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

Speech intelligibility in people with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

RESUMO

Objetivo: Avaliar a inteligibilidade de fala e disartria, correlacionando com a avaliação funcional da ELA. Método: Estudo quantitativo-descritivo aprovado pelo CEP, sob nº CAAE 62912416.4.0000.5404, constituído por 19 pessoas com ELA, esporadica ou familiar. Para coleta, aplicou-se o Protocolo de Disartria e Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re). Para análise, foi utilizada escala visual analógica para inteligibilidade de fala e medidas de resumo e correlação dos instrumentos pelo Coeficiente de Spearman com nível de significância de 5%. Resultados: A inteligibilidade de fala está comprometida (41,37±39,73) em graus variados com correlação positiva com o grau geral de disartria (p=<.0001) e com todos os parâmetros de fala analisados, indicando impacto na deterioração da fala do grupo estudado. Há correlação negativa entre inteligibilidade de fala e resultados das seções bulbar – fala e deglutição (p=0,0166), braço – atividades com membro superior (p=0,0064) e perna – atividades com membro inferior (p=0,0391). Os parâmetros de respiração (p=0,0178), fonação (p=0,0334) e ressonância (p=0,0053) apresentaram correlação negativa com o item “fala” do ALSFRS-Re. Conclusão: Os achados mostram prejuízo da inteligibilidade de fala e disartria e evidenciam respiração, fonação e ressonância como importantes marcadores da progressão da doença. Uma avaliação criteriosa e precoce da produção motora oral permite melhor gerenciamento das alterações na ELA.

ABSTRACT

Purpose: To evaluate speech intelligibility and dysarthria, correlated to the functional assessment of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Methods: Quantitative-descriptive study approved by REC under No. CAAE 62912416.4.0000.5404, comprised of 19 individuals with sporadic or familiar ALS. Data were collected using the Dysarthria Protocol and the Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-Re). We used visual analogue scale (VAS) to assess speech intelligibility and summary measures; and Spearman’s coefficients of correlation for the instruments with significance level of 5%. Results: Speech intelligibility is compromised (41.37±39.73) in varied degrees with positive correlation with the general degree of dysarthria (p=<.0001), and with all the analyzed speech parameters, indicating impact on the speech deterioration of the studied group. There is negative correlation between speech intelligibility and the results of the bulbar sections – speech and deglutition (p=0.0166), arm – activities with the upper limb (p=0.0064) and leg – activities with the lower limb (p=0.0391). Breathing (p=0.0178), phonation (p=0.0334) and resonance (p=0.0053) parameters showed a negative correlation with the item “speech” of the ALSFRS-Re. Conclusion: Results show impaired speech intelligibility and dysarthria, and evidence breathing, phonation and resonance as important markers of the disease progression. A thorough and early evaluation of the oral motor production allows for a better management of alterations in ALS.
INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa, de caráter heterogêneo, que apresenta alterações motoras, cognitivas e comportamentais. Estudos fisiopatológicos recentes indicam causas genéticas, ambientais e do estilo de vida como principais determinantes da doença(1). De acordo com a literatura, 90% dos casos aparecem na sua forma esporádica e 10%, aproximadamente, são de natureza familiar. Apesar de não existir biomarcadores específicos da doença relatados na literatura, pesquisa anterior refere relação com achados de mutações de genes relacionados à ELA e redução da atividade de dismutação da enzima superóxido dismutase SOD1(2). Além disso, estudo recente indica que os microRNAs do músculo esquelético (miRNAs), MiR-424 e miR-206, são potenciais marcadores prognósticos para ELA(3). Nenhum fator ambiental significativo é relatado, no entanto, o tabagismo e a estrutura corpórea magra podem constituir fatores agravantes(2).

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

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

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

A inteligibilidade da fala relaciona-se ao quanto a mensagem é compreendida pelo interlocutor, ou seja, à facilidade de se entender o conteúdo dito numa conversa. Sendo assim, deve ser percebida do ponto de vista do falante e do seu parceiro de comunicação(10). Na ELA, a diminuição da velocidade de fala marca o início do declínio deste parâmetro(9).

