Show the main disorders of the speech and swallowing, available in the literature. **Method.** In this study of literature review, it was achieve a search in the main basis LILACS and SciELO, with the keywords: amyotrophic lateral sclerosis, dysphagia, dysphonia, dysarthria, speech therapy, between 1977 and 2006. **Results.** The application of different speech therapy maneuvers showed that it was important for the rehabilitation of the patients with ALS. The Speech Therapist teaches the patients how to preserv or reduce the problems of swallow and speech, in so far as the disease progress. **Conclusion.** An early detection of these disturbs allow the professionals (speech therapists) to evaluate the functional damages and set out the real aims of rehabilitation. The results of this review attract attention to development of a research protocol of ALS in the point of view of speech therapy, due to sortage of the material found.

**Keywords.** Amyotrophic Lateral Sclerosis. Dysphagia. Dysphonia. Dysarthria. Speech Therapy.

**Citation.** Pontes RT, Orsini M, De Freitas MRG, Antonioli RS, Nascimento OJM. Speech and swallowing disorders in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Literature Review.

### Endereço para correspondência:

Marco Orsini  
Al. São Boaventura 100/01  
CEP 24120-191, Niterói-RJ, Brasil.  
E-mail: orsini@predialnet.com.br

Recebido em: 10/12/07  
Revisado em: 11/12/07 a 04/05/08  
Aceito em: 05/05/08  
Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa que cursa com depleção dos neurônios motores superiores e inferiores, com tempo médio de sobrevivência compreendido entre três a cinco anos após o início dos primeiros sintomas<sup>1</sup>.

A fraqueza muscular é uma marca inicial na ELA, ocorrendo em aproximadamente 60% dos pacientes. As mãos e os pés podem ser afetados primeiro, causando dificuldades em se levantar, andar ou usar as mãos para as atividades diárias como se vestir, lavar e abotoar roupas. Se a fraqueza e a paralisia continuam a se espalhar para os músculos do tronco, a doença eventualmente afeta a fala, a deglutição, a mastigação e a respiração<sup>1</sup>.

Na ELA, 30% dos pacientes começam com sintomas bulbares que incluem disfagia, disartria e alterações fonatórias<sup>2-4</sup>. Não está claro se o comprometimento bulbar implica na deterioração simultânea das três funções ou se elas podem ter uma evolução independente<sup>2</sup>.

Existem escalas para avaliar individualmente essas funções, que são de difícil quantificação clínica<sup>2</sup>. A detecção da mensuração adequada de suas alterações permite avaliar adequadamente a incapacidade existente<sup>2</sup>. Uma avaliação é necessária para guiar o tratamento fonoaudiológico e para mensurar os efeitos do tratamento<sup>5</sup>.

O objetivo do tratamento fonoaudiológico é para manter pelo maior tempo possível estas habilidades e para criar estratégias de comunicação alternativa quando a comunicação oral não é eficaz<sup>3</sup>. Os objetivos da reabilitação são para manter um fala compreensível, usando exercícios de coordenação fono-respiratória e mobilidade labial e lingual<sup>4</sup>. Exercícios de reabilitação também enfocam as diferentes fases da deglutição para melhorar o controle oral do bolo alimentar e para aprender técnicas facilitadoras e manobras posturais que favoreçam a passagem do bolo alimentar<sup>4</sup>. Programas de reabilitação são estabelecidos com bases individuais de acordo com o curso e a apresentação clínica da doença<sup>4</sup>.

## MÉTODO

Neste estudo de revisão de literatura, foi realizada uma pesquisa nas bases de dados Medline, Pubmed, e Bireme, com as seguintes palavras-chave: *Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)*, *disfagia*, *disartria*, *disfonia*, *fonoaterapia*, *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, *Motor Neuron Disease*, *ALS Tools*, *Scales for ALS*, *Dysarthria*, *Dysphonia*, *Dysphagia*, *Swallowing Disorders*, *Speech Disorders*, *Voice*

*Disorders*, no período de 1977 a 2007. Livros de Fonoaudiologia também foram utilizados na pesquisa.

