

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ
EDNA MÁRCIA DA SILVA ABDULMASSIH**

**AVALIAÇÃO DA DEGLUTIÇÃO EM PACIENTES COM ATAXIA
ESPINOCEREBELARES TIPOS 2, 3, 6,7 E 10 COM QUEIXA DE DISFAGIA
OROFARÍNGEA: AVALIAÇÃO COMPARATIVA COM ESTUDO DINÂMICO
DA DEGLUTIÇÃO POR VIDEOFLUOROSCOPIA E COM CAPTAÇÃO DO
SOM PELO SONAR DOPPLER.**

CURITIBA
2013

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ
EDNA MÁRCIA DA SILVA ABDULMASSIH**

**AVALIAÇÃO DA DEGLUTIÇÃO EM PACIENTES COM ATAXIA
ESPINOCEREBELARES TIPOS 2, 3, 6,7 E 10 COM QUEIXA DE DISFAGIA
OROFARÍNGEA: AVALIAÇÃO COMPARATIVA COM ESTUDO DINÂMICO
DA DEGLUTIÇÃO POR VIDEOFLUOROSCOPIA E COM CAPTAÇÃO DO
SOM PELO SONAR DOPPLER.**

.

Tese apresentada ao Programa de Doutorado em Medicina Interna e Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná como requisito parcial para obtenção do Título de Doutor em Ciências da Saúde.

Orientador: Prof. Dr. Helio Afonso Ghizoni Teive

CURITIBA
2013

DEDICATÓRIA

Dedico esse trabalho ao meu esposo Paulo, às minhas filhas Ana Carolina, Gabriela e Bárbara, aos meus pais João e Zulmira, aos meus irmãos, cunhado (a) e sobrinhas. Aos amigos de luta diária.

Obrigada por fazerem parte da minha existência e de contribuírem com o meu crescimento espiritual.

AGRADECIMENTOS

DEUS, por sua justiça e bondade infinita. Pela confiança e auxílio a mim conferida, nos caminhos das existências, como sinônimo de progresso e evolução espiritual. Obrigada **Senhor**, sempre.

Ao **Departamento de Clínica Médica** do Hospital de Clínicas da UFPR e à direção do Hospital de Clínicas, pelo incentivo e apoio.

Ao meu orientador **Prof. Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive**, pelo apoio incondicional e pela orientação e sugestões na revisão desta tese. Por ser um exemplo de desprendimento e dedicação ao próximo. A minha gratidão.

Ao Prof. **Dr. Ari Leon Jurkiewicz**, com profundo respeito e admiração por sua sabedoria, pelos seus ensinamentos, sua paciência, compreensão, respeito e amizade.

professora e **Fga. Rosane Sampaio Santos** por sua dedicação, disponibilidade e profissionalismo.

Ao **professor Dr. Jair Mendes Marques**, por ser sempre prestativo e clarificar a indispensável aplicação estatística na análise deste estudo.

Ao **Dr. Elmar Fugmann** e **Dr. Antonio Ulisses Cavazzoni** do Setor da PerOral do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, que abriram as portas do ambulatório e acreditaram em meu projeto.

Ao pessoal administrativo do Setor da PerOral do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, **Renato, Adair**, ao Serviço de Enfermagem **Rosana e Roseli**.

Ao amigo **Neno** do Serviço de Radiologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Agradeço imensamente aos colegas do Ambulatório de Exames e Pesquisas Fgas. **Gisela Hirata e Hellen Lago**

As **Sras. Valéria T. A. Knapp e Lúcia Lemiszka** pelo incentivo e ajuda na formatação deste trabalho.

Agradeço a equipe de multiprofissionais, **Residentes, Mestres, Doutores, Médicos, Fisioterapeutas, Nutricionistas e Terapeutas Ocupacionais** do ambulatório de Distúrbios do Movimento na presteza da avaliação e orientação aos pacientes com ataxia espinocerebelar.

A **todos os pacientes** com ataxia espinocerebelar, **e seus familiares**, que contribuíram para a realização desta pesquisa.

Muito Obrigada!

EPÍGRAFE

*“Ninguém pode voltar atrás e fazer um novo começo,
mas qualquer um pode começar agora
e fazer um novo fim”.*

Francisco Candido Xavier (Chico Xavier)

RESUMO

O objetivo do estudo foi analisar a deglutição pela videofluoroscopia e pelo sonar Doppler e suas inter-relações em pacientes disfágicos com ataxia espinocerebelar (AEC). A disfagia é uma das manifestações desse processo neurodegenerativo, sendo responsável por numerosas complicações, podendo levar o paciente à morte por pneumonia aspirativa. Participaram deste estudo, 30 pacientes com AEC tipos 2, 3, 6, 7, e 10 com queixa de disfagia orofaríngea (grupo de estudo) e 30 indivíduos sem AEC e sem disfagia (grupo-controle). Os sons da deglutição foram captados pelo sonar Doppler durante a avaliação dinâmica da deglutição por videofluoroscopia. Em conclusão, na avaliação dinâmica da deglutição por videofluoroscopia 24 pacientes (80%) com AECs apresentaram disfagia oral leve em consequência dos movimentos reduzidos de preparação e mastigação do bolo alimentar, o que denota diminuição de mobilidade e fraqueza muscular oral. Na captação dos sons com o sonar Doppler os pacientes com AEC apresentaram maior força e discreto aumento de velocidade para o início da fase faríngea e tempo reduzido da transição faríngea do processo de deglutição. A inter-relação instrumental possibilitou observar a movimentação das estruturas anatômicas e correlacioná-las com as variáveis acústicas. A frequência inicial (FI) e intensidade inicial (II) correspondem à elevação da laringe (início da fase faríngea da deglutição). A frequência de pico final (FP) e a intensidade final (IF) indicam a abertura do músculo cricofaríngeo (esfíncter esofágico superior). O tempo decorrido do início até o final do sinal acústico (T) refere o retorno das estruturas anatômicas às posições habituais, ou seja, descida da laringe para a posição padrão. O estudo permite afirmar que o sonar Doppler pode ser utilizado como triagem (*screening*) na avaliação da deglutição.

Palavras-chave: Ataxia espinocerebelar; Distúrbios da deglutição; Efeito Doppler; Videofluoroscopia.

ABSTRACT

The objective of the study was to analyze the swallowing by videofluoroscopy and Doppler sonar and their interrelation in patients with dysphagic spinocerebellar ataxia (AEC). Dysphagia is one of the manifestations of this neurodegenerative process, being responsible for numerous complications, it may lead the patient to death by aspiration pneumonia. The study included 30 patients with SCA types 2, 3, 6, 7, and 10 and complaining of oropharyngeal dysphagia (study group) and 30 patients without dysphagia AEC and without (control group). Swallowing sounds were captured by Doppler sonar during dynamic evaluation of swallowing by videofluoroscopy. Conclusion, in the dynamic assessment of swallowing videofluoroscopy by 24 patients (80%) presented with AECs mild oral dysphagia as a result of movements reduced preparation and chewing the bolus, which indicates decreased mobility and muscle weakness oral. In capturing the sound with Doppler sonar patients with SCA showed greater strength and a slight increase in ejection speed for the start of oral pharyngeal phase transition and reduced time of pharyngeal swallowing process. The interrelationship instrumental allowed to observe the movement of anatomical structures and correlate them with the acoustic variables. The initial frequency (IF) and initial intensity (II) correspond to the elevation of the larynx (beginning of the pharyngeal phase of swallowing). The final frequency (FP) and final intensity (FI) indicates the opening of cricopharyngeal (upper esophageal sphincter). The elapsed time from the beginning to the end of the acoustic signal (T) concerns the return of normal anatomical positions, or lowering the larynx to the default position. The study allows to affirm that the Doppler sonar can be used as screening in the evaluation of swallowing.

Key-words: Ataxia Spinocerebellar; Disorders of swallowing; Doppler effect Fluoroscopy.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 – IMAGEM DO PROCESSO DA DEGLUTIÇÃO NORMAL.....	22
FIGURA 2 – IMAGEM POR VIDEOFLUOROSCOPIA DAS ESTRUTURAS OROFARINGOESOFÁGICAS.....	31
FIGURA 3 – IMAGEM POR VIDEOFLUOROSCOPIA DA FASE ORAL DA DEGLUTIÇÃO.....	32
FIGURA 4 – IMAGEM POR VIDEOFLUOROSCOPIA DA FASE FARINGEA DA DEGLUTIÇÃO.....	33
FIGURA 5 – IMAGEM POR VIDEOFLUOROSCOPIA DA FASE ESOFÁGICA DA DEGLUTIÇÃO.....	33
FIGURA 6 – SONAR DOPPLER UTILIZADO NA CAPTAÇÃO DO SOM DA DEGLUTIÇÃO.....	35
FIGURA 7 – IMAGEM POR VIDEOFLUOROSCOPIA DO POSICIONAMENTO DO TRANSDUTOR DO SONAR DOPPLER NA CAPTAÇÃO DO SOM DA DEGLUTIÇÃO.....	45
FIGURA 8 – REPRESENTAÇÃO GRÁFICA DAS VÁRIAVEIS DOS SONS DA DEGLUTIÇÃO CAPTADOS PELO SONAR DOPPLER.....	48

LISTA DE QUADROS

QUADRO 1 – SINAIS E SINTOMAS DAS ATAXIAS ESPINOCEREBELARES QUE PODEM CAUSAR OU POTENCIALIZAR A DISFAGIA OFARÍNGEA.....	25
QUADRO 2 - DISTRIBUIÇÃO DA CASUÍSTICA SEGUNDO O TIPO DE AEC.....	40
QUADRO 3 – CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA DO GRUPO DE ESTUDO.....	40
QUADRO 4 - ANÁLISE DAS VARIÁVEIS FREQUÊNCIA, INTENSIDADE E TEMPO CAPTADAS PELO SONAR DOPPLER ASSOCIADAS AO POSICIONAMENTO DAS ESTRUTURAS ANATÔMICAS PELAS IMAGENS CAPTADAS PELA VIDEOFLUOROSCOPIA.....	55
QUADRO 5 – CORRELAÇÃO DO GRAU DO SARA E GRAVIDADE DA DISFAGIA	55

LISTA DE TABELAS

- TABELA 1 - AVALIAÇÃO DA DEGLUTIÇÃO POR VIDEOFLUOROSCOPIA NOS PACIENTES COM ATAXIAS ESPINOCEREBELARES NAS FASES ORAL E FARÍNGEA E NAS CONSISTÊNCIAS ALIMENTARES SÓLIDA, LÍQUIDA E PUDIM52
- TABELA 2 - CLASSIFICAÇÃO DA GRAVIDADE DA DISFAGIA DOS PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELR SEGUNDO A ESCALA DE OTT et al.53
- TABELA 3 - AVALIAÇÃO DO PERFIL ACÚSTICO CAPTADOS PELO SONAR DOPPLER DURANTE A DEGLUTIÇÃO NAS CONSISTÊNCIAS ALIMENTARES SÓLIDA, LÍQUIDA E PUDIM NOS INDIVÍDUOS DO GRUPO DE ESTUDO.....53
- TABELA 4 - AVALIAÇÃO DO PERFIL ACÚSTICO CAPTADOS PELO SONAR DOPPLER DURANTE A DEGLUTIÇÃO NAS CONSISTÊNCIAS ALIMENTARES: SÓLIDA, LIQUIDA E PUDIM NOS INDIVÍDUOS DO GRUPO-CONTROLE.....54
- TABELA 5 - COMPARAÇÃO DAS MÉDIAS DA AVALIAÇÃO DO PERFIL ACÚSTICO CAPTADOS PELO SONAR DOPPLER ENTRE O GRUPO DE ESTUDO E O GRUPO-CONTROLE55

LISTA DE SIGLAS, ABREVIATURAS E SIMBOLOS

ABNT = Associação Brasileira de Normas Técnicas

ADA = American Dietetic Association

AEC= Ataxia Espinocerebelar

A = Ausente

Av = Avenida

AVC = Acidente Vascular Cerebral

CEP= Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos

cm = Centímetro

cm³ = Centímetro cúbico

cP = centipoise

dB = Decibel

DMJ = Doença de Machado-Joseph

DP = Desvio-Padrão

E = Eficiente

FI = Frequência inicial

FP = Frequência de pico

g= Grama

HC = Hospital de Clínicas

Hz = Hertz

II = Intensidade inicial

IP = Intensidade de pico

K cal = Kilocaloria

MHz – mega-hertz

mg = Miligrama

ms = milissegundo

mW/cm = miliwatt por centímetro

n = número de indivíduos

NE = Não Eficiente

P = Presente

PPVV = Pregas Vocais

RNM = ressonância nuclear magnética

SARA = Escala de Avaliação e Classificação da Ataxia

s = segundo

T = Tempo

TCE = Trauma Cranioencefálico

UFPR = Universidade Federal do Paraná

VED = Videoendoscopia da Deglutição

VF = Videofluoroscopia

W = Watt

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	16
2 OBJETIVO GERAL	19
3 REVISÃO DE LITERATURA	20
3.1 ATAXIAS ESPINOCEREBELARES (AEC)	20
3.1.1 Ataxia Espinocerebelar Tipo 2 (AEC 2)	21
3.1.2 Ataxia Espinocerebelar Tipo 3 (AEC 3)	21
3.1.3 Ataxia Espinocerebelar Tipo 6 (AEC 6)	22
3.1.4 Ataxia Espinocerebelar Tipo 7 (AEC 7)	22
3.1.5 Ataxia Espinocerebelar Tipo 10 (AEC 10)	22
3.2 A DEGLUTIÇÃO NORMAL	23
3.2.1 Fisiologia da Deglutição	23
3.3 DISFAGIA	24
3.3.1 Disfagia Orofaríngea nas Ataxias Espinocerebelares	26
3.4 AVALIAÇÃO DA DISFAGIA OROFARINGEA	30
3.4.1 Avaliação Instrumental da Dinâmica da Deglutição	30
3.4.1.1 Videofluoroscopia	32
4 PACIENTES E MÉTODOS	40
4.1 CASUÍSTICA	40
4.1.1. Grupo de Estudo	40
4.1.2 Grupo de Controle	41
4.1.3 Caracterização do Local da Coleta	42
4.1.4 Critérios de Inclusão do Grupo de Estudo	42
4.1.5 Critérios de Exclusão do Grupo de Estudo	42
4.1.6 Critérios de Inclusão do Grupo - Controle	42
4.1.7 Critérios de Exclusão do Grupo-Controle	43
4.2 Videofluoroscopia	44
4.2.1.1 Equipamentos e <i>software</i>	44
4.2.1.2 Normatização das consistências alimentares	44
4.2.1.3 Procedimentos do exame	45
4.2.2 Sonar Doppler	46
4.2.2.2 Captação dos sons da deglutição através do sonar Doppler	47
4.2.2.3 Análise acústica do sinal sonoro da deglutição	48
4.2.3 Perfil das Variáveis dos Sons da Deglutição	49
4.2.4 Método Estatístico	51
4.2.5 Normas	51
5 RESULTADOS	52
6 DISCUSSÃO	57
7 CONCLUSÃO	61
8 REFERÊNCIAS	62
APÊNDICES	72

1 INTRODUÇÃO

A função estomatognática de deglutir é um processo natural, rápido e que tem como objetivo transportar o bolo alimentar da cavidade oral para o estômago, não permitindo a entrada de nenhuma substância na via aérea.