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

A alteração da fala, vivenciada pela pessoa com ELA, e a precipitação da perda desta função, gera uma vulnerabilidade de comunicação, pois compromete o discurso(11). O uso da Comunicação Suplementar e/ou Alternativa (CSA) se configura, nessa situação, como uma estratégia de comunicação com familiares, equipe de saúde e amigos próximos, facilitando a socialização, autonomia e tomada de decisões(12). A situação de vulnerabilidade comunicativa vivenciada pela pessoa com ELA, principalmente após a perda da comunicação, pode levar ao desenvolvimento de problemas emocionais e/ou ansiedade, frustração, medo e tristeza(8,12) e pode ser considerada como um dos piores aspectos da doença(9).

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

Deste modo, este artigo tem por objetivo avaliar a inteligibilidade de fala e disartria, correlacionando com a avaliação funcional da ELA, baseado nas seguintes perguntas norteadoras: Quais componentes de fala interferem mais intensamente em sua inteligibilidade e podem ser possíveis marcadores da deterioração da produção motora oral? A disartria e o prejuízo da inteligibilidade de fala têm relação com o avanço da gravidade da doença?

MÉTODO

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

Constituição da amostra

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

Procedimentos de coleta de dados

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

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

Leite Neto et al. CoDAS 2021;33(1):e20190214 DOI: 10.1590/2317-1782/20202019214

2/10
a) *Entrevista inicial* para levantamento de dados relacionados ao sexo, idade, anos de escolaridade e tempo de doença de cada entrevistado;

b) *Avaliação da disartria* por meio do “Protocolo de Avaliação da Disartria”—(Anexo 1), o qual inclui a análise dos seguintes componentes: expiração, fonação, ressonância, articulação e prosódia. O Protocolo foi traduzido e adaptado para o Português e, apesar de não ser validado, mostrou-se sensível para avaliação da fala de sujeitos com ELA, conforme estudo anterior—. O instrumento necessitou de algumas adaptações para sua utilização neste estudo, devido à realidade da população estudada e material disponível, de modo que a análise dos cinco parâmetros se deu como segue:

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

c) *Aplicação da versão revisada da Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re)—*(Anexo 2). O ALSFRS-R consiste de um inventário funcional específico para ELA, validado para a língua portuguesa e composto por 12 itens: fala, salivação, deglutição, escrita, corte de alimentos e manuseio de utensílios, vestir e higiene, virar na cabeça, quando possíveis, indicativos de “sim” e de “não”, uso de figuras, escrita e digitação no celular, quando os participantes já faziam uso de alguma dessas estratégias. Nenhum deles fazia uso de dispositivos de comunicação suplementar e/ou alternativa.

**Forma de análise dos dados**

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

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

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

Foi realizada análise exploratória dos dados por meio de medidas resumo (média, desvio padrão, mínimo, mediana, máximo, frequência e porcentagem). A concordância entre os juízes foi analisada por meio do Coeficiente de Correlação Intraclass. A correlação entre os instrumentos e deles com a imparcialidade do julgamento das amostras. Estes eram fonouaudiólogos com experiência em alterações neurológicas, sendo que ambos receberam treinamento individualizado prévio, por um dos pesquisadores responsáveis quanto ao protocolo aplicado, com a finalidade de aumentar a confiabilidade da análise.

A aplicação da Escala de Avaliação Funcional foi realizada por um dos pesquisadores, por meio do questionamento direto ao participante acerca dos itens contidos no ALSFRS-Re.