## RESULTADOS

### Disfagia na ELA

Deglutir é uma sequência complexa de eventos motores integrados, que são programados dentro de um “modelo gerador”, o centro medular da deglutição. A deglutição não é um reflexo, mas até certo ponto, uma reação programada que só é iniciada mediante correta combinação das vias sensoriais centrais e periféricas da medula. Uma interrupção nestas vias aferentes influencia profundamente na habilidade de iniciar a deglutição. Enquanto a sequência de eventos motores que constituem a deglutição é constante, as relações temporárias entre os eventos são modificadas de acordo com as características do bolo alimentar<sup>6</sup>.

Embora influenciada pelos *inputs* sensoriais e corticais, a ativação muscular sequencial não altera dos músculos periorais até o músculo cricofaríngeo. Esta é uma evidência da existência de um centro gerador para a deglutição humana. A rede de deglutição no tronco cerebral inclui o núcleo do trato solitário e núcleo ambíguo, com a formação reticular fazendo sinapse para os feixes dos neurônios motores bilateralmente. De acordo com a função normal, a rede de deglutição do tronco cerebral recebe *inputs* que descem do córtex cerebral. O córtex pode disparar a deglutição e modular a atividade sequencial do tronco cerebral. As interações das regiões acima do tronco cerebral, até o presente, não são completamente compreendidas, particularmente em humanos<sup>7</sup>.

Métodos de neuroimagem funcional foram introduzidos recentemente na pesquisa da deglutição de humanos. Isso tem mostrado que a deglutição voluntária é representada em múltiplas regiões corticais bilateralmente, mas de maneira assimétrica. A organização cortical da deglutição pode ser modificada constantemente através da modulação de impulsos sensoriais ascendentes com impulsos motores descendentes<sup>7</sup>.

A fisiopatologia da disfagia pode ser categorizada baseando-se na disfunção de um ou mais dos sete amplos mecanismos que constituem a deglutição: preparação do bolo alimentar, lubrificação, controle oral, fechamento do palato, fechamento das vias aéreas, propulsão faríngea e abertura do esfíncter esofágico superior<sup>6</sup>.

A disfagia é um dos mais importantes problemas enfrentados na Esclerose Lateral Amiotrófica. Não é incomum como um sintoma inicial na ELA,

mas aparece tipicamente após vários meses do início da doença. Muitos pacientes com ELA, no final mostram envolvimento orofaríngeo. Quando a ELA se apresenta predominantemente com disfagia, uma investigação adicional pode mostrar paralisia bulbar ou pseudobulbar. A presença de disfagia pode ser diagnosticada através da videofluoroscopia/manometria mesmo antes de os sintomas bulbares ou dificuldades de deglutição se apresentarem clinicamente. A disfagia e o relato de pneumonia aspirativa são, usualmente, os maiores prejuízos para a qualidade de vida, em adição ao risco de desnutrição e desidratação, que ocorrem particularmente em pacientes idosos. Embora a disfagia possa ser frequente ou muito severa e ameaçar a vida de pacientes com ELA, a fisiopatologia natural da disfagia na ELA não foi estudada sistematicamente e ambas documentadas, clinicamente ou através da eletromiografia (EMG), embora um número de estudos videofluoroscópicos tenha sido relatado. Até aqui, nem clinicamente nem estudos radiológicos têm sido capazes de explicar claramente os mecanismos neurofisiológicos da disfagia na ELA<sup>8</sup>.

A Disfagia na ELA é caracterizada por um prejuízo na fase oral da deglutição, o qual tem um impacto direto e mais forte na fase faríngea. O aumento da duração da fase voluntária da deglutição, incluindo as alterações motoras de língua, parece ser uma das maiores contribuições para a disfagia. Os eventos têmporo-espaciais anormais durante a fase oral da deglutição têm um efeito direto e significativo na fase faríngea reflexa. Especificamente, os movimentos anormais de língua podem resultar em resíduos faríngeos, que são aspirados após a deglutição ser concluída e a respiração retomada. Pacientes com ELA, com envolvimento bulbar, demonstram problemas mais severos de deglutição (como aspiração), no entanto, os trabalhos atuais indicam que a maioria dos pacientes com ELA não-bulbar também pode apresentar disfagia. Os alimentos semi-sólidos foram mais eficazes que os líquidos em provocar anormalidades têmporo-espaciais na deglutição no grupo não-bulbar. Consequentemente, alimentos mais viscosos podem ser mais suscetíveis para provocar comportamentos indicativos do começo da disfunção bulbar nos pacientes que, do contrário, apresentam comprometimento não-bulbar, ou diferentes mecanismos neurológicos são envolvidos na deglutição de diferentes tipos de consistências<sup>9</sup>.