A ingestão de alimentos é uma necessidade para manutenção da vida e a garantia de uma nutrição adequada. Algumas alterações neurológicas trazem como um dos sintomas a alteração da progressão dos alimentos no percurso normal pelo trato digestivo. Esse sintoma, denominado disfagia, pode ocorrer em indivíduos em qualquer faixa etária.

As ataxias espinocerebelares (AEC) são um grupo de enfermidades neurodegenerativas hereditárias do sistema nervoso definidas como ataxias cerebelares autossômicas dominantes, em cujas manifestações clínicas pode ocorrer a disfagia e a disartria. Em geral, as AEC têm evolução progressiva, algumas com início na infância, outras na vida adulta, e caracterizam-se pela degeneração dos feixes espinocerebelares, piramidais e da coluna posterior e das vias cerebelares (STEVANIN, DÜRR E BRICE, 2000).

Estudo realizado por MATILLA-DUEÑAS (2012) relata a identificação de pelo menos 36 subtipos de AEC cujas mutações causam as diferentes formas de ataxia espinocerebelar com sinais e sintomas específicos e diversificados. Para HARDING (1984) e TEIVE (2004) a ataxia pode causar a perda de coordenação dos movimentos musculares voluntários, distúrbios no controle postural do corpo, na coordenação motora, nos movimentos oculares, no controle da fala, na articulação das palavras e na deglutição.

LOGEMANN (1983b), GROHER (1992), HUCKABEE (1992), BUCHHOLZ (1994) referem que a disfagia pode decorrer da fraqueza na musculatura dos lábios, língua, véu palatino, faringe e do esôfago devido à lesão cortical, subcortical e/ou no tronco encefálico. Podem-se somar a essas alterações a incoordenação dos movimentos, falha na sensibilidade das regiões oral e faríngea que interferem com as fases voluntária e reflexa da deglutição e mudança de direção do bolo alimentar com penetração e/ou aspiração na via aérea.

FURKIM & SANTINI (2004), LISTER (2006), ASHA (2007) e LOGEMANN (2007) pontuam que a disfagia orofaríngea é um distúrbio de

deglutição com sinais e sintomas específicos que se caracterizam por alterações em qualquer etapa e/ou entre as etapas da dinâmica da deglutição, que pode acarretar déficits nutricionais e de hidratação ao indivíduo, aspiração laringotraqueal de saliva, secreções ou alimentos, com comprometimento pulmonar e pode culminar em broncopneumonia aspirativa.

A investigação da disfagia ocorre pela avaliação clínica da deglutição e, quando necessária, complementa-se com a avaliação instrumental. FURKIM (2001) salienta que é importante que se verifique com precisão como a disfagia ocorre para que o plano terapêutico possa ser traçado.

As inovações tecnológicas permitem maior objetividade e variabilidade na pesquisa, avaliação, diagnóstico e monitoramento do distúrbio no processo de deglutição, que contribuem de modo decisivo na definição de condutas sequenciais.

O estudo dinâmico da deglutição por videofluoroscopia tem sido apontado como o melhor dos métodos para a avaliação das estruturas envolvidas e o único capaz de registrar imagens radiológicas em tempo real desse processo. Quando precedido de anamnese clínica adequada, consegue caracterizar o grau de disfunção e identificar a causa da anomalia com maior precisão.

HAMLET, NELSON e PATTERSON (1990) desenvolveram a teoria sobre a origem dos sons na deglutição ao salientar que a mais proeminente característica acústica do som da deglutição corresponde ao movimento do bolo através do esfíncter esofágico superior. Afirmaram que um ruído periódico, talvez de origem laríngea, “explode” com a proximidade do fechamento do músculo cricofaríngeo. A movimentação hióidea, laríngea e epiglótica pode contribuir para o sinal acústico da deglutição.

CICHERO & MURDOCH (1998) descreveram três componentes responsáveis pelo som da deglutição: um fraco sinal associado ao levantamento laríngeo e à passagem do bolo pela faringe; um forte som associado com a abertura do esfíncter cricofaríngeo; e um fraco sinal associado com a descida da laringe após a deglutição.

Baseando-se nessa teoria, SANTOS & MACEDO-FILHO (2006) propuseram a análise dos sons da deglutição com o instrumento sonar Doppler e demonstrou em um estudo com 50 indivíduos normais, a viabilidade de seu

uso para diagnóstico e monitoramento terapêutico das disfagias. O método lhe permitiu traçar o padrão de normalidade da deglutição pelo efeito Doppler com análise do tempo e da frequência acústica do som durante a realização da função.

Em virtude desse novo método de análise dos sons da deglutição com o instrumento sonar Doppler e por se tratar de um processo não invasivo, de fácil manuseio e baixo custo, comparamos este procedimento com o procedimento tradicional de avaliação da deglutição por videofluoroscopia em tempo real, em pacientes com AEC com queixa de disfagia orofaríngea.

2 OBJETIVOS

GERAL

Análise da deglutição pela videofluoroscopia, pelo sonar Doppler e suas inter-relações em pacientes disfágicos com ataxia espinocerebelar (AEC).

ESPECÍFICOS

- 1 Avaliar a gravidade da disfagia em pacientes com AEC pelo estudo dinâmico da deglutição pela videofluoroscopia.
- 2 Comparar as diferenças da frequência do sinal, intensidade e tempo da onda sonora dos sons da deglutição captados pelo instrumento sonar Doppler em indivíduos com AEC e disfagia com os valores encontrados nos padrões de normalidade.
- 3 Correlacionar os achados da videofluoroscopia com os do sonar Doppler nos indivíduos com AEC e disfagia.

3 REVISÃO DE LITERATURA

É intrínseca da ataxia a perda de coordenação dos movimentos musculares voluntários, distúrbios no controle postural do corpo, na coordenação motora, nos movimentos oculares, no controle da fala, na articulação das palavras e na deglutição. Esses sintomas geralmente decorrem de disfunções do cerebelo (responsável pela coordenação motora), lesões na medula espinhal, neuropatia periférica ou de uma combinação desses fatores (HARDING, 1984; TEIVE, 2004).

Deve-se considerar a princípio que as ataxias espinocerebelares (AEC) são doenças neurodegenerativas que envolvem o cerebelo e suas conexões aferentes e eferentes, nas quais os indivíduos apresentam clinicamente a ataxia, sintomas inespecíficos e um padrão de herança genético específico (TEIVE, 2004).

3.1 ATAXIAS ESPINOCEREBELARES

Nas AECs o cerebelo e suas conexões são o local primariamente acometido em distúrbios progressivos crônicos que ocorrem em um padrão familiar ou hereditário. A característica clínica marcante é uma ataxia lentamente progressiva, que se inicia geralmente nos membros inferiores (ARRUDA, 1991).

As AECs podem ser encontradas em todas as gerações e em ambos os sexos e apresentar seus primeiros sintomas na idade adulta. Fazem parte de um grupo de doenças genéticas neurodegenerativas. Apresentam similaridade de quadro clínico e se caracterizam por uma perda progressiva dos neurônios do cerebelo, com comprometimento variável das células da base do cérebro e da medula espinhal (SILVEIRA *et al.*, 1996; TEIVE, 2005).

As doenças heredo-degenerativas do sistema nervoso, em geral, relacionam-se a três critérios: seu determinismo genético, a sistematização das lesões e a qualidade do processo patológico, que ocorre por meio de degeneração lenta sem necrose ou inflamação (CAMBIER, MASSON, DEHEN, 1999).

Quanto aos aspectos genéticos das AECs são mais de trinta e seis tipos diferentes conhecidos como AEC1 a AEC36 identificados até o início do ano de 2012 (MATILLA-DUEÑAS, 2012).

O presente estudo foi direcionado às AECs tipo 2,3,6,7 e 10, por ser maior o número de indivíduos portadores dessas patologias no Ambulatório de Distúrbios do Movimento do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, em Curitiba, e apresentarem dificuldade na deglutição.

3.1.1 Ataxia Espinocerebelar Tipo 2

A ataxia espinocerebelar tipo 2 (AEC2) tem como característica a ataxia espinocerebelar associada à disartria, movimentos sacádicos lentos, tremores, hipo/arreflexia profunda dos membros superiores e inferiores, fasciculações de face e de membros e disfagia (RÜB *et al.*, 2006).

3.1.2 Ataxia Espinocerebelar Tipo 3

Conhecida como doença de Machado-Joseph (DMJ), a ataxia espinocerebelar tipo 3 (AEC 3) é a mais comum dentre as ataxias observadas nos diferentes estudos de genética molecular mundial. A predominância deste tipo de AEC é estimada de um a três casos para cada 100.000 habitantes. Clinicamente apresenta alterações de marcha e equilíbrio, com quedas frequentes, alterações musculares, disartrofonias, disfagia, movimento involuntário de olhos e diplopia (SILVEIRA *et al.*, 1996; SUBRAMONY & FILLA, 2001; TEIVE, 2005).

Foi descrita originalmente na família Machado, descendentes de imigrantes portugueses açorianos radicados em Massachusetts, e na família Joseph, descendentes de José Bastiana, originário dos Açores (NAKANO *et al.*, 1972; ROSENBERG *et al.*, 1976).

A DMJ apresenta como característica ataxia espinocerebelar associada a sinais piramidais, amiotrofia periférica, nistagmo com oftalmoparesia e retração palpebral, fasciculações de face, língua e eventualmente de membros, com a presença de distonia e parkinsonismo. Estudos recentes relatam a

presença de disfagia orofaríngea neste tipo de enfermidade (LIMA & COUTINHO, 1980; WOLF *et al.*, 2005, WOLF, 2008; ALVES CORREA, 2009).

3.1.3 Ataxia Espinocerebelar Tipo 6

A ataxia espinocerebelar tipo 6 (AEC6) caracteriza-se por apresentar ataxia espinocerebelar “pura” com evolução lenta, progressiva e manifesta por volta dos 50 anos de idade. Os sintomas clínicos estão associados à disartria, distonia, disfagia, nistagmo e episódios intensos de vertigem podem preceder o início da ataxia (JEN, 2003; RÜB *et al.*, 2003). Estudos por neuroimagem revelam atrofia cerebelar (ISHIKAWA , OWADA , ISHIDA , 2001).

3.1.4 Ataxia Espinocerebelar Tipo 7

Na ataxia espinocerebelar do tipo 7 (AEC7) o quadro clínico pode surgir desde a infância precoce até os 60 anos de idade, sendo que quando de início precoce a progressão é mais rápida (LEBRE *et al.*, 2003). Como sintoma associado está presente o déficit visual progressivo, decorrente de degeneração da retina. Sinais piramidais, oftalmoplegia, parkinsonismo e particularmente movimentos sacádicos lentos podem manifestar-se com o progresso da doença. Estudos referem a presença de disfagia neste tipo de enfermidade (STEVANIN *et al.*, 2000; RÜB *et al.*, 2003).

3.1.5 Ataxia Espinocerebelar Tipo 10

O quadro clínico da ataxia espinocerebelar tipo 10 (AEC 10) pode manifestar-se dos 14 aos 44 anos de idade sendo a média aos 26,7 anos. Clinicamente caracteriza-se pela presença de ataxia pancerebelar com epilepsia, sintomas como disfagia, disartria, nistagmo, ataxia de marcha e apendicular (RASMUNSSSEN *et al.*, 2001; TEIVE, 2005).

Dentre os sinais e sintomas encontrados nos indivíduos com AEC destacam-se as disfagias orofaríngeas que são distúrbios da deglutição, que

podem causar graves complicações clínicas ao doente como desidratação, desnutrição, penetração e aspiração laringotraqueal (TEIVE, 2005; WOLF *et al.*, 2005; WOLF, 2008; ALVES CORREA, 2009).

3.2 A DEGLUTIÇÃO NORMAL

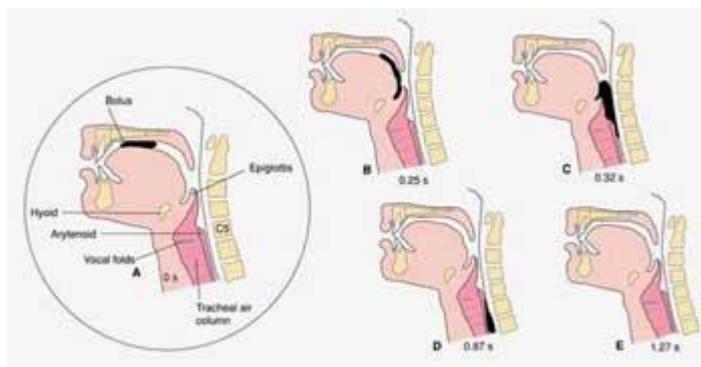


FIGURA 1 – IMAGEM DO PROCESSO DA DEGLUTIÇÃO NORMAL

Fonte: http://fono-audiologia.blogspot.com.br/2011_03_01_archive.html

A deglutição normal é um processo natural, rápido, espontâneo e tem como função transportar o bolo alimentar da cavidade oral para o estômago protegendo as vias aéreas durante o processo.

A deglutição ocorre em quatro fases: oral ou preparatória; oral propriamente dita ou transportiva; faríngea ou orofaríngea e fase esofagiana (LOGEMANN, 1983a).

3.2.1 Fisiologia da Deglutição

Um grupo de nervos cranianos interdependentes e integrados interage para a realização da deglutição normal. Esses nervos interconectam-se através de vias sensoriomotoras e límbicas (BASS, 1997).

LEOPOLD e KAGEL (1997) sugerem uma fase pré-oral ou antecipatória para a realização da deglutição, considerando fatores ligados ao

indivíduo como: fome, grau de saciedade, aspecto dos alimentos, ambiente alimentar, influências sociais, utilização de utensílios, coordenação mão-boca, postura cervical, estado emocional, dentre outros, para tornar a deglutição eficiente ou não.

