

Artigos de revisão

Esclerose lateral amiotrófica, disartria e alterações de linguagem: tipo de pesquisa e abordagens em diferentes áreas - revisão integrativa da literatura

Amyotrophic lateral sclerosis, dysarthria, and language disorders - type of research and approaches in different areas: an integrative literature review

Lavoisier Leite Neto¹

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

Marcondes Cavalcante França Júnior²

<https://orcid.org/0000-0003-0898-2419>

Regina Yu Shon Chun¹

<https://orcid.org/0000-0002-5305-7081>

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

² Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP, Faculdade de Ciências Médicas, Departamento de Neurologia, Campinas, São Paulo, Brasil.

Conflito de interesses: Inexistente



RESUMO

Objetivo: identificar o conhecimento produzido em pesquisas nacionais e internacionais das alterações de fala e de linguagem na Esclerose Lateral Amiotrófica, quanto tipo de pesquisa e abordagens em diferentes áreas.

Métodos: revisão integrativa realizada em bases de dados, utilizando-se os descritores *Amyotrophic Lateral Sclerosis, Dysarthria, Language Disorders, Speech Production Measurement* e *Speech Disorders*. Os critérios de inclusão abrangeram artigos que abordassem alterações motoras de fala e de linguagem de 2013 a 2018, excluindo-se duplicações, categorizando-se os válidos para análise.

Resultados: selecionou-se 83 artigos, após triagem dos títulos e resumos. Foi encontrada grande produção científica de diferentes países e áreas, principalmente Fonoaudiologia e Neurologia, na maioria pesquisas clínicas (65,06%), com foco principal em alterações motoras da fala (42,16%), alterações motoras de fala e linguagem, cognição e comportamento (27,71%) e alterações de linguagem (12,06%).

Conclusão: as pesquisas encontradas foram, na maioria, clínicas e com objetivo determinar diagnóstico das alterações em diferentes áreas do conhecimento. No que se refere à comunicação, foram encontrados poucos estudos no Brasil e os internacionais voltavam-se à alta tecnologia. Os resultados confirmaram o caráter heterogêneo doença, que evidencia, além de comprometimento motor da fala, prejuízo cognitivo, comportamental e de linguagem.

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

ABSTRACT

Purpose: to identify the knowledge produced in national and international researches on speech and language disorders in Amyotrophic Lateral Sclerosis, regarding the type of research and approach in different areas.

Methods: an integrative review performed on databases, using the following descriptors: *Amyotrophic Lateral Sclerosis, Dysarthria, Language Disorders, Speech Production Measurement* and *Speech Disorders*. The inclusion criteria covered articles that addressed motor speech and language disorders from 2013 to 2018, excluding duplications, and categorizing valid articles for analysis.

Results: 83 articles were selected, after screening the titles and abstracts. A large scientific production from different countries and areas, mainly Speech Therapy and Neurology, was found. Most of them was clinical research (65.06%), with a main focus on speech motor disorders (42.16%), speech and language motor disorders, cognition and behavior (27.71%), and language disorders (12.06%).

Conclusion: researches found were mostly clinical and aimed at determining the diagnosis of disorders in different areas of knowledge. With regard to communication, few studies have been found in Brazil, and international studies addressed high technology. The results confirmed the heterogeneous nature of the disease, which shows, in addition to motor impairment of speech, cognitive, behavioral and language impairments.

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

Recebido em: 21/06/2020

Aceito em: 25/11/2020

Endereço para correspondência:

Lavoisier Leite Neto
Rua Capitão Rubens, 619, Casa 15,
Parque Edu Chaves
CEP: 02233-00 - São Paulo, São Paulo,
Brasil
E-mail: lavoisier83@gmail.com

INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa heterogênea, que resulta em alterações na capacidade motora, cognição e comportamento, evidenciando sérios problemas nas habilidades funcionais do indivíduo, o que limita suas possibilidades de interação social¹⁻³.

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

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

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

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

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

As alterações motoras de fala e de linguagem na ELA impõem à pessoa uma situação de vulnerabilidade comunicativa, caracterizada como qualquer falha no processo de comunicação entre o indivíduo e seu interlocutor, que interfere na sua participação social e pode levar ao desenvolvimento de problemas emocionais e/ou ansiedade, frustração, medo e tristeza³, afastando-a,

gradativamente, do convívio social, de familiares e amigos próximos.