O escape precoce é mais frequente com líquidos ralos e a maior causa de aspiração traqueal, mesmo em estágios precoces da doença e com alterações leves da musculatura oral. Resíduos faríngeais são mais comumente observados na consistência pastosa e sólida, e

pode causar penetração laringeal e aspiração traqueal pós-deglutição. As alterações de deglutição ocorrem em virtude da ineficiência do trânsito oral, da redução da movimentação da base de língua, redução da elevação e anteriorização laringeal e da contração faríngea<sup>10</sup>.

A dificuldade em iniciar a deglutição pode ser o resultado de paralisia da musculatura lingual, prejuízo no palato mole e/ou lesões dolorosas na boca e na faringe, incluindo traumas ou cirurgias nestas regiões. A fraqueza da musculatura constritora da faringe atrasa a passagem do bolo alimentar para a faringe e o inefetivo fechamento da laringe e da nasofaringe permite a penetração do alimento nas vias respiratórias, causando tosse e engasgos, ou regurgitação do alimento para o nariz<sup>11</sup>.

O prejuízo na habilidade de deglutir usualmente inclui a redução do fechamento do reflexo glótico, para que disfagia e aspiração aconteçam concomitantemente. A aspiração pode se manifestar somente através de uma tosse seca, que aumenta durante as refeições<sup>12</sup>.

A disfunção do neurônio motor inferior causa fraqueza da musculatura lingual, o que interfere na formação do bolo alimentar ou deglutição de líquidos; mobilidade velar débil, que dificulta o fechamento velo-faríngeo durante a deglutição, podendo ocorrer escape nasal; e fraqueza da musculatura faríngea<sup>8</sup>. A disfunção do neurônio motor superior produz espasmos no músculo cricofaríngeo, ou o seu fechamento prematuro, resultando em resíduos na faringe<sup>13</sup>.

Os sintomas produzem sialorréia e dificuldades para iniciar a deglutição na disfunção no neurônio motor inferior (NMI), ou disfagia com engasgos, no neurônio motor superior (NMS)<sup>8</sup>. Uma das causas de obstrução alta do esôfago e disfagia na maioria dos pacientes espásticos é o espasmo do músculo cricofaríngeo, o qual não é aliviado com medicações anticâimbras<sup>12</sup>.

Visto que todas as doenças do neurônio motor são usualmente progressivas, muitos pacientes desenvolvem uma disfagia severa e, secundariamente, a má nutrição requer uma via secundária para o mecanismo orofaríngeo. Em alguns casos, a rápida e progressiva perda de peso está associada com fraqueza acelerada. Tanto a perda de peso quanto a fraqueza adicional podem algumas vezes parar, e ocasionalmente regredir em algum grau, possibilitando mais energia através de um cateter alimentar. Um cateter nasogástrico é um acesso simples. Recentemente, a colocação de um cateter de gastrostomia percutânea tem sido um procedimento simples, seguro e efetivo para nossos pacientes disfágicos<sup>12</sup>.

### Disartria

A disfunção da fonação é um componente frequente na disartria e é sempre uma característica observada na avaliação clínica. Mas o distúrbio vocal pode dificultar a avaliação porque: a) a análise de cada tipo de desordem vocal pode ser mudada e b) a desordem vocal na disartria sempre ocorre ao longo com outras características que afetam articulação, ressonância e respiração<sup>14</sup>.