Na primeira fase oral preparatória, o alimento é captado e cortado pelos dentes anteriores, triturado e amassado pelos dentes posteriores, transformando-o em um bolo coeso, o qual é centralizado sobre a língua e, através de seus movimentos ondulatórios, transportado para trás, dando início à segunda fase, oral propriamente dita, em que o alimento vai da parte anterior até a orofaringe. O bolo segue até o estômago de forma encadeada, através de movimentos peristálticos. Em sua passagem pela faringe, acontece a terceira fase, a faríngea, e em seguida para o esôfago, a quarta fase, a esofágica (MARCHESAN, 1999 ; MACEDO FILHO, PISSANI & CARNEIRO, 2000).

3.3 DISFAGIA

A disfagia pode decorrer da fraqueza na musculatura dos lábios, língua, véu palatino, faringe e do esôfago devido à lesão cortical, subcortical e/ou no tronco cerebral. Podem-se somar a essas alterações a incoordenação dos movimentos, falha na sensibilidade das regiões oral e faríngea que interferem com as fases voluntárias e reflexas da deglutição (LOGEMANN, 1983b; GROHER, 1992; HUCKABEE, 1992).

Ocorre um comprometimento na transferência do bolo alimentar da boca ao estômago e que pode apresentar retardo ou ausência da sequência da deglutição nos estágios: oral, faríngeo e esofágico, ou mudança de direção do bolo alimentar levando à penetração na via aérea (BUCHHOLZ, 1994).

As formas mais graves de disfagia são consequentes de disfunções orofaríngeas. A maioria dos indivíduos com esse tipo de disfagia tem afecções neurológicas ou musculares, sendo a disfagia uma das manifestações da doença (DANTAS, 1999).

A disfagia orofaríngea pode ser primária, devido a uma alteração local, ou secundária, devido à patologia sistêmica capaz de interferir na dinâmica

osteomusculoligamentar dos constituintes dessas regiões. Com frequência, é secundária a alterações neurológicas agudas ou crônicas (COSTA, 2000). Complementa KOWACS (1998) que a interferência em qualquer um dos níveis neurais pode resultar em disfagia.

SANTINI (1999) refere que doença ou trauma neurológico pode afetar a ação muscular responsável pelo transporte do bolo alimentar da cavidade oral para o esôfago, diminuição da sensibilidade laríngea e do reflexo de tosse, além de comprometimento cognitivo. Essas alterações trazem como consequência desordens no processo de deglutição e/ou alimentação.

A ineficiência da deglutição causa complicações significativas ao estado do paciente como engasgos, aspirações silenciosas e/ou penetrações de alimento e/ou saliva nas vias aéreas inferiores, culminando em pneumonia aspirativa e comprometendo a hidratação e aporte nutricional (MARCHESAN, 2001). Ela pode estar relacionada a uma fase isolada ou a todas, e ocorrer em qualquer local entre os lábios e o estômago e pode ser de ordem mecânica, quando o comprometimento for estrutural, ou neurogênica, quando de ordem neurofuncional (MACEDO FILHO, 2001),

A maioria das doenças do sistema nervoso central pode resultar em disfagia orofaríngea o que exige um complexo raciocínio clínico que necessariamente deve incluir o conhecimento do quadro neurológico geral, nutricional, gástrico, respiratório e clínico do paciente (DONNER, 1986; LOGEMANN, 2007).

Em razão da mobilidade reduzida das estruturas orofaríngeas, há acúmulo de alimentos em orofaringe, valéculas e recessos piriformes, o que favorece os episódios de aspiração no momento em que o paciente respira após deglutir. A pneumonia aspirativa é muitas vezes a causa mais frequente de óbito nos estágios mais avançados (CHIAPPETTA & ODA, 2004).

As doenças neurológicas afetam a deglutição por causarem distúrbios nos estágios da complexa cadeia muscular responsável pela deglutição. Os distúrbios neurológicos que prejudicam a contração coordenada de qualquer fase da deglutição podem causar disfagia orofaríngea e secundariamente, obstrução das vias aéreas, pneumonia por aspiração e desnutrição. A

deglutição é uma das funções biológicas essenciais e a organização neurológica é indispensável para o bom funcionamento da mesma (ZEMPLIN, 2000; RODRIGUES PINTO, 2008).

Assim, conclui-se que os sinais e sintomas das AECs podem ocasionar ou potencializar a disfagia orofaríngea e são explicitados no quadro 1 correlacionando com as AECs tipos 2,3,6 7 e 10.

SINAIS E SINTOMAS	TIPOS DE AEC
DISFUNÇÃO COGNITIVA	
COMPROMETIMENTO COGNITIVO LEVE	AEC 3
COMPROMETIMENTO COGNITIVO SEVERO	AEC 2
DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO	
COREIA E ATETOSE	AEC 2
DISTONIA (DISTONIA CERVICAL)	AEC 2,3,6
MIOCLONIA	AEC 2
PARKINSONISMO	AEC 2,3,7
DISARTRIA	AEC 2,3, 6,10
FASCICULAÇÃO DE FACE	AEC 2,3
FASCICULAÇÃO DE LÍNGUA	AEC 3
NEUROPATIA PERIFÉRICA	AEC 2,3,6,10
PARALISIA DE PREGA VOCAL	AEC 3

QUADRO 1 – SINAIS E SINTOMAS DAS ATAXIAS ESPINOCEREBELARES QUE PODEM CAUSAR OU POTENCIALIZAR A DISFAGIA OROFARÍNGEA

FONTE : baseado em achados do estudo

NOTA : AEC: Ataxia Espinocerebelar

3.3.1 Disfagia Orofaríngea nas Ataxias Espinocerebelares

Muitas doenças do sistema nervoso central podem resultar em disfagia que causam a interrupção ou distúrbio em um ou mais estágios da cadeia neuromuscular responsável pela deglutição, sendo que algumas desordens são mais frequentes como: acidente vascular cerebral (AVC), trauma cranioencefálico (TCE); doença de Parkinson e outros distúrbios de movimento ou neurodegenerativos; paralisia supranuclear progressiva; doença de

Alzheimer e outras demências; doenças do neurônio motor (esclerose lateral amiotrófica); síndrome de Guillan-Barré e outras polineuropatias; distúrbios estruturais (tumores cerebrais, de tronco, de base do crânio), esclerose múltipla, síndrome pós-poliomielite, doenças infecciosas (meningites); neuropatias e doenças iatrogênicas (BUCHHOLZ e ROBBINS, 1997).

Um estudo realizado por RAKOWICZ *et al.*, 2005, em 44 indivíduos com AEC 1 e 24 com AEC 2 revelou que os sinais e sintomas de disfagia são características dominantes presentes em ambas as entidades. Porém, a disfagia, o envolvimento do trato piramidal e a reação depressiva foram significativamente frequentes em indivíduos AEC 1. No entanto, nos indivíduos com AEC 2 a lesão do nervo periférico e sinais extrapiramidais foram mais proeminentes.

A perda generalizada de tônus, movimentos anormais na região facial e/ou no tronco e extremidades, protrusão da língua, movimentos oculares aleatórios, inexistentes durante o sono, são sintomas da coreia que pode estar presente na AEC tipo 2. Esses sintomas favorecem o surgimento da disfagia orofaríngea nesses indivíduos, pois a língua atua como base na organização do alimento e como êmbolo de pressurização durante a ejeção (ROBINSON & SAMIELS, 1988).

A distonia decorre de uma disfunção no cérebro (no gânglio da base) presente nas AECs tipos 2,3 e 6. As síndromes distônicas são caracterizadas por espasmos musculares involuntários que produzem movimentos repetitivos ou posturas anormais, alguns músculos contraem de forma excessiva e involuntária produzindo movimentos e posturas distônicas (FAHN, 1984; DEFAZIO *et al.*, 2004, TEIVE, 2005).

A mioclonia (contração muscular brusca, involuntária e de brevíssima duração) presente na AEC tipo 2 em casos mais extremos, pode distorcer o movimento, alterando a marcha, movimentos involuntários do palato (tremor palatal), músculos da língua e a faringolaringe e que podem estar presentes nos períodos de tensão emocional e algumas vezes podem ser inibidos por esforço pessoal do paciente; a capacidade de comer e de falar encontra-se limitada e pode resultar em disfagia orofaríngea. Em geral esses sintomas ocorrem em indivíduos com doenças degenerativas e no caso da ataxia

espinocerebelar ela está presente no tipo 2 (FABIANI *et al.*, 2000; TEIVE, 2004).

Por volta dos 35 anos de idade indivíduos com AECs tipos 2,3 e 7, podem manifestar o parkinsonismo (degeneração dos neurônios pigmentados da substância negra, localizados nos gânglios da base cerebral, cujos sintomas resultantes refletem a depressão do neurotransmissor dopamina) com evolução lenta e progressiva (MARTTILA & RINNE, 1981; COLCHER & SIMUNI, 1999) e envolvem as estruturas responsáveis pela produção da fonoarticulação e deglutição. À medida que a doença progride, o paciente vai apresentando lentidão e rigidez das extremidades e o controle da posição da cabeça e do tronco pode interferir com a capacidade do paciente de alimentar-se, o que ocasiona a disfagia (KNOPP *et al.*, 2002; YAMADA *et al.*, 2004).

A disartria, caracterizada por falta de contração coordenada dos músculos para articulação da fala, está presente nas AECs, entre outras, nos tipos 2, 3, 6 e 10, decorrentes de lesões cerebelares, os músculos encontram-se hipotônicos, os movimentos são lentos e impróprios em força, extensão, duração e direção (COUTINHO, 1996; SANTINI, 1999; BUSANELLO *et al.*, 2007). A diminuição do tônus muscular dos órgãos fonoarticulatórios, a restrição dos movimentos mandibulares e a alteração das praxias orofaciais tornam os movimentos mastigatórios incompetentes (GUEDES *et al.*, 2003; SOBOLEVA *et al.*, 2006; SACONATO & GUEDES, 2009).

Associada às doenças neurogênicas, as fasciculações podem estar presentes nas AECs tipos 2 e 3. A maioria das fasciculações tem origem distal no nervo motor, tanto em indivíduos normais quanto em indivíduos com doença do neurônio motor. Essas nascem no terminal do nervo motor e propagam-se para os outros terminais arborizantes, frequentemente produzindo impulso antidrômico no axônio principal (CONRADI & GRIMBY, 1982; BUAINAIN *et al.*, 2000).

A neuropatia periférica pode estar presente nas AECs tipos 2, 3, 6 e 10, e trata-se de uma disfunção que acomete os nervos periféricos, e pode alterar a sensibilidade, a atividade muscular ou a função dos órgãos internos. Pode envolver lesões em um único nervo (mononeuropatia), ou em um grupo de nervos (polineuropatia). A polineuropatia ocorre quando diversos nervos

periféricos começam a não funcionar adequadamente. Pode ser aguda e aparecer sem sinal ou sintoma prévio, ou pode ser crônica e se desenvolver gradualmente ao longo do tempo (BRITLAND *et al.*, 1990).

A perda da função nervosa gera alterações funcionais, as quais são ocasionadas pela falta de estimulação nervosa, pela não utilização da área afetada, pela imobilidade, e pela falta de esforço muscular. Nesses casos está presente a fraqueza muscular e o desgaste muscular. A disfagia faríngea tem sido relatada previamente nas neuropatias, acometendo o nervo hipoglosso, estando também associada ao nervo laríngeo recorrente o que justifica o aparecimento da disfagia. Alteração na fase oral, devido à fraqueza muscular na língua durante a deglutição, pode resultar em disfunção faríngea com estase em recessos piriformes e valéculas epiglóticas (WINTER & JUEL, 2003; CORWIN & GIRARDET, 2003; LORENZONI *et al.*, 2008).

A alteração na deglutição ocasionada pela paralisia de prega vocal ocorre devido à diminuição da sensibilidade, inadequado fechamento glótico no início da fase faríngea da deglutição e denervação da constrição faringo-esofágica, sendo esta menos frequente (PÉRIÉ *et al.*, 1998). Dessa forma, o indivíduo com paralisia de prega vocal está mais suscetível a penetrações que podem acarretar em aspirações (BOONE & MCFARLANE 1994; ALVARENGA & CRUZ, 2000). A pneumonia por aspiração silente pode ocorrer como consequência da lesão do nervo e por incompetência do esfíncter laríngeo, influenciando na saúde e na qualidade de vida do paciente (LOGEMANN, 2007).

A paralisia de prega vocal decorre da lesão do nervo vago ou de seus ramos e pode estar presente na AEC tipo 3 e o comprometimento funcional da mobilidade das pregas vocais afeta tanto as funções biológicas, a respiração e a deglutição, quanto a fonação. Esses são sintomas clínicos cuja severidade pode manifestar-se de acordo com o grau de incompetência glótica acarretando debito a qualidade de vida desses indivíduos (DE BIASE *et al.*, 2003; MANGILLI & ANDRADE, 2007; MANGILLI *et al.*, 2008).

3.4 AVALIAÇÃO DA DISFAGIA OROFARINGEA

Por ser a deglutição um processo dinâmico que envolve quatro fases distintas, é importante o conhecimento dessa organização no momento da avaliação das disfagias. A investigação fonoaudiológica da disfagia neurogênica ocorre pela avaliação clínica e, quando necessária, instrumental (BRETAN,1998; FURKIM e SANTIN, 1999 e SILVA ,1999)

FURKIM (2001) salienta que é importante que se verifique com precisão como a disfagia está ocorrendo para que o plano terapêutico possa ser traçado. Na terapia fonoaudiológica de reabilitação para adequar à da deglutição, são utilizados exercícios e manobras com o objetivo de ajustar o tônus muscular, a funcionalidade das partes moles envolvidas no processo de deglutição e estimulação das vias aferentes para eliciar um reflexo eficaz da deglutição.

3.4.1 Avaliação Instrumental da Dinâmica da Deglutição

Segundo BRETAN e TAGLIARINI (2000), não existe um método ideal para avaliar deglutição, pois os recursos armados para as diversas necessidades são vários, mas há problemas de ordem prática, de custo e de não disponibilidade de determinados equipamentos.

Entre os métodos complementares instrumentais para a avaliação, monitoramento e *biofeedback* da deglutição, estão a videofluoroscopia (VF), a avaliação endoscópica da deglutição (AVIV *et al.*, 1994; MACEDO FILHO, 1998; MURRAY, 1999; HARTNICK *et al.*, 2000), ausculta cervical com estetoscópio, acelerômetros ou microfones (EICHER *et al.*, 1995; McKAIG, 1999), eletromiografia de superfície (CRARY e BALDWIN, 1997), a ultrassonografia da deglutição (BROWN & SONIES, 1997), endoscopia virtual por tomografia computadorizada com *software* de reconstrução (BURKE *et al.*, 2000), análise dos sons da deglutição com o instrumento sonar Doppler (SANTOS, 2004), entre outros.