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

Portanto, o objetivo da presente pesquisa foi identificar o conhecimento produzido em pesquisas nacionais e internacionais sobre as alterações de fala e de linguagem na ELA, quanto tipo de pesquisa e abordagens em diferentes áreas.

MÉTODOS

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

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

As perguntas norteadoras desta pesquisa foram:

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

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

- I. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [AND]
- II. *Dysarthria* [OR]
- III. *Language Disorders* [OR]

IV. Speech Production Measurement [OR]

V. Speech Disorders

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

Após o levantamento, os artigos foram analisados inicialmente pelo título e o resumo e, em seguida,

foi realizada leitura do texto na íntegra daqueles que atenderam os critérios de inclusão. Durante a triagem, foram excluídos os estudos que não estavam relacionados à disartria e às alterações de linguagem, foco principal do estudo, bem como aqueles que tratavam de outras patologias não relacionadas à ELA.

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

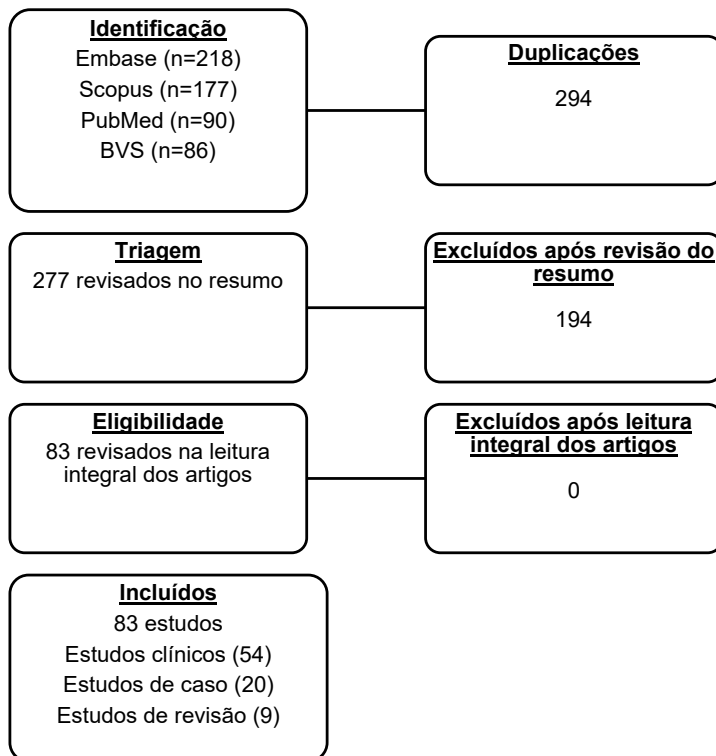


Figura 1. Fluxograma do levantamento, seleção e análise dos artigos

Os estudos selecionados foram analisados segundo os critérios de instrumento, construído e aplicado em outra pesquisa¹⁴ (Anexo 1), e dispostos, para melhor visualização e entendimento, em tabelas, contendo frequência absoluta (n) e relativa (%) e gráficos.

Os artigos válidos foram distribuídos em três categorias principais para análise e discussão dos resultados *a posteriori*, como se segue: Os artigos válidos foram distribuídos em três categorias principais para análise e discussão dos resultados *a posteriori*, como se segue: (a) Tipo da pesquisa e área de conhecimento do estudo; (b) Objetivo e área de conhecimento do estudo; (c) Foco do estudo, subcategorizado em

(i) Alterações motoras da fala; (ii) Alterações motoras de fala, linguagem, cognição e comportamento; e (iii) Alterações de linguagem.

Para fins de análise, a área de cada estudo selecionado foi definida de acordo com o departamento do autor principal.