A fala disártrica na ELA é caracterizada por lentidão, fraqueza, imprecisão articulatória e incoordenação do sistema estomatognático; podendo, também, estar comprometidos os aspectos de respiração, fonação, ressonância e articulação. Com a evolução da doença, ocorre lentificação progressiva da velocidade da fala, que se torna lenta e laboriosa. A mensagem torna-se mais simples, curta e com uso de vocabulário rotineiro, para uma melhor compreensão do ouvinte. Em fases mais avançadas, como uma disartria grave, a comunicação oral restringe-se a responder questões por meio do uso de palavras-chaves ou “sim/não”<sup>10</sup>.

Outros meios de comunicação passam a ser utilizados: comunicação alternativa, comunicação gráfica, simbólica e/ou computadorizada (sistema de varredura de códigos), facilitando a comunicação do paciente com a equipe, os familiares e demais pessoas<sup>10</sup>.

### Disfonia

Sintomas bulbares e pseudobulbares são critérios diagnósticos de esclerose lateral amiotrófica. Um dos sintomas precoces de envolvimento bulbar é a deterioração vocal. Até agora, as avaliações vocais nos pacientes com ELA têm sido feitas principalmente através de análise perceptiva. Os parâmetros objetivos, incluindo medidas acústicas, medidas aerodinâmicas e o tempo máximo de fonação, têm sido mensurados somente em um pequeno grupo de pacientes<sup>16</sup>.

Disfunção laríngea pode ser uma característica relevante na sintomatologia clínica dos falantes diagnosticados com ELA. Em adição à disfonia, a função deglutitória também é prejudicada. Na forma bulbar da ELA, a voz e/ou as dificuldades de deglutição são sempre os sintomas iniciais da doença. Um exame cuidadoso dos músculos inervados pelos nervos bulbares e a avaliação da trajetória do déficit progressivo nos músculos afetados irão ajudar a solidificar um diagnóstico preciso<sup>17</sup>.

### Gerenciamento Fonoaudiológico nos distúrbios da fala e da deglutição na ELA

Durante a evolução da doença, as disfunções progressivas das musculaturas orofaringolaríngea e respiratória afetam o paciente, resultando em quadros de disartria, dispnéia, disfonia e disfagia. Tais alterações, se não forem tratadas no curso da doença, podem levar o paciente a apresentar deficiência nutricional, desidratação e complicações pulmonares em decorrência da aspiração traqueal. Observa-se a relação de maior incidência de risco de aspiração associada à maior gravidade da função orofaringolaríngea, à diminuição da pressão expiratória máxima durante o curso natural da doença<sup>10</sup>.

A atuação do Fonoaudiólogo é essencial, uma vez que a comunicação oral se desintegra durante a doença. Pacientes tratados desde estágios precoces da doença conseguem desenvolver mecanismos musculares adaptativos e diminuir o risco de aspiração traqueal mesmo com graves alterações musculares. O tratamento consiste em propiciar uma deglutição segura por meio de procedimentos compensatórios adquiridos, de exercícios miofuncionais e do aprendizado e técnicas que estimulam a propriocepção oral, alterações posturais e manobras de deglutição<sup>10</sup>.

Com a terapia, a habilidade de deglutir seguramente pode ainda se manter, mesmo quando a voz e a habilidade de articulação forem semelhantes a uma comunicação oral ineficiente<sup>11</sup>. Pacientes com desordens na fase orofaríngea da deglutição podem ser reabilitados através de programas de avaliação radiológica para definir as desordens de deglutição anatômicas ou fisiológicas, seguidos do uso de selecionadas e cuidadosas estratégias terapêuticas e/ou compensatórias<sup>18</sup>. As estratégias compensatórias são designadas para eliminar os sintomas da desordem de deglutição, aspiração e deglutição ineficiente, e incluem mudanças posturais, melhora dos *inputs* sensoriais, mudanças nas características da alimentação (viscosidade, temperatura, sabor), modificações no volume e no ritmo da apresentação, e manobras intra-orais<sup>18</sup>. Estratégias terapêuticas são designadas para mudar a fisiologia da deglutição e incluem uma série de exercícios de movimento, procedimentos de integração sensorial e motora, e manobras para deglutição<sup>18</sup>. Os efeitos de todos esses procedimentos podem ser avaliados durante procedimentos de diagnóstico radiológico, uma vez que a anatomia orofaríngea do paciente e a fisiologia da deglutição podem ser definidas. Geralmente, a avaliação da deglutição pode ser completada tão cedo o paciente é identificado

como disfágico, e um planejamento apropriado de reabilitação é iniciado<sup>18</sup>.