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

**RESULTADOS**

As medidas de resumo relacionadas à caracterização dos participantes podem ser observadas na Tabela 1, como segue.

| Variável | Média ± DP | Variação | Número de Participantes |
|----------|------------|----------|-------------------------|
| Idade    | 74 ± 8     | 30       | 10                      |
| Tempo de Doença | 10 ± 5  | 5        | 10                      |
| Grau de Formação | 4 ± 1  | 4        | 10                      |
| Coeficiente Intraclass  | 0,8 ± 0,2 | 0,6      | 10                      |
| Síndrome de Friedreich | 0,5 ± 0,2 | 0,4      | 10                      |

A média de idade dos participantes é de 58,42 ± 13,27, inferior à média de início dos sintomas, encontrada na literatura,
situada na sexta década de vida\textsuperscript{(1,15,16)}. Cabe ressaltar que nove participantes (47,36\%) da pesquisa tinham idade inferior a 60 anos, fator que pode influenciar o prognóstico e declínio funcional dos indivíduos com a progressão da doença\textsuperscript{(15)}.

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

Quanto ao tempo de estudo, a média dos participantes foi de 9,95±4,25 anos, sendo que onze desses participantes apresentaram nível de escolaridade entre segundo grau completo e ensino superior.

O tempo médio de diagnóstico foi de 4±2,91 anos, entretanto para grande maioria dos participantes foi de até 5 anos e, para apenas cinco, entre 6 e 9 anos.

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

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

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

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

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

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

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

Quando se compara a gravidade da fala com os parâmetros da disartria e inteligibilidade dos participantes, observa-se correlação

\begin{table}[h!]
\centering
\begin{tabular}{|l|c|}
\hline
\textbf{Tabela 1. Caracterização dos participantes quanto à idade, sexo, tempo de estudo e tempo de diagnóstico} & \\
\hline
\textbf{Variáveis} & \textbf{Participantes} \\
\hline
\textbf{Idade} & Média 58,42 \\
& Mediana 61,00 \\
& Mínimo-Máximo 31-79 \\
& Desvio Padrão 13,27 \\
\textbf{Sexo} & Feminino 8 (42,11\%) \\
& Masculino 11 (57,89\%) \\
\textbf{Tempo de Estudo (anos)} & Média 9,95 \\
& Mediana 11,00 \\
& Mínimo-Máximo 2-15 \\
& Desvio Padrão 4,25 \\
\textbf{Tempo de Diagnóstico (anos)} & Média 4 \\
& Mediana 1-9 \\
& Mínimo-Máximo 4 \\
& Desvio Padrão 2,91 \\
\hline
\end{tabular}
\end{table}

\begin{table}[h!]
\centering
\begin{tabular}{|l|c|}
\hline
\textbf{Tabela 2. Medidas de resumo de acordo com os parâmetros de respiração, fonação, ressonância, articulação, prosódia, grau geral da disartria e inteligibilidade de fala} & \\
\hline
\textbf{Variáveis} & \textbf{Amostra (n=19)} \\
\hline
\textbf{Respiração} & Média 2,9 \\
& Mediana 2,0 \\
& Mínimo-Máximo 0,5-6,0 \\
& Desvio Padrão 2,0 \\
\textbf{Fonação} & Média 2,7 \\
& Mediana 2,0 \\
& Mínimo-Máximo 0,0-6,0 \\
& Desvio Padrão 2,2 \\
\textbf{Ressonância} & Média 2,2 \\
& Mediana 1,0 \\
& Mínimo-Máximo 0,0-6,0 \\
& Desvio Padrão 2,3 \\
\textbf{Articulação} & Média 2,4 \\
& Mediana 1,5 \\
& Mínimo-Máximo 0,0-6,0 \\
& Desvio Padrão 2,4 \\
\textbf{Prosódia} & Média 2,0 \\
& Mediana 0,5 \\
& Mínimo-Máximo 0,0-6,0 \\
& Desvio Padrão 2,3 \\
\textbf{Grau Geral} & Média 12,4 \\
& Mediana 7,5 \\
& Mínimo-Máximo 0,5-30,0 \\
& Desvio Padrão 10,7 \\
\textbf{Inteligibilidade} & Média 41,37 \\
& Mediana 20,5 \\
& Mínimo-Máximo 2-100 \\
& Desvio Padrão 39,73 \\
\hline
\end{tabular}
\end{table}