O movimento das estruturas musculares, ósseas, cartilagosas e mucosas associado com a passagem do bolo, pode produzir distintos e

sucessivos sons (MORINIÈRE, BEUTTER e BOIRON, 2006). Um método simples para auscultar os sons da deglutição amplificada durante a fase faríngea é a ausculta cervical (BORR, HIELSCHER-FASTABEND e LÜCKING (2007). Ele envolve a colocação de um sensor no pescoço, originalmente o estetoscópio, para auscultar e/ou gravar os sinais acústicos captados por um microfone. Esses sinais são apresentados visualmente e analisados sob forma de ondas ou espectogramas (FIRMIN, REILLY e FOURCIN, 1997),

Para a escolha do local do posicionamento do sensor na região do pescoço para a captação do som do trânsito do bolo alimentar pelo uso de um acelerômetro, TAKAHASHI, GROHER e MICHU (1994) realizaram uma varredura em 24 pontos do pescoço. Destes, três foram indicados para o uso durante a ausculta cervical, sendo a área sobre a região lateral da traqueia, imediatamente inferior à cartilagem cricóideia (ponto 11), selecionada como o melhor local para detecção dos sons da deglutição. O ponto 11 mostrou a maior média de magnitude da relação sinal-ruído com o mínimo de variância em relação aos demais. A linha média da cartilagem cricóideia foi descrita como o melhor lugar para detecção dos sons da deglutição, com ênfase à proeminência anatômica como ponto de referência. O que foi confirmado por CICHERO & MURDOCH (2002) que investigaram quatro locais, com inclusão do ponto 11.

Embora a aquisição dos sons da deglutição seja parte essencial de estudos a metodologia para detecção desses sons não foi investigada e TAKAHASHI, GROHER e MICHU (1994) classificam os estudos concernentes à deglutição em três categorias: estudos voltados para a análise dos sons da deglutição (HAMLET, NELSON e PATTERSON, 1990), estudos focados na avaliação dos eventos fisiológicos associados com a função da deglutição (BURKE, 1977; VICE, HEINZ, GIURIATI, HOOD e BOSMA, 1990) e estudos referentes à mensuração sonométrica da função da tuba de Eustáquio (MURTI, STERN, CANTEKIN, e BLUESTONE, 1980).

A marca acústica da deglutição pode ser discutida em termos de duração e frequência do sinal, e da amplitude de onda (ALMEIDA, 2003). Ou por mensurações relativas à duração da deglutição, duas referentes à frequência e uma quanto à intensidade (YOUMANS & STIERWALT, 2005).

Em relação ao diagnóstico instrumental da disfagia cada qual tem suas indicações, vantagens e desvantagens.

3.4.1.1 Videofluoroscopia

A videofluoroscopia (VF) é considerada como método de diagnóstico padrão ouro para a avaliação da disfagia orofaríngea, pois possibilita a observação íntegra das fases da deglutição, o que permite avaliar a eficiência e a constatação segura do transporte do bolo alimentar (LOGEMANN, 1983; PERLMAN, LANGMORE e MILIANTI, 1991).

Além de identificar a anatomia normal e anormal (figura 2), a VF permite avaliar os movimentos estruturais e a coordenação temporal entre esses movimentos e o avanço do bolo alimentar e a sua trajetória ao longo do trato aerodigestivo (LOGEMANN, 1983).



FIGURA 2 – IMAGEM POR VIDEOFLUOROSCOPIA DAS ESTRUTURAS OROFARINGOESOFÁGICAS

É o procedimento mais comumente usado para estudar a deglutição porque é capaz de retratar a estrutura da orofaringe inteira quando da

passagem do bolo da cavidade oral para o esôfago em tempo real (figuras 1,2, 3, 4 e 5) (LOGEMANN 1987).

Segundo KHRILAS *et al.* (1996), durante a avaliação da deglutição através da VF, é possível avaliar também a eficiência de manobras terapêuticas, compensatórias ou posturais, e avaliar nas diversas consistências alimentares, o volume do bolo alimentar.



FIGURA 3 – IMAGEM POR VIDEOFLUOROSCOPIA DA FASE ORAL DA DEGLUTIÇÃO



FIGURA 4 – IMAGEM POR VIDEOFUOROSCOPIA DA FASE FARINGEA DA DEGLUTIÇÃO



FIGURA 5 – IMAGEM POR VIDEOFUOROSCOPIA DA FASE ESOFÁGICA DA DEGLUTIÇÃO

Para BRETAN e TAGLIARINI (2000), a videofluoroscopia com bário modificado define bem o contorno anatômico da luz das estruturas. Detecta muito bem a aspiração, e permite quantificação parcial. Mostra os eventos da cavidade oral (formação do bolo, qualidade do movimento da língua, coordenação da fase oral), da faringe, esfíncter superior do esôfago e esôfago. Permite ver os momentos e duração da deglutição nas fases oral e faríngea, a elevação da laringe (osso hioide) e o movimento de bascula da epiglote. É eficiente na avaliação de manobras compensatórias e é indicada para indivíduos com suspeita clínica de aspiração em possíveis lesões anatômicas estruturais ou mecânicas.

A *Instrumental Diagnostic Procedures for Swallowing da American Speech-Language-Hearing Association - ASHA* (2007) esclarece que o objetivo desse procedimento é avaliar: escape oral antes da deglutição, habilidade glótica, presença de resíduos após a deglutição, presença de penetração laríngea e aspiração traqueal.

O exame de videofluoroscopia é um método amplamente utilizado para o diagnóstico e planejamento do tratamento das disfagias, pois realiza a imagem da deglutição orofaríngea com precisão na detecção e classificação de aspiração sendo um componente fundamental desse processo, tornando-o um recurso cada vez mais importante na investigação de uma alteração da deglutição (EZAMMIT-MAEMPEL, CHAPPLE E LESLIE, 2007),

3.4.1.2 Sonar Doppler

Os estudos realizados por CICHERO E MURDOCH (1998) sugerem que os sons da deglutição são gerados de maneira similar aos sons do coração, gerados por complexos fechamentos de válvulas e pelas vibrações das estruturas musculares, e oferecem a hipótese de existir três sons na deglutição:

- O primeiro corresponde à ejeção oral pela movimentação da língua contra a parede posterior da laringe e ao fechamento da válvula laríngea. Ou seja, a ação do fechamento das pregas vocais verdadeiras

e movimento de pregas ariepiglóticas deslocando a epiglote para a posição horizontal na laringe, o que favorece o fechamento laríngeo e sua anteriorização, constituindo para vibração na faringe. E esse primeiro som está na faixa de frequência entre 400 e 600Hz, que é o primeiro formante da frequência natural da vibração do trato vocal. Dessa forma, a elevação, a anteriorização do complexo hiolaríngeo podem contribuir para formar o primeiro som da deglutição (MCCONNEL *et al.*, 1968) A passagem pela faringe é relativamente silenciosa. Nesse estágio a língua sela a orofaringe e o esfíncter velofaríngeo separa a nasofaringe.

- O segundo à abertura do esfíncter esofágico superior combinado com a onda de limpeza laríngeo e mediada pelos constritores faríngeos produzem uma longa vibração na laringe e gera assim, o segundo som da deglutição. Esse segundo som possui uma frequência aproximada de 1000Hz.
- O terceiro é sugerido ser o resultado da abertura da via aérea o que causa uma menor vibração da laringe ocorrendo de 300 a 400 ms após o segundo, é baixo em duração e amplitude (MACKOWIAK; BRENMAN, FRIEDMAN, 1967).

MORINIÉRE *et al.* (2008) realizaram a captura simultânea da imagem da videofluoroscopia e do sinal de áudio para entender a origem dos componentes do som da deglutição em sujeitos normais. Identificaram três componentes, sendo o primeiro relacionado à ascensão da laringe (bolo em orofaringe ou hipofaringe), encontrando em 81% das deglutições e com duração média 106 ± 103 ms. O segundo relaciona-se à abertura do esfíncter esofágico superior (bolo passando pelo esfíncter esofágico superior), observando em 100% das deglutições e duração média de 185 ± 103 ms, e o terceiro corresponde ao retorno das estruturas (laringe descendo e alimento no esôfago), pode ser visibilizado em 81% das deglutições, com duração média de 72 ± 38 ms. O intervalo entre os componentes era de 108 ± 44 ms e 236 ± 139 ms.

Os sons com frequência superior a 20.000Hz, mais precisamente acima dos 25.000Hz, segundo NEPOMUCENO (1994), são inaudíveis para a

espécie humana e são conhecidos como ultrassons. Assim, a ultrassonografia baseia-se no fenômeno de interação do som (ultrassom) e tecidos, ou seja, a partir da transmissão de onda sonora pelo meio observam-se as propriedades mecânicas dos tecidos.

A utilização do ultrassom como um processo de imagem é decorrente primariamente da reflexão (eco) e dispersão do som nas interfaces dos órgãos e tecidos (KREMKAU,1996)

Quando as ondas sonoras provenientes de um ponto encontram um obstáculo plano e rígido produzem reflexão das ondas sobre o obstáculo. Esta característica resulta uma série de ondas refletidas que se propagam em sentido inverso ao das ondas incidentes, e se comportam como se emanassem de uma fonte simétrica da fonte inicial em relação ao ponto refletor. A reflexão do som, distinto do som direto, ocasiona o fenômeno denominado eco (MENEGOTTO & COUTO, 1998).

FERNANDES (2002) descreve a intensidade do som como a quantidade de energia contida no movimento vibratório. Essa intensidade se traduz com uma maior ou menor amplitude na vibração ou na onda sonora e quanto mais intensa, maior a amplitude.

A intensidade da energia ultrassônica indica a quantidade desta energia medida em decibéis (dB), o que corresponderia à sua altura se fosse possível ouvi-la.

O efeito Doppler, descrito em 1842 por Johann Christian Doppler, consiste na diferença de frequências sonoras que é captada por um observador, que pode estar em repouso ou não, e essa diferença de frequências é percebida pela sensação auditiva de agudos e graves.

No Doppler contínuo o sinal emitido pode ser representado por uma senoide contínua cuja amplitude está associada à variação de pressão no meio de propagação ou ao deslocamento das partículas (SABINO, ARAÚJO e HIRSCH, 1996). Doppler fornece dados do movimento e fluxo sem informar a profundidade ou ter capacidade de seleção. A análise espectral informa sobre a distribuição das frequências recebidas, resultantes da distribuição das velocidades encontradas nos dispersores (velocidades e direções). Seus

princípios básicos são aplicados há muitos anos em Medicina para monitorar a frequência cardíaca fetal (sonar) (KREMKAU, 1996).

Em pesquisa realizada por SANTOS & MACEDO-FILHO (2006) com indivíduos normais, aponta a viabilidade do uso do sonar Doppler contínuo (figura 6) como instrumento auxiliar na avaliação dos sons da deglutição e na identificação de parâmetros acústicos, e como um método promissor de diagnóstico e monitoramento terapêutico, por não ser invasivo e de baixo custo.

Assim como CAGLIARI, JURKIEWICZ, SANTOS e MARQUES (2009) em estudo com crianças de 2 a 15 anos referem que o uso do sonar Doppler correspondeu às expectativas quanto a sua aplicabilidade por unir meios acústico e visual pelo espectrograma na detecção da característica sonora da deglutição, com obtenção de dados objetivos e mensurados. Sendo a possibilidade da associação dos sons da deglutição com seus eventos em termos estruturais e funcionais, garantem maior segurança de diagnóstico, terapêutica e seguimento do distúrbio da deglutição com implicação em condutas mais apropriadas.



FIGURA 6 – SONAR DOPPLER UTILIZADO NA CAPTAÇÃO DO SOM DA DEGLUTIÇÃO

BERNARDES (2009) utilizou o sonar Doppler contínuo como *biofeedback* da deglutição em indivíduos com doença de Parkinson. O Doppler foi utilizado antes e pós terapia e mostrou-se eficaz no atendimento dos indivíduos quanto ao funcionamento da deglutição.

4 PACIENTES E MÉTODOS

4.1 CASUÍSTICA

Estudo transversal e comparativo avaliou a deglutição orofaríngea e os sons a ela relacionados em 30 pacientes com diagnóstico de ataxia espinocerebelar (AEC) tipos 2, 3, 6, 7 e 10 e queixa de disfagia orofaríngea (grupo de estudo) e 30 indivíduos sem AEC e sem disfagia (grupo-controle) através da videofluoroscopia associada ao sonar Doppler. Todos os participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido com o conhecimento dos objetivos, procedimentos e responsabilidades.

4.1.1 Grupo de Estudo

Participaram deste estudo 30 indivíduos com diagnóstico médico de ataxia espinocerebelar e com queixa de disfagia orofaríngea encaminhados pelo Ambulatório de Distúrbios do Movimento do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), em Curitiba, sendo 15 (50%) do sexo feminino e 15 (50%) do sexo masculino, com idade entre 28 e 62 anos, média de 44,9 anos e desvio-padrão de 10,2 anos.

Os indivíduos foram considerados segundo:

- Exame neurológico geral, com o preenchimento de um protocolo de avaliação de AEC (ANEXO 2) no qual foram registrados os principais dados do exame neurológico realizado pelos neurologistas do ambulatório, e o possível diagnóstico clínico da AEC;
- Diagnóstico confirmado da AEC por exame de genética molecular;
- Aplicação da Escala para a Avaliação e Classificação da Ataxia (SARA) – ANEXO 3.

Quanto ao estágio da evolução da doença a amostra foi distribuída conforme o quadro 2.

TIPO DE AEC	NÚMERO DE INDIVÍDUOS	FREQUÊNCIA (%)
2	4	13,33
3	13	43,33
6	1	3,33
7	4	13,33
10	8	26,67
TOTAL	30	100,00

QUADRO 2 - DISTRIBUIÇÃO DA CASUÍSTICA SEGUNDO O TIPO DE AEC

FONTE : a autora

Nota: AEC = Ataxia Espinocerebelar;

A caracterização do grau da SARA (Escala para a Avaliação e Classificação da Ataxia) do grupo de estudo a foi relacionada no quadro 3.