REVISÃO DA LITERATURA

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

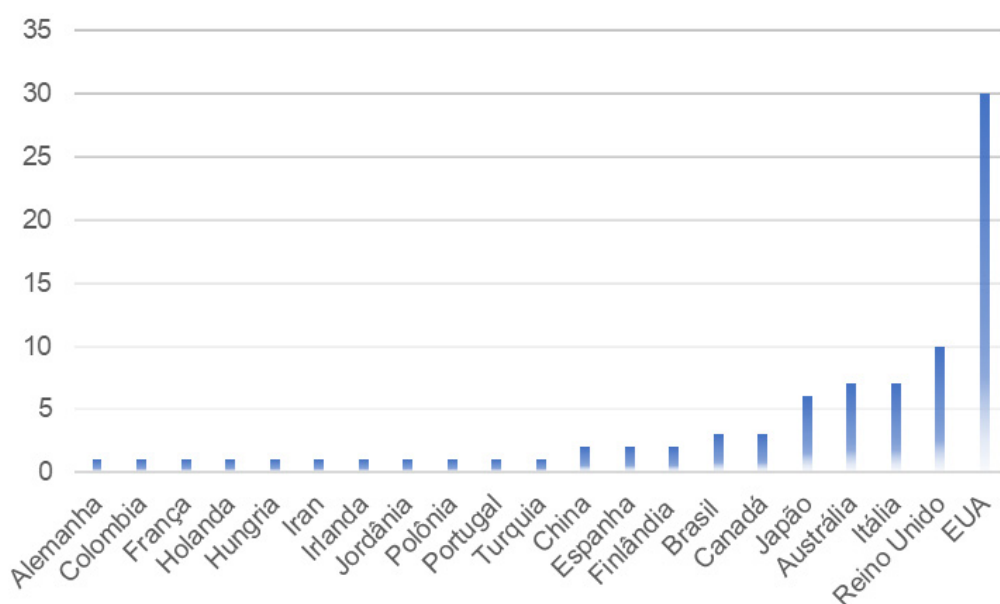
Tabela 1. Distribuição dos artigos de acordo com a base de dados

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

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

and Hearing Research; Journal of Communication Disorders; Journal of Speech, Language, and Hearing Research, com três artigos em cada uma dessas revistas.

Observou-se uma extensa produção de estudos acerca do tema, durante os anos investigados, com pesquisas de diferentes áreas da saúde, assim como da Engenharia Biomédica e Linguística, provenientes de diferentes lugares, a saber, Estados Unidos, Europa, Ásia e América do Sul, como demonstrado na Figura 2.

**Figura 2.** Distribuição dos artigos de acordo com o país do estudo

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

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

As diferentes áreas de pesquisa encontradas indicam o caráter heterogêneo da doença e reafirmam a importância do atendimento multidisciplinar. Uma equipe formada por cuidadores, diferentes

profissionais de saúde, além do médico, tais como: fonoaudiólogo, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, psicólogo, incluindo especialistas em cuidados paliativos, possibilitam a manutenção da qualidade de vida dessas pessoas até estágios avançados da doença, quando faltar capacidade funcional para a realização de atividades rotineiras^{2,10}. Contudo, a maior parte da população com ELA, não tem acesso a esses serviços de forma continuada¹, o que torna a convivência com a doença, tanto para a pessoa quanto para a família, ainda mais difícil.

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

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

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

Os resultados mostram maior número de pesquisas clínicas (62,65%), em sua grande maioria transversais (83,62%), longitudinais (14,46%), e apenas uma (1,92%) apresentando dados longitudinais e transversais. 32 (61,53%) destas, com amostra menor ou igual a 30 participantes. Sabe-se que, quando o tamanho da amostra do estudo é muito restrito (<30), pode haver um comprometimento das análises estatísticas, o que torna difícil a obtenção de inferências que representem a população alvo¹⁶.

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

de locomoção, distâncias geográficas e demandas emocionais de disponibilidade e interesse em participar de pesquisas.

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

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

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

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

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

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

Em contrapartida, um número reduzido de pesquisas se concentrou nas possibilidades de assistência a essa população, sendo que apenas um estudo tinha por objetivo avaliar o impacto de soluções terapêuticas na qualidade de vida de pessoas com ELA²³. Tal panorama de pesquisas pode interferir no suporte oferecido a esse público e, consequentemente, em seu bem-estar e qualidade de vida. No que concerne à fala, a intervenção terapêutica é considerada mais eficaz nos estágios iniciais, e, deste modo, pode contribuir para retardar o declínio da inteligibilidade²⁴, embora não possa impedir a perda desta função com a progressão da doença.

Além disso, outra pesquisa, considerando que a disartria tem uma influência negativa na funcionalidade da comunicação e participação social da pessoa com ELA, investigou o impacto da intervenção com foco na fala e com uso de Sistemas Suplementares e/ou Alternativos de Comunicação (SSAC), concluindo que

a segunda contribui, de forma mais expressiva, para melhorar ou pelo menos estabilizar a qualidade de vida e o humor desse grupo populacional, em detrimento da primeira, e portanto, deveriam ser oferecidos o mais precocemente possível²³.