\textbf{Legenda:} (*) foi usada a média dos dois juízes; n = número da amostra
negativa entre o avanço do comprometimento funcional com os itens respiração, fonação, ressonância e inteligibilidade, indicando que estes têm maior impacto na deterioração da fala. Sendo assim, à medida que há uma piora destes componentes, a comunicação fica mais prejudicada, o que não acontece com articulação e prosódia, que, provavelmente, interfere, de forma mais tardia, como segue demonstrado na Tabela 5.

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

| Variáveis | Resp | Fona | Ress | Artic | Pros | Total |
|-----------|------|------|------|-------|------|-------|
| Intel     | 0,83314 | 0,82192 | 0,89138 | 0,94748 | 0,86010 | 0,96047 |
|           | <0,001 | <0,001 | <0,001 | <0,001 | <0,001 | <0,001 |

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

TABELA 4. Correlação entre os resultados do Protocolo de Disartria e as seções do ALSFRS-Re

| seções/variáveis | Resp | Fona | Ress | Artic | Pros | Total | Intel |
|------------------|------|------|------|-------|------|-------|-------|
| B                | -0,53599 | -0,52612 | -0,62119 | -0,45129 | -0,28546 | -0,56519 | -0,54179 |
|                  | 0,018 | 0,0207 | 0,0045 | 0,0524 | 0,2362 | 0,0117 | 0,0166 |
| A                | -0,60748 | -0,66058 | -0,60627 | -0,60496 | -0,41614 | -0,67065 | -0,60204 |
|                  | 0,0058 | 0,0021 | 0,0059 | 0,0061 | 0,0764 | 0,0017 | 0,0064 |
| C                | -0,28236 | -0,30125 | -0,47654 | -0,44825 | -0,03047 | -0,30959 | -0,30708 |
|                  | 0,2145 | 0,1541 | 0,0391 | 0,0543 | 0,9015 | 0,1971 | 0,201 |
| L                | -0,5105 | -0,34019 | -0,47654 | -0,44825 | -0,25961 | -0,46345 | -0,47653 |
|                  | 0,0255 | 0,1541 | 0,0391 | 0,0543 | 0,2831 | 0,0452 | 0,0391 |

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

TABELA 5. Comparação entre a gravidade da fala, respiração, fonação, articulação, prosódia e inteligibilidade de fala

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

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

**DISCUSSÃO**

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

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

Tais achados corroboram estudos anteriores que referem que, com a progressão da ELA, ocorre prejuízo da inteligibilidade de fala, o qual evidencia perda gradual do controle e da força muscular dos órgãos fonoarticulatórios, redução e aumento da duração dos movimentos articulatórios\textsuperscript{6}, diminuição progressiva das taxas de fala e aumento do número e duração das pausas no discurso\textsuperscript{18}. Ainda nesse sentido, outros autores reforçam o impacto negativo destas alterações para o empobrecimento da linguagem, que torna o discurso cada vez mais laborioso e reduzido\textsuperscript{7,19}, afastando o indivíduo do convívio social\textsuperscript{12}.

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

Os resultados aqui encontrados divergem de outros estudos\textsuperscript{4,15} que abordam que a perda de inteligibilidade de fala vai acontecer em fases mais avançadas da doença. Tais autores pontuam que a idade do início dos sintomas interfere no prognóstico e declínio da função bulbar e respiratória, apesar de não se entender, de forma clara, o mecanismo pelo qual isso acontece. É importante considerar que alguns fatores prognósticos conhecidos, como distúrbio cognitivo e estado nutricional não foram levados em consideração nos estudos, o que pode se configurar como fator limitante, apesar de ratificar a heterogeneidade genética e fisiopatológica da ELA. Nesta direção, outros autores reforçam a importância do tempo de início doença, como sendo um dos fatores mais significativos que contribuem para a deterioração das funções de fala, entretanto, indicam que nem idade nem sexo são significativos, em relação ao declínio dessas funções\textsuperscript{10}.