NÚMERO DE INDIVÍDUOS	GRAU DO SARA
6	Leve (0 a 10)
4	Leve (0 a 10)
14	Moderado (11 a 20)
6	Grave (acima de 20)

QUADRO 3 – CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA DO GRUPO DE ESTUDO

FONTE : a autora

4.1.2 Grupo de Controle

O grupo de controle do estudo foi constituído por 30 indivíduos adultos sem diagnóstico AEC e sem disfagia, convidados na comunidade pela equipe de profissionais que participa do Ambulatório de Endoscopia Peroral, sendo 15 (50%) do sexo feminino e 15 (50%) do sexo masculino, com idade entre 28 e 69 anos, média de 46,4 anos e desvio-padrão de 5,2 anos.

4.1.3 Caracterização do Local da Coleta

A pesquisa foi realizada no Hospital de Clínicas da UFPR, nos Setores de Neurologia e Endoscopia Peroral, situado na Av. General Carneiro, 181 - Curitiba - PR - tel. 3360-1800, ramal 6273.

4.1.4 Critérios de Inclusão do Grupo de Estudo

- Ambos os sexos
- Idade acima de 18 anos
- Diagnóstico confirmado de ataxia espinocerebelar por dados clínicos e exame de genética molecular
- Queixa de disfagia orofaríngea na avaliação clínica
- Estar alerta e ser responsivo a comandos verbais simples
- Não fumantes
- Sem outra doença neurológica evidente exceto a ataxia

4.1.5 Critérios de Exclusão do Grupo de Estudo

- Proibição de ingestão pela via oral
- Presença de alterações neurológicas e clínicas que possam comprometer a deglutição ou impossibilitem a realização do exame
- Alterações estruturais de orofaringolaringe

4.1.6 Critérios de Inclusão do Grupo - Controle

- Ambos os sexos
- Idade acima de 18 anos
- Sem doença neurológica evidente exceto a ataxia
- Sem queixa de disfagia na avaliação clínica
- Sem cirurgias de cabeça e pescoço

- Não fumantes

4.1.7 Critérios de Exclusão do Grupo-Controle

- Proibição de ingestão pela via oral
- Alterações estruturais de orofaringolaringe

4.2 MÉTODOS

4.2.1 Videofluoroscopia

O estudo foi realizado no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), em Curitiba Paraná. Seguiram-se os dados do protocolo de Avaliação Videofluoroscópica da Deglutição (Apêndice 1) desenvolvido pela autora e utilizado no Centro de Tomografia Computadorizada SC LTDA (CETAC) em Curitiba, Paraná. A ordem de oferecimento das consistências alimentares foi líquida, pudim e sólida.

4.2.1.1 Equipamentos e *software*

Para a avaliação videofluoroscópica da deglutição foi utilizado o aparelho de raios X marca Siemens, modelo Axiom R100 e monitor Siemens modelo M44-2. As imagens foram digitalizadas para o *notebook* HP Pavilion tx 2075BR, através da placa de Captura de TV USB Sapphire Wonder TV.

4.2.1.2 Normatização das consistências alimentares

As consistências alimentares utilizadas para a avaliação videofluoroscópica da deglutição e na captação do som pelo sonar Doppler seguiram o padrão da American Dietetic Association (ADA, 2002):

- Líquida: 70ml de água e 30ml de bário Guedert¹ (10-50 cP).
- Pudim: 70ml de água, 30ml de bário Guedert e 10g de espessante Thicken up Resource* (acima de 1751 cP) .
- Sólida: Bolacha Club Social, da Kraft Foods Inc, embebida em bário Guedert.

¹ Bário da marca Guedert, contém: sulfato de bário - 100,00g, sorbato de potássio - 0,13g, sacarina sódica - 0,02g, goma xantana - 0,30g, carmelose sódica - 2,00g, para-hidroxibenzoato de metila sódico - 0,09g, para-hidroxibenzoato de propila sódico - 0,05g, aroma de baunilha caramelo - 0,05g; ácido sulfúrico qsp pH = 5,0 e água purificada qsp - 100ml

*Espessante alimentar instantâneo da marca Thick&Easy® (HORMEL HEATH LABS. SWISS) composto de amido, apresentando como composição nutricional por 100g: 375kcal, 100g de carboidratos e 125mg de sódio

4.2.1.3 Procedimentos do exame

Na avaliação videofluoroscópica da deglutição e captação do som pelo sonar Doppler o paciente permaneceu na posição sentada, sem o uso de anestésico local e o exame realizado na incidência de perfil. Para visibilização da videofluoroscopia foi utilizado o contraste bário líquido da marca Guedert, que permitiu uma melhor delimitação das estruturas envolvidas na biomecânica da deglutição. Ficaram à disposição do paciente utensílios como: copo e uma colher de sopa metálica.

Os participantes serviram-se de três volumes para gole livre para cada consistência alimentar: líquida, pudim e sólida.

Cada participante recebeu a orientação prévia para que só deglutisse após o sinal do avaliador - cerca de três segundos após o posicionamento do transdutor na região lateral direita do pescoço.

Solicitou-se que cada amostra fosse engolida através de uma única deglutição.

Foi obedecido um intervalo de três minutos para o início da captação dos sons da deglutição entre uma consistência e a subsequente. O exame era suspenso caso o paciente apresentasse náusea, vômito ou qualquer instabilidade clínica.

Em seguida, o paciente era estadiado de acordo com a Classificação da Gravidade da Disfagia à Videofluoroscopia, segundo OTT *et al.*, 1996 (ANEXO 4).

Durante a realização do exame foram observados e coletados dados nas fases oral e faríngea da deglutição.

Fase Oral

Nesta fase foram observados na incidência de perfil: a recepção, captação e posicionamento do bolo, preparo/mastigação do bolo, vedamento labial, ejeção oral para a faringe e depuração oral. Esses estágios foram

avaliados como presente ou ausente nos casos de escape extraoral e resíduo em cavidade oral, e eficiente e não eficiente nos outros estágios (HAMLET, NELSON e PATTERSON, 1990).

Fase Faríngea

Na fase faríngea da deglutição foram observados o reflexo de deglutição, elevação laríngea, contração faríngea, vedamento velofaríngeo e depuração faríngea. Como presente ou ausente foram observados a penetração laríngea, aspiração laríngea, resíduos em valéculas epiglóticas, resíduos em parede da faringe e em recessos piriformes (MARIK, 2001).

4.2.2 Sonar Doppler

A captação dos sons da deglutição através do sonar Doppler acoplado ao exame de videofluoroscopia foi realizada nas dependências do Setor de Radiologia do Hospital de Clinicas da UFPR, em Curitiba/PR.

4.2.2.1 Equipamentos e *software*

Um detector ultrassônico portátil (modelo DF-4001, marca Martec) foi utilizado para a realização do estudo da deglutição com o sonar Doppler, com um transdutor de disco plano, de cristal único, fornecendo a interface ao Doppler. O aparelho funciona com duas baterias, transdutor individual e saída para fone, gravador ou computador. A frequência do ultrassom por efeito Doppler é de 2,5 MHz, com saída de 10 mW/cm². A potência de saída do som é de 1W.

O equipamento do Doppler contínuo foi acoplado a um *notebook* padrão HP Pavilion tx 2075BR, com processador AMD Turion 64 X 2, 2 GB de memória Ram, GE FORCE NVIDIA, DVD + RW com LightScribe, placa de som, caixas acústicas e sistema operacional Windows Vista Home Premium.

Os sinais acústicos foram gravados e a seguir analisados por meio do *software* VoxMetria, versão 2.8h, elaborado por BEHLAU & MICHAELIS e desenvolvido pela CTS Informática (2003).

4.2.2.2 Captação dos sons da deglutição através do sonar Doppler

No processo de captação dos sons da deglutição durante o estudo dinâmico da deglutição na videofluoroscopia (VF), o indivíduo foi orientado a permanecer sentado em uma cadeira, com a região cervical em flexão ventral (numa simulação da posição durante uma refeição normal) e o pescoço com livre acesso.

O transdutor do sonar Doppler foi posicionado na região lateral direita do pescoço, na borda lateral da traqueia e logo abaixo da cartilagem cricóidea, caracterizado como o melhor local para a ausculta cervical por TAKAHASHI, GROHER e MICHII (1994). (figura 7).



FIGURA 7 – IMAGEM POR VIDEOFLUOROSCOPIA DO POSICIONAMENTO DO TRANSDUTOR DO SONAR DOPPLER NA CAPTAÇÃO DO SOM DA DEGLUTIÇÃO

Quando da captação do ruído produzido pela pulsação da artéria carótida comum, em algumas amostras, o transdutor foi reposicionado e realizado nova coleta.

O feixe de energia ultrassônico emitido pelo transdutor foi posicionado para formar um ângulo de 30° a 60°. Para diminuir a dispersão do ultrassom no ar e aumentar sua transmissão no corpo e eco foi utilizado o gel *Supragel LCH* no local de aplicação do transdutor.

4.2.2.3 Análise acústica do sinal sonoro da deglutição

Após o cadastramento do indivíduo (nome, idade e endereço) foi criado um arquivo de som para análise individual. Esse *software* disponibiliza o arquivo de análise de voz e de qualidade vocal. O arquivo de análise de voz foi escolhido para o registro dos sons da deglutição, com utilização das funções de:

- sinal de áudio: para a medição do tempo de deglutição em segundos;
- intensidade: registrada em dB, com a janela entre 10 e 100 dB;
- frequência fundamental: registrada em Hz, com a janela de frequência entre 60 e 1200 Hz.

O volume do equipamento Doppler foi ajustado na intensidade um pela adequada captação do sinal de áudio pelo programa *VoxMetria* e pela menor interferência de ruído externo.

Uma análise aleatória foi realizada em 30% das amostras por uma fonoaudióloga com experiência na captação e análise dos sons.

Todos os indivíduos foram submetidos à rotina de avaliação que inclui:

- Coleta de dados clínicos e demográficos;
- Coletas de dados detectados por exame instrumental da disfagia orofaríngea;
- Coletas de dados dos sons da deglutição

- sonar Doppler.

4.2.3 Perfil das Variáveis dos Sons da Deglutição

- Frequência inicial da onda sonora (FI): é a frequência no início do sinal acústico, medida em Hz.
- Frequência de final da onda sonora (FP): é a frequência do ponto de mais alto deslocamento do sinal acústico, medida em Hz.
- Intensidade inicial da onda sonora (II): é a intensidade no início do sinal acústico, medida em dB.
- Intensidade de pico da onda sonora (IP): é a intensidade do ponto de mais alto deslocamento do sinal acústico, registrada em dB.
- Tempo de deglutição (T): é o tempo decorrido desde o início até o final do sinal acústico analisado, medido através do sinal de áudio, em segundos.

A representação gráfica das cinco variáveis (frequências inicial e de pico, intensidades inicial e de pico e o tempo de deglutição) avaliadas nos dois grupos estudados com o sonar Doppler é apresentada na figura 8.

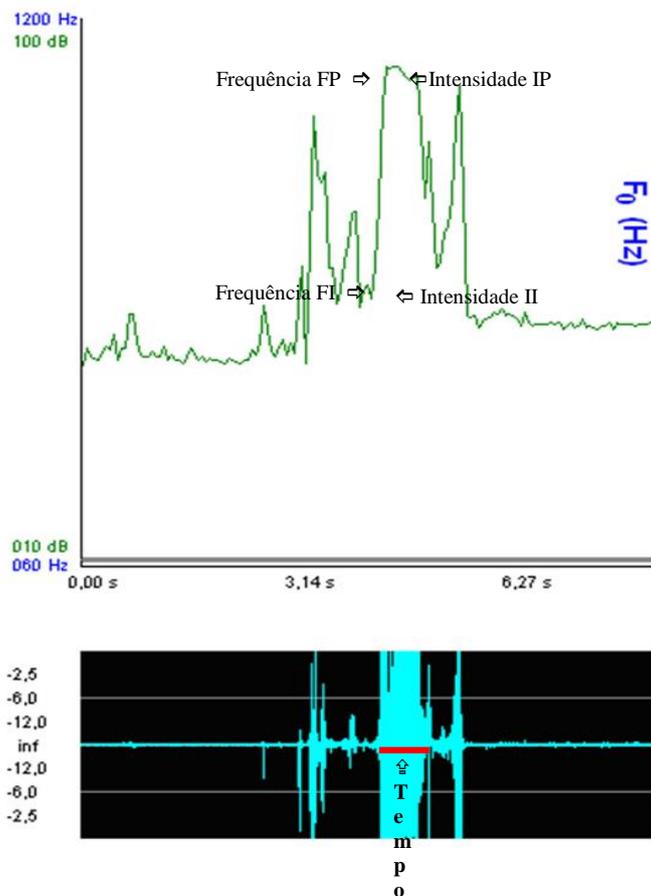


FIGURA 8 – REPRESENTAÇÃO GRÁFICA DAS VARIÁVEIS DOS
SONS DA DEGLUTIÇÃO CAPTADOS PELO SONAR DOPPLER

FONTE: a autora

Nota: s = segundos; Hz = Hertz; dB = decibel; F_0 = frequência;
FP = frequência de pico; FI = frequência inicial; II = intensidade inicial;
IP = intensidade de pico; T = tempo

Para a especificação da deglutição nas consistências alimentares líquida, pudim e sólida normatizaram-se numerais às siglas das variáveis citadas:

1. numeral 1 (FI1, FP1, II1, IP1, T1) para deglutição de alimento de consistência líquida;
2. numeral 2 (FI2, FP2, II2, IP2, T2) para a deglutição de alimento de consistência pudim;
3. numeral 3 (FI3, FP3, II3, IP3, T3) e a cor azul para a deglutição de alimento de consistência sólida.

Para traçar o perfil dos sons da deglutição dos indivíduos em termos de frequência, intensidade e tempo de deglutição realizou-se a média das três amostras da deglutição de cada consistência alimentar e as mesmas apresentavam representação auditiva (sinal acústico) e representação visual (gráfico da frequência e intensidade).

4.2.4 Método Estatístico

A metodologia estatística utilizada neste estudo foi o teste t de Student para comparar as variáveis frequência, intensidade e tempo dos grupos de estudo e controle.

Aplicou-se o recurso computacional, sendo todos os dados de frequências inicial e final, intensidades inicial e final e do tempo de deglutição relativos a todas as consistências alimentares envolvidas no estudo, digitados em planilha do Microsoft Office Excel 2003, Apêndice 2.

4.2.5 Normas

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da UFPR sob o protocolo nº 2072.239/2009-11 (ANEXO I). Os indivíduos, do grupo de estudo e do grupo-controle, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, conforme diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos (Brasília, 1996. 24p).