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

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

Com o avanço da doença e a precipitação da anartria, há necessidade do uso de sistemas e dispositivos de Comunicação Suplementar e/ou Alternativa (CSA), para favorecimento da comunicação e da interação, tendo sido encontradas pesquisas, principalmente oriundas de outros países, relacionadas ao uso de recursos de controle ocular, que fazem uso da interface com o computador, uma vez que

ocorre a perda do controle da musculatura voluntária³, com restrição da autonomia. Nesse momento, quando dispositivos convencionais de CSA não são suficientes³, os recursos de alta tecnologia são as estratégias mais viáveis, para manter e restaurar a possibilidade de comunicação com familiares, amigos próximos e equipe de saúde, repercutindo positivamente na qualidade de vida e estado emocional da pessoa²³, sendo, possivelmente, esta uma das motivações de tendência das pesquisas acerca dessa temática.

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

Os resultados relacionados ao uso efetivo dos SSAC, trazem à tona a discussão do foco das intervenções terapêuticas na ELA em áreas como a

Fonoaudiologia e a Terapia Ocupacional, por exemplo. Este achado se configura como uma contribuição importante deste artigo, corroborando estudo que indica que a maioria dos pacientes descreve um impacto positivo dos dispositivos de comunicação em sua qualidade de vida, e evidenciam melhora ou estabilização do humor, sendo necessários desde o início do curso da doença²³.

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

(c) Foco do Estudo

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

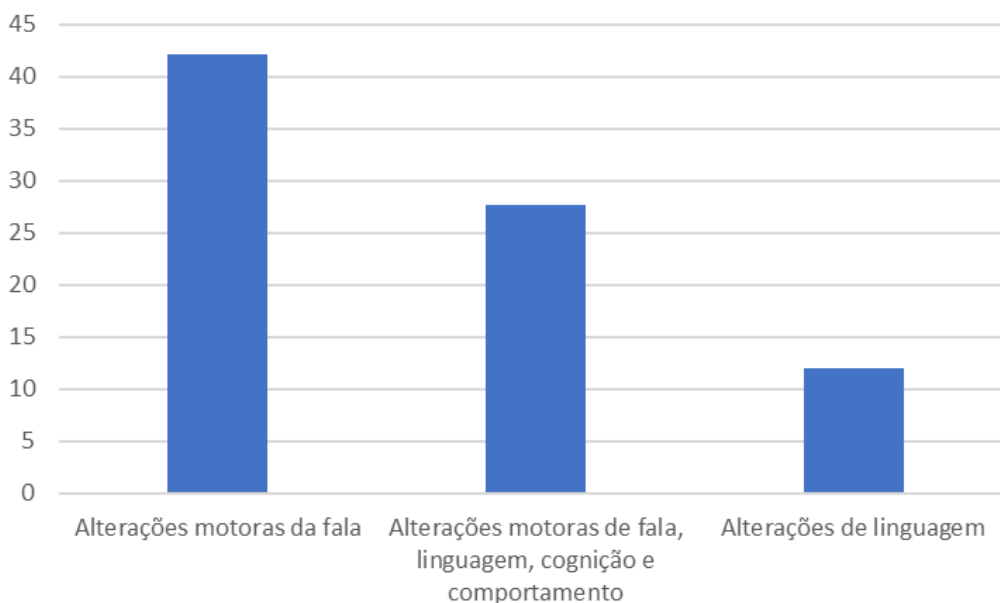


Figura 3. Distribuição dos artigos de acordo com o foco do estudo

Seguem resultados referentes às subcategorias estabelecidas:

(i) Alterações motoras de fala

A disartria, em pacientes com ELA, é frequentemente caracterizada por imprecisão articulatória, fala lenta e laboriosa, hipernasalidade acentuada e alterações vocais como rouquidão, aspereza e soproidade²².

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

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

Contudo, pessoas com ELA, de início bulbar, perdem a habilidade de fala em torno de sete meses após a primeira intervenção fonoaudiológica, o que resulta em um tempo limitado para se adaptar um recurso de CSA apropriado. Em contrapartida, aquelas que apresentam início espinhal, uma vez que já realizam acompanhamento por outros sintomas, são encaminhadas para o fonoaudiólogo mais cedo e têm mais tempo para essa adaptação⁴, aumentando as chances de manutenção da comunicação, mesmo em estágios avançados da doença.