Por outro lado, os achados desta pesquisa indicam que há correlação positiva da inteligibilidade de fala com os parâmetros de disartria analisados, o que corrobora o apontado pela literatura de que, à medida que há piora das alterações disátricas, a fala fica cada vez mais ininteligível\textsuperscript{2}.

Nos resultados do Protocolo de Disartria, observou-se grau geral de alteração moderado, no grupo estudado, resultado similar a estudo anterior\textsuperscript{6}, sendo a respiração (2,9±2,0), fonação (2,7±2,2) e articulação (2,4±2,4) as variáveis mais comprometidas, dentre os parâmetros de fala analisados.

Os achados deste estudo, relacionados à respiração, apontam a presença de comprometimento de leve a moderado, consonantes com a literatura que indica a presença do comprometimento desta função na ELA, a qual afeta os músculos inspiratórios, expiratórios e bulbares e pode gerar dessaturação de oxigênio, devido à hiperacapnia, tosse e aspiração excessiva de saliva. Além disso, em fases avançadas da doença, é possível observar sintomas de fraqueza muscular respiratória, como dispneia por esforço, fadiga, cefaleia matinal ou distúrbios do sono, culminando na hipoventilação noturna, tornando-se necessário o uso de ventilação mecânica, na maior parte das vezes\textsuperscript{20}.

Os resultados desta pesquisa mostram correlação positiva entre a gravidade da fala com o parâmetro respiração, o que demonstra que o avanço do prejuízo da função respiratória impacta negativamente na comunicação. Tal achado converge com outro estudo que aborda que o estado respiratório geral pode afetar o desempenho de fala de pacientes com ELA e complicar a execução articular\textsuperscript{21,22}.

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

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

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

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

Nesta pesquisa, quando realizada a comparação entre as seções da Escala de Avaliação Funcional (ALSFRS-Re) com a inteligibilidade e grau geral da disartria, observa-se correlação negativa entre as seções bulbar, braço e perna, evidenciando que a piora da fala acompanha a perda da função motora. Os resultados indicam que a escala ALSFRS-Re se configura como uma medida sensível para avaliar a funcionalidade da fala, desde o início do aparecimento dos sintomas bulbares, diferente de outro estudo(9).

Além disso, os achados da ALSFRS-Re também permitem indicar a necessidade do uso de CSA. Com o prejuízo da inteligibilidade e a possibilidade da perda total da fala, a necessidade do uso da comunicação suplementar e/ou alternativa se mostra essencial, desde as fases iniciais(10,11,12,13). Em estudo anterior, 60% dos participantes necessitaram do uso dessa estratégia para manutenção da funcionalidade da comunicação(14).

Ainda nessa direção, os resultados evidenciam que os parâmetros de respiração, fonação e ressonância parecem ter maior impacto na gravidade da fala na percepção do grupo estudado, o que permite inferir que tais componentes podem se constituir importantes marcareadores da perda da inteligibilidade de fala, na ELA. Sendo assim, uma avaliação de fala acurada, por um profissional especialista, como o fonoaudiólogo, desde as primeiras consultas diagnósticas, pode favorecer a percepção dos primeiros sintomas bulbares, se configurando como aspecto fundamental para o diagnóstico diferencial, bem como para nortear o seguimento clínico-terapêutico e indicar formas alternativas de comunicação como a CSA.