Foram seguidas as normas de apresentação de trabalho da UFPR. No tocante ao capítulo de Referências foram seguidas as normas NBR 6023 e NBR 6032, esta referente à Abreviação de Títulos de Periódicos, da Associação Brasileira de Normas Técnicas (ABNT).

5 RESULTADOS

Na avaliação da deglutição por videofluoroscopia 30 indivíduos do grupo-controle apresentaram deglutição dentro dos padrões de normalidade. A prevalência dos achados da avaliação videofluoroscópica da deglutição nas fases oral e faríngea, do grupo com AEC tipos 2,3,6,7 e 10, nas consistências alimentares sólida, líquida e pudim, é observada na TABELA 1.

TABELA 1 - AVALIAÇÃO DA DEGLUTIÇÃO POR VIDEOFLUOROSCOPIA NOS PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR NAS FASES ORAL E FARÍNGEA E NAS CONSISTÊNCIAS ALIMENTARES SÓLIDA, LÍQUIDA E PUDIM

FASE ORAL	SÓLIDA		LÍQUIDA		PUDIM	
	E	NE	E	NE	E	NE
Preparação e mastigação	14 (46,67%)	16 (53,33%)	30 (100,00%)	–	24 (80,00%)	6 (20,00%)
Ejeção oral	25 (83,33%)	5 (16,67%)	30 (100,00%)	–	25 (83,33%)	5 (16,67%)
Coordenação entre as fases oral e faríngea	25 (83,33%)	5 (16,67%)	25 (83,33%)	5 (16,67%)	25 (83,33%)	5 (16,67%)
FASE FARÍNGEA	SÓLIDA		LÍQUIDA		PUDIM	
	A	P	A	P	A	P
Penetração laríngea	30 (100,00%)	–	30 (100,00%)	–	30 (100,00%)	–
Aspiração laríngea	30 (100,00%)	–	30 (100,00%)	–	30 (100,00%)	–
Estase em valéculas epiglóticas e recessos piriformes	25 (83,33%)	5 (16,67%)	25 (83,33%)	5 (16,67%)	25 (83,33%)	5 (16,67%)

FONTE: a autora

Nota: E = Eficiente; NE = Não Eficiente; A = Ausente; P = Presente

Os resultados da avaliação da deglutição por videofluoroscopia do grupo com AEC, segundo a classificação da gravidade da disfagia proposta por OTT *et al.* (1996), são apresentados na TABELA 2.

TABELA 2 – CLASSIFICAÇÃO DA GRAVIDADE DA DISFAGIA DOS PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR SEGUNDO A ESCALA DE OTT *et al.*

CLASSIFICAÇÃO DE OTT <i>et al.</i>	NÚMERO DE INDIVÍDUOS	FREQUÊNCIA (%)
Normal	6	20
Disfagia leve	24	80
Disfagia moderada	-	-
Disfagia grave	-	-

FONTE: a autora

Os dados estatísticos descritivos do resultado da avaliação do perfil acústico das cinco variáveis (frequências inicial e de pico, intensidades inicial e de pico e o tempo de deglutição) captados pelo sonar Doppler durante a deglutição, nas consistências alimentares líquida, pudim e sólida, no grupo de estudo, são expostos na TABELA 3.

TABELA 3 - AVALIAÇÃO DO PERFIL ACÚSTICO CAPTADO PELO SONAR DOPPLER DURANTE A DEGLUTIÇÃO NAS CONSISTÊNCIAS ALIMENTARES: LÍQUIDA, PUDIM E SÓLIDA NOS INDIVÍDUOS DO GRUPO-CONTROLE

CONSISTÊNCIA E VARIÁVEL	n	MÉDIA	MÍNIMA	MÁXIMA	DESVIO-PADRÃO
Líquida					
Tempo	30	1,84s	1,36s	1,99s	0,14
Frequência Inicial	30	592,79Hz	557,00Hz	659,00Hz	27,19
Frequência Final	30	1092,93Hz	1058,00Hz	1118,00Hz	14,98
Intensidade Inicial	30	50,86dB	45,72dB	56,69dB	2,98
Intensidade Final	30	91,16dB	88,75dB	92,95dB	1,43
Pudim					
Tempo	30	1,72s	1,11s	2,00s	0,24
Frequência Inicial	30	590,97Hz	557,31Hz	645,00Hz	22,67
Frequência Final	30	1096,08Hz	1058,00Hz	1111,70Hz	14,64
Intensidade Inicial	30	51,60dB	45,72dB	57,00dB	2,45
Intensidade Final	30	92,05dB	90,44dB	92,97dB	0,66
Sólida					
Tempo	30	1,59s	0,99s	2,00s	0,33
Frequência Inicial	30	558,20Hz	417,34Hz	659,00Hz	51,82
Frequência Final	30	1086,94Hz	1034,00Hz	1109,63Hz	22,02
Intens. Inicial	30	51,92dB	45,72dB	56,69dB	2,96
Intens. Final	30	91,08dB	83,97dB	92,69dB	1,93

FONTE: a autora

Nota: s = segundo; Hz = Hertz; dB = decibel; n = número de indivíduos

A TABELA 4 demonstra os dados estatísticos descritivos do resultado da avaliação do perfil acústico das cinco variáveis (frequências inicial e de pico, intensidades inicial e de pico e o tempo de deglutição) captadas pelo sonar Doppler durante a deglutição, nas consistências alimentares líquida, pudim e sólida, no grupo-controle.

TABELA 4 - AVALIAÇÃO DO PERFIL ACÚSTICO CAPTADO PELO SONAR DOPPLER DURANTE A DEGLUTIÇÃO NAS CONSISTÊNCIAS ALIMENTARES: LÍQUIDA PUDIM E SÓLIDA NOS INDIVÍDUOS DO GRUPO DE ESTUDO

CONSISTÊNCIA E VARIÁVEL	n	MÉDIA	MÍNIMA	MÁXIMA	DESVIO-PADRÃO
Líquida					
Tempo	30	1,24s	0,56s	2,00s	0,44
Frequência Inicial	30	671,75Hz	459,00Hz	838,63Hz	90,05
Frequência Final	30	982,01Hz	102,00Hz	1114,50Hz	196,50
Intensidade Inicial	30	58,29dB	41,50dB	71,31dB	7,10
Intensidade Final	30	85,36dB	63,44dB	93,25dB	8,32
Pudim					
Tempo	30	1,28s	0,51s	2,51s	0,52
Frequência Inicial	30	680,16Hz	462,56Hz	964,13Hz	124,41
Frequência Final	30	1004,30Hz	701,25Hz	1110,94Hz	130,75
Intensidade Inicial	30	58,28dB	41,78dB	71,31dB	8,90
Intensidade Final	30	84,76dB	60,63dB	92,97dB	10,36
Sólida					
Tempo	30	1,37s	0,50s	2,34s	0,48
Frequência Inicial	30	675,96Hz	380,63Hz	997,06Hz	157,14
Frequência Final	30	996,22Hz	669,19Hz	1118,06Hz	129,10
Intensidade Inicial	30	58,04dB	35,31dB	78,63dB	11,56
Intensidade Final	30	84,14dB	59,09dB	93,53dB	10,09

FONTE: a autora

Nota: s = segundo; Hz = Hertz; dB = decibel; n = número de indivíduos

A comparação das médias da avaliação do perfil acústico pelo sonar Doppler entre o grupo de estudo e o grupo-controle é apresentada na TABELA 5.

TABELA 5 – COMPARAÇÃO DAS MÉDIAS DA AVALIAÇÃO DO PERFIL ACÚSTICO PELO SONAR DOPPLER ENTRE O GRUPO DE ESTUDO E O GRUPO-CONTROLE

CONSISTÊNCIA E VARIÁVEL	GRUPO DE ESTUDO		GRUPO-CONTROLE		p
	n	Média	N	Média	
Líquida					
Tempo	30	1,24s	30	1,84s	*0,0000
Frequência Inicial	30	671,75Hz	30	592,79Hz	*0,0000
Frequência Final	30	982,01Hz	30	1092,93Hz	*0,0031
Intensidade Inicial	30	58,29dB	30	50,86dB	*0,0000
Intensidade Final	30	85,36dB	30	91,16dB	*0,0004
Pudim					
Tempo	30	1,28z	30	1,72s	*0,0001
Frequência Inicial	30	680,16Hz	30	590,97Hz	*0,0003
Frequência. Final	30	1004,30Hz	30	1096,08Hz	*0,0003
Intensidade Inicial	30	58,28dB	30	51,60dB	*0,0002
Intensidade Final	30	84,76dB	30	92,05dB	*0,0003
Sólida					
Tempo	30	1,37s	30	1,59s	*0,0366
Frequência Inicial	30	675,96Hz	30	558,20Hz	*0,0003
Frequência Final	30	996,22Hz	30	1086,94Hz	*0,0004
Intensidade Inicial	30	58,04dB	30	51,92dB	*0,0067
Intensidade Final	30	84,14dB	30	91,08dB	*0,0005

FONTE: a autora

Nota: s = segundo; Hz = Hertz; dB = decibel; n = número de indivíduos

* Teste t de Student = $p \leq 0,05$

A análise concomitante do sinal sonoro da deglutição captado pelo sonar Doppler associado ao posicionamento das estruturas anatômicas no estudo dinâmico pela videofluoroscopia é demonstrada no QUADRO 4,

ACHADOS NO SONAR DOPPLER	CORRELAÇÃO COM A VIDEOFLUOROSCOPIA
Frequência Inicial (FI) e Intensidade Inicial (II)	Elevação da laringe (início da fase faríngea da deglutição)
Frequência Final (FP) e Intensidade Final (IF)	Abertura do músculo cricofaríngeo (esfíncter esofágico superior)
Tempo (T) - tempo decorrido do início até o final do sinal acústico	Retorno das estruturas (descida da laringe)

QUADRO 4 - ANÁLISE DAS VARIÁVEIS FREQUÊNCIA, INTENSIDADE E TEMPO CAPTADAS PELO SONAR DOPPLER ASSOCIADAS AO POSICIONAMENTO DAS ESTRUTURAS ANATÔMICAS PELA VIDEOFLUOROSCOPIA

FONTE: a autora

A correlação entre o grau da SARA (Escala para a Avaliação e Classificação da Ataxia) e a gravidade da disfagia está ilustrada no QUADRO 5.

NÚMERO DE INDIVÍDUOS	GRAU DA SARA	GRAVIDADE DA DISFAGIA
6	Leve (0 a 10)	Deglutição normal
4	Leve (0 a 10)	Disfagia oral leve
14	Moderado (11 a 20)	Disfagia oral leve
6	Grave (acima de 20)	Disfagia oral leve

QUADRO 5 – CORRELAÇÃO DO GRAU DO SARA E GRAVIDADE DA DISFAGIA

FONTE: a autora

6 DISCUSSÃO

Na avaliação dinâmica da deglutição por videofluoroscopia, dos 30 pacientes estudados no grupo com AEC, a alteração predominante foi a incoordenação oral em 80% dos pacientes. Os pacientes apresentaram movimentos reduzidos de preparação e mastigação do bolo alimentar, o que denota diminuição de mobilidade e fraqueza muscular oral.

A disfagia oral ocorreu com prevalência na consistência sólida e na fase de preparação e mastigação do bolo alimentar (TABELA 1). Com a redução dos movimentos de preparação e mastigação oral, os alimentos não passaram pelo processo de trituração adequada. Os pacientes apresentaram redução das reservas funcionais e utilizaram estratégias compensatórias, como aumento na pressão da língua na cavidade oral, na propulsão do alimento para a cavidade faríngea e acentuação de força durante a deglutição com redução do tempo da transição faríngea.

A aplicação da classificação de gravidade da deglutição proposta por OTT *et al.* revelou que os 24 pacientes (80%) apresentaram disfagia oral leve (TABELA 2).

Os seis pacientes (20%) que referiram engasgos esporádicos, consistência alimentar sólida, apresentaram deglutição dentro dos padrões de normalidade no momento da avaliação por videofluoroscopia.

Na captação do som pelo sonar Doppler durante a realização da videofluoroscopia nos 30 pacientes (100%) portadores de AEC tipos 2, 3, 6, 7 e 10 (grupo de estudo) são identificadas características específicas das curvas sonoras quando comparados com adultos saudáveis (grupo-controle) (TABELA 5).

As médias da frequência inicial (FI) e da intensidade inicial (II), que representam o início da deglutição, foram maiores nos indivíduos portadores de AEC do que no grupo-controle; ou seja, foi possível observar maior força e discreto aumento de velocidade na ejeção oral para o início da fase faríngea da deglutição. Na frequência final (FP) e intensidade final (IF), o resultado foi de

menor frequência final e maior intensidade final, o que demonstra padrão bem próximo do grupo-controle.

Em relação ao tempo (T) do sinal acústico, este apresentou-se menor nos indivíduos portadores da AEC que no grupo-controle (TABELA 5) em consequência da descoordenação oral em que os pacientes demonstram aumento na pressão da língua na cavidade oral, na propulsão do alimento para a cavidade faríngea e acentuação de força durante a deglutição, com redução do tempo de transição faríngea do processo de deglutição do grupo-controle para realizar essa abertura.

O estudo da deglutição com o sonar Doppler como instrumento para captação e análise dos sons da deglutição foi estudado e proposto inicialmente por SANTOS & MACEDO-FILHO (2006), como instrumento auxiliar na avaliação dos sons da deglutição e na identificação de parâmetros acústicos. Na revisão de literatura nenhuma citação foi encontrada sobre a aplicação da metodologia de análise do sinal sonoro da deglutição pelo sonar Doppler associado ao posicionamento das estruturas anatômicas pelas imagens da videofluoroscopia em indivíduos com algum tipo de patologia em qualquer faixa etária.

Observando a deglutição em tempo real pela videofluoroscopia concomitante à captação do som pelo sonar Doppler, foi observada a movimentação das estruturas anatômicas sendo possível correlacioná-las com as variáveis acústicas. A frequência inicial (FI) e intensidade inicial (II) correspondem à elevação da laringe, que é o início da fase faríngea da deglutição (momento da passagem do bolo alimentar na orofaringe ou hipofaringe). A frequência final (FP) e intensidade final (IF) indicam a abertura do músculo cricofaríngeo na passagem do bolo alimentar pelo esfíncter esofágico superior. O tempo decorrido do início até o final do sinal acústico (T) refere o retorno das estruturas à posição anatômica habitual, ou seja, descida da laringe para a posição natural e o bolo alimentar já no esôfago. Essas correlações confirmam os estudos de MORINIÉRE *et al.* (2008) quando realizaram a captura simultânea da imagem da videofluoroscopia e do sinal de áudio para entender a origem dos componentes do som da deglutição em sujeitos normais.