Quando a fala já não pode ser compreendida, estratégias adaptativas como a linguagem de sinais, mímica, postura e comunicação alternativa através de sistemas de computação, podem ser utilizados<sup>15</sup>. Sistemas de microcomputação proporcionam aos pacientes anártricos com uma habilidade para comunicar suas necessidades, embora nenhum sistema possa competir com a fala natural<sup>12-15</sup>.

## CONCLUSÃO

A detecção precoce desses distúrbios permite aos fonoaudiólogos avaliar objetivamente os prejuízos funcionais e traçar metas realistas de reabilitação. Os resultados atentam para o desenvolvimento de um protocolo de pesquisa da ELA do ponto de vista fonoaudiológico, devido à escassez de material encontrado.

## REFERÊNCIAS

1. Fighting on every front to improve living with ALS. Chicago: The ALS Association. (última atualização em 10/2005, citado em 04/10/2007). Disponível em: <http://www.alsa.org/als/default.cfm>.
2. Rodriguez GE, Waisman MIR, Duek V, Sica REP. Evaluación fonodeglutitória en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Prensa Med Argent* 2005;92(4):236-48.

3. Lévêque N. Speech therapy guidelines in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)* 2006;162(2):269-72.
4. Sancho PO, Boisson D. What are management practices for speech therapy in amyotrophic lateral sclerosis? *Rev Neurol (Paris)* 2006;162(2):273-4.
5. Robert D, Bianco-Blanche A, Spezza C, Verschuere A, Pouget J, Giovanni A. Assessment of dysarthria and dysphagia in ALS patients. *Rev Neurol (Paris)* 2006;162(4):445-53.
6. Cook IJ. Normal and disordered swallowing: new insights. *Baillieres Clin Gastroenterol* 1991;5(2):245-67.
7. Ertekin C, Aydogdu I. Neurophysiology of swallowing. *Clin Neurophysiol* 2003;114(12):2226-44.
8. Ertekin C, Aydogdu I, Yüceyar N, Kiylioglu N, Tarlaci S, Uludag B. Pathophysiological mechanisms of oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2000;123:125-40.
9. Robbins J. Swallowing in ALS and motor neuron disease. *Neurol Clin* 1987;5(2):213-29.
10. Chiappetta ALM, Oda AL. Doenças neuromusculares. In: Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO. *Tratado de Fonoaudiologia*. São Paulo: Roca, 2004, 330-41.
11. Atkinson M. Disease of the alimentary system: dysphagia. *Bri Med J* 1977;1:91-3.
12. Norris FH, Smith RA, Denys EH. Motor neuron disease: towards better care. *Bri Med J* 1985;291:259-62.
13. Leighton SEJ, Cochrane GM, Burton MJ, Lund WS. Swallowing in motor neuron disease. *J Royal Soc Med* 1994;84:801-5.
14. Kent RD, Vorperian HK, Kent JF, Duffy JR. Voice dysfunction in dysarthria: application of the Multi-Dimensional Voice Program. *J Commun Disord* 2003;36(4):281-306.
15. van den Berg LH, van den Berg JP, Mathus-Vliegen EM, Kampelmacher MJ, van Kesteren RG, Jennekens FG. The symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004;148(11):513-8.
16. Robert D, Pouget J, Giovanni A, Azulay JB, Triglia JM. Quantitative voice analysis in the assessment of bulbar involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Otolaryngol* 1999;119(6):724-31.
17. Watts CR, Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a review case report. *BMC Ear Nose Throat Dis* 2001;1:1-6.
18. Longemann JA. Rehabilitation of oropharyngeal swallowing disorders. *Acta Otorhinol Belg* 1994;48(2):207-15.