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

CONCLUSÃO

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

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

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

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

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

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

REFERÊNCIAS

1. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. Nat Rev Dis Primers. 2017;3(1):17071. http://dx.doi.org/10.1038/nrdp.2017.71. PMid:28900624.
2. Chio A, Battistini S, Calvo A, Caponnetto C, Conforti F, Corbo M, et al. Genetic counselling in ALS: facts, uncertainties and clinical suggestions. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2014;85(5):478-85. http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2013-305546. PMid:23833266.
3. de Andrade HM, de Albuquerque M, Avansini SH, de S Rocha C, Dogini DB, Nucci A, et al. MicroRNAs-424 and 206 are potential prognostic markers in spinal onset amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci. 2016;368:19-24. http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2016.06.046. PMid:27538595.
4. 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.
5. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Zinman L, Patte CL, 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. http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0154971. PMid:27148967.
6. Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. Int J Lang Commun Disord. 2018;53(2):385-92. http://dx.doi.org/10.1111/1460-6984.12357. PMid:29159848.
7. Leite I, No, Constantin AC. Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Rev CEFAC. 2017;19(5):664-73. http://dx.doi.org/10.1590/1982-021620171954017.
Age of onset differentially influences the progression of regional dysfunction. Neuroepidemiology. 2013;41(2):118-30.

BDNF ALS Study Group (Phase S1516-18462011005000030). Morphometric correlates of dystrophic deficit in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2015;16(7-8):464-72. http://dx.doi.org/10.3109/21678421.2015.1056191. PMid:2621168.

Almocida SRM, Silva LBC, Guerreiro CAM,ucci A. Amyotrophic lateral sclerosis: prospective study on respiratory parameters. Arq Neuropsiquiatr. 2010;68(2):258-62. http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2010000200020. PMid:20464296.

Pontes RT, Orsini M, de Freitas MRG, Antonioli R S, Nascimento OJM. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão de Literatura. Rev Neurocienc. 2010;18(1):69-73. https://doi.org/10.34024/mc.2010.v18.8505.

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 articularatory samples. Workshop Speech Lang Process Assist Technol. 2016;2016:91-7. http://dx.doi.org/10.21437/SLPAT.2016-16. PMid:29423454.

Mefford AS, Pattee GL, Green JR. Speaking rate effects on articulatory pattern consistency in talkers with mild ALS. Clin Lnguist Phon. 2014;28(11):799-811. http://dx.doi.org/10.1080/02699206.2014.908239. PMid:24724615.

Marchand DLP, Bonamigo AW. Atuação fonoaudiológica na voz do idoso: revisão sistemática exploratória de literatura. Disturb Comun. [Internet]. 2015;27(2):309-17. [citado em 2019 Ago 21]. Disponível em: http://revistas.pucsp.br/dic/article/view/21349.

Caligari M, Godi M, Guglielmetti S, Franchignon 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. http://dx.doi.org/10.3109/21678421.2013.803576. PMid:23834069.

Ray J. Real-life challenges in using augmentative and alternative communication by persons with amyotrophic lateral sclerosis. Comm Disord. Q. 2015;36(3):187-92. http://dx.doi.org/10.1177/1525740114545359.

**Contribuição dos autores**

LLN participou da idealização do estudo, coleta, análise e interpretação dos dados e redação do artigo; MCFJ participou, na condição de co-orientador, da idealização do estudo, supervisão da coleta de dados e redação do artigo; RYSC participou, na condição de orientadora, da idealização do estudo, análise, interpretação dos dados e redação do artigo.
### Anexo 1. Protocolo de Avaliação da Disartria

#### PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO DAS DISARTRIAS

**1. Respiração**

| Parâmetro | Normal | Observações |
|-----------|--------|-------------|
| Velocidade (Ciclos/Minuto) | 12-20 c/min |
| Tempo Máximo de Fonação | /a/ | Normal 10-20 segundos |
| | /i/ | Normal 10-20 segundos |
| | /s/ | Normal 10-20 segundos |
| | /z/ | Normal 0,7 a 1,3 |
| Relação s/z | Normal 0,7 a 1,3 |
| Palavras por expiração - contagem espontânea de números (40 a 1): | |
| **Respiração: Análise indica comprometimento de grau:** | 0---1---2---3---4---5---6 | (grau 0 ausência; 6 grave) |