A videofluoroscopia nos permitiu a visualização de estruturas anatômicas e da relação temporal dos movimentos nas fases oral e faríngea da deglutição durante a avaliação da função usando três volumes alimentares em diferentes consistências. O processo nos permitiu observar a funcionalidade e alterações em tempo real, descrição e quantificação de parâmetros importantes das estruturas envolvidas no processo de deglutição normal e suas disfunções.

Quanto ao sonar Doppler a captação do som da deglutição inicia-se a partir da elevação da laringe e posterior abertura do músculo cricofaríngeo, ou seja, a partir da fase faríngea e a transdução para a fase esofágica, no qual os pacientes com ataxias espinocerebelares demonstram maior rapidez no processo (tempo reduzido). Não captaram diretamente as alterações que foram específicas na fase oral da deglutição e que ocorram com movimentos lentificados durante a preparação e mastigação do bolo alimentar, porém o resultado obtido na fase faríngea reporta alterações no processo funcional.

Dos 24 pacientes que apresentaram a disfagia oral leve, seis (25%) com maior pontuação na Escala para a Avaliação e Classificação da Ataxia (SARA) - média de 30,5 - na avaliação da deglutição pela videofluoroscopia, demonstram maior lentificação nos movimentos orais com alteração da eficiência no preparo do alimento principalmente na consistência sólida (APENDICE 2), o que não foi observado na captação do som pelo sonar Doppler quando foi relacionado com as variáveis frequência, intensidade e tempo e as três consistências oferecidas, o que é justificável, pois o processo de captação começa ao iniciar a fase faríngea (TABELA 6).

A análise e comparação dos dois processos instrumentais, a avaliação da deglutição por videofluoroscopia, método tradicionalmente consagrado, permitiu avaliar a eficiência e a constatação segura do transporte do bolo alimentar em todas as fases; o método de captação do som pelo sonar Doppler possibilitou avaliar a eficiência a partir da fase faríngea da deglutição e disponibilizou a revisão posterior das respostas gravadas, forneceu dados numéricos, objetivos e documentáveis, por unir meios acústico e visual pelo espectrograma na detecção da característica sonora da deglutição, com obtenção de dados objetivos e mensurados, retratando informações confiáveis por meio de uma intervenção não invasiva.

Dessa forma, é possível afirmar que o sonar Doppler pode ser utilizado como triagem (*screening*); promoção de um *biofeedback* nas terapias do distúrbio de deglutição; aplicado como procedimento complementar da avaliação clínica; auxiliar na decisão para solicitação de exames invasivos; viabiliza a avaliação no leito, e concordante com SANTOS & MACEDO-FILHO (2006) e CAGLIARI, JURKIEWICZ, SANTOS e MARQUES (2009), que complementam que é um equipamento portátil, de fácil manuseio, baixo custo, sem exposição do paciente à radiação e sem nenhum desconforto ao indivíduo avaliado.

Esse foi o primeiro estudo em pacientes com AEC e disfagia orofaríngea utilizando o sonar Doppler concomitante à videofluoroscopia na avaliação da deglutição.

7 CONCLUSÃO

1. Na avaliação dinâmica da deglutição por videofluoroscopia 24 pacientes (80%) com AECs apresentaram disfagia oral leve em consequência dos movimentos reduzidos de preparação e mastigação do bolo alimentar, o que denota diminuição de mobilidade e fraqueza muscular oral.
2. A média da frequência inicial (FI) e da intensidade inicial (II) foram maiores nos indivíduos portadores de AEC do que no grupo-controle, caracterizando maior força e discreto aumento de velocidade na ejeção oral para o início da fase faríngea da deglutição.
 - 2a. A frequência final (FP) e a intensidade final (IF), o resultado foi de menor frequência final e maior intensidade final, no grupo de estudo, o que demonstra padrão bem próximo do grupo-controle.
 - 2b. O tempo (T) do sinal acústico apresentou-se menor nos indivíduos portadores da AEC que no grupo-controle em consequência do aumento da pressão da língua na cavidade oral, na propulsão do alimento para a cavidade faríngea e acentuação de força durante a deglutição.
3. A frequência inicial (FI) e a intensidade inicial (II) correspondem à elevação da laringe (início da fase faríngea da deglutição). A frequência final (FP) e intensidade final (IF) indicam a abertura do músculo cricofaríngeo (esfíncter esofágico superior). O tempo decorrido do início até o final do sinal acústico(T) refere o retorno das estruturas à posição anatômica habitual.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A avaliação da deglutição por videofluoroscopia permitiu avaliar a eficiência e a constatação segura do transporte do bolo alimentar em todas as fases da deglutição; o método de captação do som pelo sonar Doppler possibilitou avaliar a eficiência a partir da fase faríngea da deglutição e forneceu dados numéricos, objetivos, documentáveis e mensurados. O estudo permite afirmar que o sonar Doppler pode ser utilizado como triagem (*screening*) na avaliação da deglutição.

8 REFERÊNCIAS

ALMEIDA, S. T. **Detecção dos sons da deglutição através da ausculta cervical.** In: JACOBI, J. S.; LEVY, D. S. & SILVA, L. M. *Disfagia - Avaliação e Tratamento.* Rio de Janeiro : Revinter, p 373-381, 2003.

ALVARENGA, EHL, CRUZ OLM. **Paralisia laríngea.** In: Carrara-de-Angelis E, Fúria CLB, Mourão LF, Kowalski LP. *A atuação fonoaudiológica no câncer de cabeça e pescoço.* São Paulo: Editora Lovise; 2000. p. 81-8.

ALVES CORRÊA, SABRINA MELLO.; **O Uso do Biofeedback Eletromiográfico no Treinamento para Correta Execução da Manobra de Mendensolhn em Portadores da Doença de Machado-Joseph:** *Estudo Prospectivo Randomizado.* Dissertação apresentada à faculdade de medicina da universidade de são Paulo para obtenção do título de mestre em ciências. São Paulo 2009.

American Speech-Language-Hearing Association. **Model Medical Review Guidelines for Dysphagia Services** [monograph on the Internet] 2004 [Revision to DynCorp 2001 FTRP by ASHA]. [cited 2007 Mar 3]. Available from: URL:<http://www.asha.org/NR/rdonlyres/5771B0F7-D7C0-4D47-832A86FC6FEC2AE0/0/DynCorpDysph.,2010>.

ARRUDA, W. O. **Classificação das ataxias cerebelares hereditárias.** *Arq Neuropsiquiatria*, v. 49, p. 57-65, 1991.

AVIV, J. E.; JONES, M. E.; WEE, T. A.; DIAMOND, B.; MARTIN, J. H.; KEEN, M. S.; BLITZER, A. **Age-related changes in pharyngeal and supraglottic sensation.** *Ann Otol Rhinol Laryngol*, St. Louis, v. 103, p.749-752, 1994.

BASS, N. H In GROEHER, M.E – **Dysphagia diagnosis and management .** *The neurology of swallowing.* 3 ed.Previous Editions, USA c. 2.p. 7., 1997.

BEHLAU & MICHALIS, **VoxMetria - Software para Análise de Voz e Qualidade Vocal.** CTS Informática, São Paulo, 2003.

BERNARDES,T.G **Tese para obtenção de título de Mestre** no Programa de Mestrado e Doutorado em Distúrbios da Comunicação da Universidade TUIUTI do Paraná, 2009.

BOONE, DR.; MCFARLANE, SC.; **Voz e a Terapia Vocal.** 5a ed. Porto Alegre: Artes Médicas; 1994

BORR, C.; HIELSCHER-FASTABEND, M.; LÜCKING, A. **Reliability and validity of cervical auscultation.** *Dysphagia*, Springer New York, v 22, p 225-234, 2007

BRETAN, ONIVALDO.; VICENTE TAGLIARINI, JOSÉ.; **Qual a Contribuição da Avaliação Clínica na Indicação de Exames Complementares.** In: Castro, Savassi-Rocha, Melo e Costa. Tópicos 10 em Gastroenterologia - Deglutição e disfagia . Medsi, Rio de Janeiro-RJ, cap. 6 p61-64, 2000.

BRETAN, O. **Excursão da cartilagem laríngea como parâmetro de comprometimento funcional da deglutição.** In: MACEDO-FILHO, E.D.; PISSANI, J.C.; CARNEIRO, J.; GOMES, G.F. Disfagia – abordagem multidisciplinar. Frôntis Editorial, São Paulo, 2ª edição, p 77-83,1998.

BRITLAND, S.T.; YOUNG, R.J.; SHARMA, A.K. *et al.* **Association of painful and painless polyneuropathy with different patterns of nerve fiber degeneration and regeneration.** Diabetes, n.39, p.898-908, 1990.

BROWN, P. B. & SONIES, B. C. **Diagnostic Methods to Evaluate Swallowing Other Than Barium Contrast.** P. 227-253. In: PERLMAN, A. L. & SCHULZE-DELRIE, K. [eds]. Deglutition and its disorders. Singular Publishing Group Inc., San Diego, 1997.

BUAINAIN, R.P.; MOURA, L.S. & OLIVEIRA, A.S.B. – **Fasciculação** Rev. Neurociências 8(1): 31-34, 2000.

BUCHHOLZ, D. W. **Neurogenic dysphagia: what is the cause when the cause is not obvious ?** Dysphagia; 1994; v. 9 : 245-255 .

BUCHHOLZ, D. W. e ROBBINS, J – **Neurologic diseaser affecting oropharyngeal swallowing.** In PERLIMAN A L.;DELREU.K.S. Deglutition and its disordes- Anatomy, physiology, clinical diagnosis and managmente . Singular Publishing Group. San Diego, 1997.

BURKE, A. J. *et al.* **Evaluation of Arway Obstruction Using Virtual Endoscopy.** Laryngoscope, v. 1110, p.23-29, 2000.

BURKE, P. M. **Swallowing and the organization of sucking in the human newborn.** Child Dev, 48, p 523-531, 1977

BUSANELLO, A. R., CASTRO, S. A. F. N.; ROSA, ALVES A. A.: **Disartria e doença de Machado-Joseph: relato de caso.** Rev Soc Bras Fonoaudiol. 2007;12(3):247-51

CAGLIARI, C.F; JURKIEWICZ, A.L; SANTOS, R.S and MARQUES, J. M **Doppler sonar analysis of swallowing sounds in normal pediatric individuals.** Braz. J. Otorhinolaryngol. 2009, vol.75, n.5, pp. 706-715.

CAMBIER J, MASSON M, DEHEN H. **Manual de neurologia**. 9a ed. Rio de Janeiro: Medsi; 1999.

CHIAPPETTA ALM, ODA AL. **Doenças neuromusculares**. In: Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO. Tratado de Fonoaudiologia. São Paulo: Roca, 2004, 330-41

CICHERO, J. A. Y. & MURDOCH, B. E. **The physiologic cause of swallowing sounds: answers from heart sounds and vocal tract acoustics**. Dysphagia, Springer New York, v 13, p 39-52, 1998.

CICHERO, J. A. Y. & MURDOCH, B. E. **Detection of swallowing sounds: methodology revisited**. Dysphagia, Springer New York, v 17, p 40-49, 2002.

COLCHER, A; SIMUNI, T.; **Parkinson's Disease and Parkinsonian Syndromes**. Med Clin North Am 1999;83:327-47.

CONRADI S, GRIMBY L *et al*. **Pathophysiology of fasciculations in ALS as studied by eletromyography of single motor units**. Muscle & Nerve, 5:202-8, 1982

CORWIN HM, GIRARDET RE. **Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies mimicking hypoglossal nerve injuries**. Neurology 2003;61: 1457-145.

COSTA, M.M.B. **Como proteger fisiologicamente as vias aéreas durante a deglutição**. In: CASTRO,L.P.; SAVASSI-ROCHA, P.R.; MELO, J.R.C.; COSTA, M.M.B. Tópicos em Gastroenterologia. MEDSI, Rio de Janeiro, v10, p 37-48, 2000.

COUTINHO P. **Aspectos clínicos, história natural e epidemiologia na doença de Machado-Joseph**. In: Sequeiros J. O teste preditivo da doença de Machado-Joseph. Porto: UnIGENE, IBMC; 1996. p. 15-22. [Links]

CRARY, M. A. & BALDWIN, B. O. **Surface Eletromyographic Characteristics of Swallowing in Dysphagia Secondary to Brainstem Stroke**. Dysphagia, n 12, p 189-187, 1997.

DANTAS,R,O In: MACEDO-FILHO, E.D; PISSANI J.C; CARNEIRO H.J.; GOMES, F.G. **Disfagia: abordagem multidisciplinar – Disfagia orofaríngea**. Frôntis 2ª ed , Editorial. pag 19 – 28. São Paulo.1999..

DE BIASE N, PONTES P, NÓBREGA JAM, DE BIASE S. **Paralisia do músculo cricoaritenóideo lateral: relato de caso como contribuição ao estudo da anatomia funcional da laringe**; . Rev Bras Otorrinolaringol. 2003;vol.69, n.1 ;pp.121-126

DEFAZIO, G. *et al.* **Epidemiology of primary dystonia.** *Lancet Neurol.* 2004 Nov;3(11):673-8

DONNER MW. **Dysphagia** [Editorial]. *Dysphagia.* 1986;1(1):1-2.

EICHER, P. P. S.; MANO, C. J.; FOX, C. A.; KERWIN, M. E. **Impact of cervical auscultation on accuracy of clinical evaluation** in predicting penetration/aspiration in *pediatric population minute second workshop on cervical auscultation.* 1995. p 28-231.

FABIANI, G., TEIVE, H.G., GERMINIANI F, SÁ, D., WERNECK, L.C. **Aspectos clínicos e terapêuticos em 135 pacientes com distonia.** *Arq. Neuro-Psiquiatr.* vol.57 n.3A São Paulo Sept. 2000

FAHN S. **The varied clinical expressions of dystonia.** *Neurol Clin* 1984; 2:541-554.

FERNANDEZ M, MCCLAIN ME, MARTINEZ RA, *et al.* **Late-onset SCA 2: 33 CAG repeats are sufficient to cause disease.** *Neurology* 2002; 55: 569-572.

FURKIM A. M.. **Deglutição em crianças com paralisia cerebral do tipo tetraparética espástica: avaliação clínica fonoaudiológica e análise videofluoroscópica [Dissertação de Mestrado].** São Paulo: Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo; 1999.