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

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

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

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

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

Vários estudos das alterações motoras de fala e de linguagem encontrados apresentam foco associado às alterações de cognição e comportamento, geralmente relacionados à disfunção frontotemporal encontrada em 50 a 60% da população com ELA, mesmo sem a presença de componente genético e, que pode apresentar demência, distúrbios cognitivos e de comportamento, bem como déficits de cognição social e de linguagem³¹.

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

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

descrita por cuidadores como irritabilidade incomum, egoísmo ou desinteresse⁹.

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

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

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

É importante salientar que estas alterações podem estar presentes antes de ocorrer as manifestações motoras e, uma vez diagnosticada a ELA-DFT e/ou alteração da função executiva, o prognóstico é pior em relação aos que apresentam sua forma pura, diminuindo sua sobrevida em um ano³¹.

(iii) Alterações de linguagem

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

Alguns autores referem que o perfil do prejuízo cognitivo na ELA tem um caráter heterogêneo, com alguns pacientes apresentando alterações predominantemente da função executiva, outros exclusivamente da linguagem ou um padrão misto⁸. Ainda não se sabe a razão pela qual tais domínios são afetados,

no entanto, aspectos do processamento linguístico têm sido relacionados à patologia frontal na ELA³⁴.

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

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

Limitação do Estudo

De acordo com os dados do levantamento, grande parte dos estudos aqui revisados possuem número amostral limitado, e, portanto, não apresenta bom grau de generalidade externa. Sendo assim, há necessidade de validação sistemática futuras, com amostra maiores, a fim de permitir o conhecimento mais aprofundado em relação às alterações motoras da fala e linguagem em pessoas com ELA, principalmente no que concerne às possibilidades terapêuticas disponíveis, e assim permitir uma condução terapêutica mais assertiva.

Outro ponto importante a ser considerado, se refere ao número limitado da produção nacional, que impossibilita a aquisição de dados epidemiológicos representativos da população brasileira, e recursos terapêuticos mais coerentes com a realidade da socioeconômica do país.

CONCLUSÃO

Foi encontrada grande produção científica relacionada às alterações motoras de fala e de linguagem, com estudos advindos de diferentes países e diversas áreas de conhecimento, principalmente Neurologia e Fonoaudiologia. Foi encontrado um número reduzido de pesquisas nacionais em comparação às internacionais, o que possibilita a inferência de que questões relacionadas ao desenvolvimento de políticas públicas, incentivo à produção de pesquisa,

além de características sociodemográficas da população brasileira, bem como dificuldade de acesso aos serviços públicos, podem interferir neste quesito.

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

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

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

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

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

Nesse caminho, os achados apontam, de forma mais precisa, quais as evidências científicas da temática, de modo à nortear a prática clínica do

fonoaudiólogo e outras profissões afins, e suscitar interesse em áreas de pesquisa ainda pouco exploradas, possibilitando o melhor atendimento a esta população, sendo esta, portanto, a maior contribuição deste artigo.

REFERÊNCIAS

1. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3:17071. doi: 10.1038/nrdp.2017.71.
2. Leite Neto L, Constantini AC. Dysarthria and quality of life in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Rev. CEFAC [Internet]*. 2017 Sep [cited 2020 June 18];19(5):664-73. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-18462017000500664&lng=en. doi: <https://doi.org/10.1590/1982-021620171954017>
3. Leite Neto L, Constantini AC, Chun RYS. Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: a systematic review. *NeuroRehabilitation*. 2017;40(4):561-8. doi: 10.3233/NRE-171443
4. Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *Int J Lang Commun Disord*. 2018;53(2):385-92. doi: 10.1111/1460-6984.12357
5. Felgoise SH, Zaccheo V, Duff J, Simmons Z. Verbal communication impacts quality of life in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2016;17(3-4):179-83. doi: 10.3109/21678421.2015.1125499
6. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Zinman L, Pattee GL, Berry JD et al. Predicting speech intelligibility decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis based on the deterioration of individual speech subsystems. *PLoS One*. 2016;11(5):e0154971. doi:10.1371/journal.pone.0154971
7. Branco LM, Zanao T, Rezende TJ, Casseb RF, Balthazar MF, Woolley SC et al. Transcultural validation of the ALS-CBS Cognitive Section for the Brazilian population. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(1-2):60-7. doi: 10.1080/21678421.2016.1211147
8. Goldstein LH, Abrahams S. Changes in cognition and behaviour in Amyotrophic Lateral Sclerosis: nature of impairment and implications for assessment. *Lancet Neurol*. 2013;12(4):368-80. doi: 10.1016/S1474-4422(13)70026-7

9. Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, Woolley S, McLaughlin P, Snowden J et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): revised diagnostic criteria. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(3-4):153-74. doi: 10.1080/21678421.2016.1267768
10. Baylor C, Burns M, Eadie T, Britton D, Yorkston K. A qualitative study of interference with communicative participation across communication disorders in adults. *Am J Speech Lang Pathol.* 2011;20(4):269-87. doi: 10.1044/1058-0360(2011/10-0084
11. de Souza MT, da Silva MD, de Carvalho R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Einstein.* 2010;8(1):102-6. doi: <https://doi.org/10.1590/s1679-45082010rw1134>
12. Fontanesi SRO, Schmidt A. Interventions in aphasia: an integrative review. *Rev. CEFAC.* 2016;18(1):252-62. doi: <https://doi.org/10.1590/1982-021620161817715>
13. Grupo Ânima Educação. Manual de revisão bibliográfica sistemática integrativa: a pesquisa baseada em evidências. Belo Horizonte: Grupo Ânima Educação; 2014 [Acesso em 19/05/2020]. Disponível em: http://biblioteca.cofen.gov.br/wp-content/uploads/2019/06/manual_revisao_bibliografica-sistematica-integrativa.pdf.
14. Ursi ES. Prevenção de lesões de pele no perioperatório: revisão integrativa da literatura [dissertação]. Ribeirão Preto (SP): Universidade de São Paulo, Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto; 2005.
15. Prado LGR, Bicalho ICS, Vidigal-Lopes M, Ferreira CJA, Mageste Barbosa LS, Gomez RS et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis in Brazil: case series and review of the Brazilian literature. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016;17(3-4):282-8. doi: 10.3109/21678421.2016.1143011
16. Miot HA. Tamanho da amostra em estudos clínicos e experimentais. *J. Vasc. Bras.* 2011;10(4):275-8. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492011000400001>
17. de Marco M, Merico A, Berta G, Segato N, Citton V, Baglione A et al. Morphometric correlates of dysarthric deficit in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2015;16(7-8):464-72. doi: 10.3109/21678421.2015.1056191
18. Lee J, Littlejohn MA, Simmons Z. Acoustic and tongue kinematic vowel space in speakers with and without dysarthria. *Int J Speech Lang Pathol.* 2017;19(2):195-204. doi: 10.1080/17549507.2016.1193899
19. Noto YI, Simon N, Shibuya K, Matamala JM, Dharmadasa T, Kiernan MC. Dynamic muscle ultrasound identifies upper motor neuron involvement in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(5-6):404-10. doi: 10.1080/21678421.2017.1286355
20. Toro J, Reyes S. Tongue fasciculations in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N Engl J Med.* 2014;371(5):e7. doi: 10.1056/NEJMicm1309849
21. Searl J, Knollhoff S. Changes in lingual-alveolar contact pressure during speech over six months in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J. Commun. Disord.* 2017;70:49-60. doi: 10.1016/j.jcomdis.2017.10.004
22. Tomik J, Tomik B, Wiatr M, Składzień J, Stręk P, Szczudlik A. The evaluation of abnormal voice qualities in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurodegener Dis.* 2015;15(4):225-32. doi: 10.1159/000381956
23. Körner S, Siniawski M, Kollwe K, Rath KJ, Krampfl K, Zapf A et al. Speech therapy and communication device: impact on quality of life and mood in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013;14(1):20-5. doi: 10.3109/17482968.2012.692382
24. Wang J, Kothalkar PV, Kim M, Yunusova Y, Campbell TF, Heitzman D et al. Predicting Intelligible Speaking Rate in individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis from a small number of speech acoustic and articulatory samples. *Workshop Speech Lang Process Assist Technol.* 2016;2016:91-7. doi: 10.21437/SLPAT.2016-16
25. Guy V, Soriani MH, Bruno M, Papadopoulo T, Desnuelle C, Clerc M. Brain computer interface with the P300 speller: usability for disabled people with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Ann Phys Rehabil Med.* 2018;61(1):5-11. doi: 10.1016/j.rehab.2017.09.004
26. Caligari M, Godi M, Guglielmetti S, Franchignoni F, Nardone A. Eye tracking communication devices in Amyotrophic Lateral Sclerosis: impact on disability and quality of life. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013;14(7-8):546-52. doi: 10.3109/21678421.2013.803576