**2. Fonação**

| Parâmetro | Normal | Observações |
|-----------|--------|-------------|
| Qualidade Vocal | normal/pastosa/trêmula/aspera/soprosa |
| Ataque Vocal | isocrônico/brusco/aspirado |
| Intensidade Vocal | adequada/alta/baixa |
| Altura Vocal | adequada/grave/água |
| Variação da Qualidade | estável/instável |
| **Voz: Análise indica comprometimento de grau:** | 0---1---2---3---4---5---6 | (grau 0 ausência; 6 grave) |

**3. Ressonância**

| Parâmetro | Normal/hipernasal/hiponasal |
|-----------|---------------------------|
| Movimento velar | adequada/minima/ausente |
| Movimentação de parede faríngea | adequada/minima/ausente |
| Emissão nasal | Normal/hipernasal/hiponasal |
| **Ressonância: Análise indica comprometimento de grau:** | 0---1---2---3---4---5---6 | (grau 0 ausência; 6 grave) |

**4. Articulação**

| Parâmetro | Normal/alterado |
|-----------|----------------|
| Movimento de lábio | (i/u e pa) – espontâneos e forçados |
| Lingua | ka/ta – velocidade crescente |
| Mandíbula | Abertura |
| Conversa espontânea | Desenho para paciente descrever |
| Leitura de monossilabos e de frases | respiração/articulação/ressonância |
| Plosiva | Banco, Tucano, Dedo, Panela |
| Plosivos e nasais, na emissão de palavras e fora | Porco, Gato, Batata, Tomate |
| Ligação consonantais e Fricativas | Cama, Caminhão, Balão, Pão, Mão |
| Vogais isoladas e vogais nas palavras | A E I O U, Meia, Pia, Bóia, Baú |
| Líquidas | Lápis, Milho, Lua, Olho, Bolo, Ilha |
| Encontros consonantais | Prato, Blusa, Flores, Fralda |
| Diadococinesias (repetição espontânea – velocidade crescente) | Pataka, Badaga, Fasacha |
| Precisão articulatoria | Prata, Blusa, Flores, Fralda |
| **Articulação: Análise indica comprometimento de grau:** | 0---1---2---3---4---5---6 | (grau 0 ausência; 6 grave) |

**5. Prosódia**

| Parâmetro | Normal/alterado |
|-----------|----------------|
| Entonação | Afirmação: É proibido fumar aqui; Interrogação: Você gostaria de comprar bolo ou sorvete?; Exclamação: Maria chegou! |
| Velocidade | normal/alterado |
| Pausas na fala | 0---1---2---3---4---5---6 | (grau 0 – sem pausas; 6 muitas pausas) |
| **Prosódia: Análise indica comprometimento de grau:** | 0---1---2---3---4---5---6 | (grau 0 ausência; 6 grave) |

**Total Disartria**

| Classificação | Máximo |
|---------------|--------|
| Leve | 1 a 10 pontos |
| Moderada | 11 a 20 pontos |
| Grave | 21 a 30 pontos |
**Anexo 2. Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica (ALSFRS-Re)**

| Paciente: ___________________________________________ | Data: ______/____/____ |

**AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS FUNCTIONAL RATING SCALE - REVISED (ALSFRS-R)**

| 1. Fala | 2. Salivação | 3. Deglutição | 4. Escrita | 5a. Cortando alimentos e manuseando utensílios (pacientes sem gastrostomia) | 5b. Cortando alimentos e manuseando utensílios (escala alternativa para pacientes com gastrostomia) | 6. Vestuário e higiene |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 4 | 4 | 4 | 4 | 4 | 4 | 4 |
| 3 | 3 | 2 | 3 | 3 | 3 | 3 |
| 2 | 2 | 1 | 2 | 2 | 1 | 2 |
| 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |

**TOTAL:**