27. Alfwaress FS, Bibars AR, Hamasha A, Maaitah EA. Outcomes of palatal lift prosthesis on dysarthric speech. *J Craniofac Surg*. 2017;28(1):30-5. doi: 10.1097/SCS.00000000000003167
28. Pelosi M. Dispositivos móveis para comunicação alternativa: primeiros passos. In: Passerino L, Bez MR, Pereira ACC, Peres A (orgs). *Comunicar para Incluir*. Porto Alegre: CRBF, editor. 2013. p. 371-80.
29. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Green JR. Predicting early bulbar decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a speech subsystem approach. *Behav Neurol*. 2015;2015:183027. doi: <https://doi.org/10.1155/2015/183027>
30. Beukelman D, Yorkston K, Hakel M, Dorsey M. *Speech Intelligibility Test (SIT) [Computer Software]*. Neb, USA: Madonna Rehabilitation Hospital, Lincoln, 2007.
31. Woolley SC, Strong MJ. Frontotemporal dysfunction and dementia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin*. 2015;33(4):787-805. doi: 10.1016/j.ncl.2015.07.011
32. Consonni M, Catricalà E, Dalla Bella E, Gessa VC, Lauria G, Cappa SF. Beyond the consensus criteria: multiple cognitive profiles in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Cortex*. 2016;81(2016):162-7. doi: 10.1016/j.cortex.2016.04.014
33. Van Der Hulst EJ, Bak TH, Abrahams S. Impaired affective and cognitive theory of mind and behavioural change in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(11):1208-15. doi: 10.1136/jnnp-2014-309290
34. Tsermentseli S, Leigh PN, Taylor LJ, Radunovic A, Catani M, Goldstein LH. Syntactic processing as a marker for cognitive impairment in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015;17(1-2):69-76. doi: 10.3109/21678421.2015.1071397
35. Leslie FV, Hsieh S, Caga J, Savage SA, Mioshi E, Hornberger M et al. Semantic deficits in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015;16(1-2):46-53. doi: 10.3109/21678421.2014.987301
36. Ash S, Olm C, McMillan CT, Boller A, Irwin DJ, McCluskey L et al. Deficits in sentence expression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015;16(1-2):31-9. doi: 10.3109/21678421.2014.974617
37. Baumer D, Butterworth R, Menke RA, Talbot K, Hofer M, Turner MR. Progressive hemiparesis (Mills syndrome) with aphasia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurology*. 2014;82(5):457-8. doi: 10.1212/WNL.0000000000000090
38. Maeda K, Shiraishi T, Idehara R. Agraphia in mobile text messages in a case of Amyotrophic Lateral Sclerosis with frontotemporal dementia. *Intern Med*. 2015;54(23):3065-8. doi: 10.2169/internalmedicine.54.4982

ANEXO 1

Instrumento de coleta de dados

A. Identificação

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

B. Instituição sede do estudo

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

C. Tipo de publicação

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

D. Características metodológicas do estudo

1. Tipo de publicação
 1.1 Pesquisa
 Abordagem quantitativa
 Delineamento experimental
 Delineamento quase-experimental
 Delineamento não-experimental
 Abordagem qualitativa
 1.2 Não pesquisa
 Revisão de literatura
 Relato de experiência
 Outras _____
 2. Objetivo ou questão de investigação _____
 3. Amostra
 3.1 Seleção
 Randômica
 Conveniência
 Outra _____
 3.2 Tamanho (n)
 Inicial _____
 Final _____
 3.3 Características
 Idade _____
 Sexo: M () F () _____
 Raça _____
 Diagnóstico _____
 Tipo de cirurgia _____
 3.4 Critérios de inclusão/exclusão dos sujeitos _____
 4. Tratamento dos dados _____
 5. Intervenções realizadas
 5.1 Variável independente _____
 5.2 Variável dependente _____
 5.3 Grupo controle: sim () não () _____
 5.4 Instrumento de medida: sim () não () _____
 5.5 Duração do estudo _____
 5.6 Métodos empregados para mensuração da intervenção _____
 6. Resultados _____
 7. Análise
 7.1 Tratamento estatístico _____
 7.2 Nível de significância _____
 8. Implicações
 8.1 As conclusões são justificadas com base nos _____
 8.2 Quais são as recomendações dos autores _____
 9. Nível de evidência _____

E. Avaliação do rigor metodológico

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