FURKIM, A. M. **Avaliação clínica das disfagias neurogênicas** In: HERNADES A. M., MARCHESAN, I. Q. – *Atuação fonoaudiológica no ambiente hospitalar.* 1 ed Revinter. Rio de Janeiro, 2001.

FURKIM, A . M e SANTINI, C. S. **Disfagias Orofaríngeas.** Carapicuíba ; São Paulo: Pró-fono, 1999.p.26,

FURTADO S, FARRER M, TSUBOI Y, *et al.* **SCA-2 presenting as parkinsonism in an Alberta family.** *Clinical, genetic and PET findings.* *Neurology* 2002; 59: 1625-1627.

GREWAL RP, TAYAG E, FIGUEROA KP, *et al.* **Clinical and genetic analysis of a distinct autosomal dominant spinocerebellar ataxia.** *Neurology* 1998; 51: 1423-1426.

GROHER, M. E. **Dysphagia: diagnosis and management.** (Second Edition). Stoneham, MA: Butterworth-Heinemann, 1992; p. 31-84.

GUEDES ZCF, SHINTANI MRS, CABELLO S. **Avaliação Estrutural e Funcional Fonoaudiológica de Órgãos Fonoarticulatórios em Crianças Portadoras de Paralisia Facial Congênita.** [Protocolo utilizado no Ambulatório de Paralisia Facial da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, 2003].

HAMLET, S. L.; NELSON, R. J.; PATTERSON, R. L. **Interpreting the sounds of swallowing; fluid flow through the cricopharyngeus.** Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., 99:749-52, 1990.

HARDING, Anita E.; Harding AE. **The Hereditary Ataxias and Related Disorders.** London: Churchill-Livingstone, 1984.

HARTNICK, C. J.; HARTLEY, B. E. J.; MILLER, C.; WILLGING, J. P. **Pediatric Fiberoptic Evaluation of Swallowing.** Ann Otol Rhinol Laryngol, v. 109, p 996-999, 2000.

HUCKABEE, M. L. **Oral Pharyngeal Dysphagia in Electromyography :applications in physical therapy.** Canada: Thought Technology Ltd, 1992.

ISHIKAWA K, OWADA K, ISHIDA K, et al. **Cytoplasmic and nuclear polyglutamine aggregates.** in SCA6 Purkinje cells. Neurology 2001; 56: 1753-1756

JEN JC. **Spinocerebellar ataxia 6 (SCA 6).** In: Pulst SM. Genetics of Movement disorders. Academic Press, Amsterdam, 2003, p. 81-84.

KAHRILAS, P. J., LINS, S., CHEN, J., LOGEMAN, J. A. **Oropharyngeal accommodation to swallow volume.** Gastroenterology 1996; 111:297-306.

KNOPP, D.B.; BARSOTTINI, O.G. P.; FERRAZ, H. B.. **Avaliação Fonoaudiológica na Atrofia de Múltiplos Sistemas: Estudo Com Cinco Pacientes.** Arq. Neuro-Psiquiatr. 2002, vol.60, n.3A, pp. 619-623.

KOWACS, P. A. **Causas neurológicas de disfagia em adultos.** In: FILHO, E. M.; PISSANI, J. C.; CARNEIRO, J. H. et al. DISFAGIA: Abordagem Multidisciplinar. Curitiba: Frôntis Editorial, 2ª ed. 1998, p. 11-17.

LEBRE AS, STEVANIN G, BRICE A. **Spinocerebellar 7 (SCA 7).** In: Pulst SM. Genetics of Movement disorders. Academic Press, Amsterdam, 2003, p. 85-94.

LEOPOLDO. N. A & KAGEL, M. **Dysphagia- ingestion or deglutition?: A Proposed paradigm** In *Dysphagia*.,v.12, p. 202-206, 1997

LIMA L, COUTINHO P. **Clinical criteria for diagnosis of Machado-Joseph disease : report of a nonazorean Portuguese family.** Neurology 1980; 30: 319-322.

LOGEMANN, J. A. **Anatomy and physiology of normal deglutition. Evaluation and treatment of swallowing disorders.** San Diego, CA; College-Hill Press, pg 9-35, 1983.

LOGEMANN, J. A . **Evaluation of swallowing disorders.** In : LOGEMANN, J. A. Evaluation and treatment of swallowing disorders. San Diego, CA;, Texas: Pro-ed, 1983a; p 87-125 - 158.

LOGEMANN, J. A. **Management of the patient with disorders oral feeding.** In: LOGEMANN, J. A. Evaluation and treatment of swallowing disorders. Texas: Pro-ed, 1983b; 129-185.

LOGEMAN, J. A.; McCONNEL. F. M. & MENDELSON: **Examination of swallowing after total laryngectomy using manofluorography.** Head Neck, 1987.

LOGEMANN, J.; **Oropharyngeal Dysphagia and Nutritional Management, Current Opinion** in Clinical Nutrition and Metabolic Care. 2007; 10:611–614.

LORENZONI, PAULO J. et al. **Swallowing dysfunction in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies.** Arq. Neuro-Psiquiatr. [online]. 2008, vol.66, n.4, pp. 898-900.

MACEDO FILHO, E. D. **Avaliação endoscópica da deglutição na abordagem da disfagia orofaríngea.** IN: MACEDO, E. D. F.; PISANI. J. C.; CARNEIRO, J. H. & GOMES, G. F. Disfagia . Abordagem multidisciplinar. 2ed. Frôntis Editorial, São Paulo, SP.1998.

MACEDO FILHO, EVALDO DAUCHEUX; GOMES, GUILHERME.; FURKIM, ANA MARIA.; **Orientações Fonoaudiológicas e Cuidados do Pacientes Disfágicos. Manual de Cuidados do Paciente com Disfagia.** ed. Lovise, São Paulo, SP, 2000. cáp – 6. p. 47-58.

MACEDO FILHO, EVALDO DAUCHEUX; GOMES, GUILHERME.; FURKIM, ANA MARIA.; **Conceito e Tipos de Disfagias. Manual de Cuidados do Paciente com Disfagia.** ed. Lovise, São Paulo, SP, cáp – 3. p. 29-31, 2000;

MACEDO FILHO, E. D. **Estudo comparativo entre a videofluoroscopia (VF) e a videoendoscopia da deglutição (VED) na avaliação da disfagia orofaríngea pós- acidente vascular cerebral (AVC).**Curitiba, 2001.110f. Tese Doutorado –Setor de Ciências da Saúde, da Universidade do Paraná.

MACKOWIAK,R.C.;BRENMAN,H.S.;FRIEDMAN,M.H.F. . **Acoustic profile of deglutition. Proceedings of the Society for Experimental Biology and Medicine.** Malden. 1967, v.125, n.4, p. 1149- 1152

MANGILLI, LAURA DAVISON AND ANDRADE, CLAUDIA REGINA FURQUIM **Botulismo e disfagia.** Pró-Fono R. Atual. Cient. [online]. 2007, vol.19, n.2, pp. 215-222. ISSN 0104-5687.

MANGILLI, LD, AMOROSO MRM, NISHIMOTO IN, BARROSAPB, CARRARA-DE-ANGELIS E; **Voz, deglutição e qualidade de vida de pacientes com alteração de mobilidade de prega vocal unilateral pré e pós-fonoterapia.**Rev Soc Bras Fonoaudiol. 2008;13(2):103-12.

MARCHESAN I. Q. **Deglutição - normalidade.** In: FURKIM, A.M. & SANTINI, C.S. Disfagias Orofaríngeas. Pró-Fono, São Paulo, p 3-18, 1999.

MARCHESAN, I. Q. Apresentação In: HERNADES, A. M. & MARCHESAN, I. Q – **Atuação fonoaudiológica no ambiente hospitalar**. 1 ed Revinter. Rio de Janeiro, 2001.

MARIK PE, ZALOGA GP. **Early enteral nutrition in acutely ill patients: A systematic review**. Critical Care Medicine 2001 Vol. 29 No.12.

MARQUES, J. M. **Testes Estatísticos: para cursos das áreas biológicas e da saúde com uso do computador**. Domínio do Saber, Curitiba, 2004.p 199.

MARTTILA, R.J.; RINNE, U.K. **Epidemiology of Parkinson's disease: an overview 1981**

MATILLA-DUEÑAS, A.**The Ever Expanding Spinocerebellar Ataxias. Editorial**. Cerebellum; Dec2012, Vol. 11 Issue 4, p821

MCCONNEL,F.M.S. et al. **Timing of major events of pharyngeal swallowing**, Archives of Otolaryngology Head & Neck Surgery, Chicago,1968 v.114, n.12,p 1413-1418,Dec.

McKAIG, T. N. **Ausculata – Cervical e Torácica**. In :FURKIN, A. M. & SANTINI, C.S. Disfagias Orofaríngeas.*Pro-Fono* , S.P., 1999, p 171-187.

MENEGOTTO, I. H. & COUTO, C.M. **Tópicos de Acústica e Psicoacústica relevantes em Audiologia**. In: FROTA, S. Fundamentos em Fonaudiologia – Audiologia. Guanabara Koogan, Rio de Janeiro, 1998.

MORINIÉRE et al. **Origem of the sound components during pharyngeal swallowing in normal subjects**, Dysphagia, Berlim, 2008, v23,n3,p.267-273, spt.

MURRAY, J. - **Manual of dysphagia assessment in adults**. EUA: Singular Publishing Group ,1999.

MURTI, K. G.; STERN, R. M.; CANTEKIN, E. I.; BLUESTONE, C. D. **Sonometric evaluation of Eustachian tube function using broadband stimuli**. Ann Otol Rhino Laryngol, 89 p 178-184, 1980.

NAKANO, KK., DAWSON, DM,; SPENCE, A.; MACHADO **DISEASE: A hereditary ataxia in Portuguese emigrants to Massachusetts**. Neurology 1972; 22: 49-55.

NEPOMUCENO, L. A. **Elementos de Acústica Física e Psicoacústica**. Editora Edgard Blücher, São Paulo, 1994.

OTT DJ, HODGE RG, PIKNA LA, CHEN MY, GELFAND DW. **Modified barium swallow: clinical and radiographic correlation and relation to feeding recommendations.** *Dysphagia* 1996;11:187-190.

PEARSON CE, EDAMURA KN, CLEARY JD. **Repeat instability: mechanisms of dynamic mutations.** *Nat Rev Genet* 2005;6:729-742.]

PÉRIÉ S, LACCOURREYE O, BOU-MALHAB F, BRASNU D. **Aspiration in unilateral recurrent laryngeal nerve paralysis after surgery.** *Am J Otolaryngol.* 1998;19(1):18-23.

PERLMAN, A. L.; LANGMORE, S. E.; MILIANTI, F. et al. **Comprehensive clinical examination of oropharyngeal swallowing function: veterans administration procedure.** *Sem Speech Lang*, v.12: p 246-254, 1991.

PONTES RT, ORSINI M, FREITAS MRG, ANTONIOLI RS, NASCIMETNO OJM.; **Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica:** Revisão de Literatura *Rev Neurocienc* 2008. 1:1-5

RAKOWICZ M.; ZDZIENICKA E.; PONIATOWSKA R.;ZAREMBA J, et al.; **Spinocerebellar ataxias type 1 and 2: comparison of clinical, electrophysiological and magnetic resonance evaluation.** *Neurol Neurochir Pol.* 2005 Jul-Aug;39(4):263-275.

RASMUNSEN A, MATSUMURA T, RURANO L, et al. **Clinical and Genetic analysis of four Mexican families with spinocerebellar ataxia type 10.** *Ann Neurol* 2001; 50: 234-23.

ROBINSON RO, SAMIELS M, POHLKRE. **Choreic syndrome after cardiac surgery.** *Arch Dis Child*, 1988;63:1466-1469.

RODRIGUES PINTO, ROBERTA.; **Neurologia da deglutição.** IN: FURKIM, ANA MARIA.; QUEIROZ SALVINO SANTINI, CÉLIA REGINA. *Disfagias Orofaríngeas*, v, 2. Barueri, SP: Pró-Fono, 2008. p. 1-12 cap I.

ROSEMBERG RN, NYHAM WL, BAY C, SHORE P. **Autosomal dominant striatonigral degeneration: a clinical, pathological and biochemical study of a new genetic disorder.** *Neurology* 1976a; 26: 703-714.

RÜB U, BRUNT ER, DEL TURCO D, DE VOS RA, GIERGA K, PAULSON H, BRAAK H. **Guidelines for the pathoanatomical examination of the lower brain stem in ingestive and swallowing disorders and its application to a dysphagic spinocerebellar ataxia type 3 patient.** *Neuropathology and Applied Neurobiology* 2003; 29:1-13.

RÜB U, BRUNT ER, PETRASCH-PARWEZ E, SCHÖLS L, THEEGARTEN D, AUBURGER G, SEIDEL K, SCHULTZ C, GIERGA K, PAULSON H, VAN BROECKHOVEN C, DELLER T, DE VOS RA. **Degeneration of ingestion-**

related brainstem nuclei in spinocerebellar ataxia type 2, 3, 6 and 7. *Neuropathol Appl Neurobiol.* 2006 Dec;32(6):635-49.

SABINO, E.; ARAÚJO, M. J. M.; HIRSCH, R. **Bases da Terapia Intensiva Neurológica.** Cap.22 . São Paulo : Livraria Santos, 1993.

SACONATO, MARIANA.; GUEDES, ZELITA CALDEIRA FERREIRA. **Estudo da mastigação e da deglutição em crianças e adolescentes com Sequência de Möbius.** *Rev. soc. bras. fonoaudiol.* [online]. 2009, vol.14, n.2, pp. 165-171. ISSN 1516-8034SANTINI, 2009;

SANTINI, S. S. **Disfagia neurogênica.** In: FURKIM, A.M. & SANTINI, C.S. *Disfagias Orofaríngeas.* Pró-Fono, São Paulo, p 19-34, 1999

SANTOS, R.S e MACEDO-FILHO, E.D.- **Sonar Doppler como Instrumento de Avaliação da Deglutição.** *Arq.Int.Otorrinolaringol.,*São Paulo, v.10, n3,p.182-191,2006.

SILVA, R. G. - **Disfagia neurogênica em adultos pós-acidente vascular encefálico: identificação e classificação** In: MACEDO FILHO, E. D; PISSANI, J. C; CARNEIRO H. J.; GOMES, F. G. *Disfagia: abordagem multidisciplinar.* São Paulo, Frontis Editorial, 1999.

SILVEIRA I, LOPES-CENDES I, KISH S, et al. **Frequency of Spinocerebellar Ataxia Type 1, Dentatorubropallidoluysian Atrophy, and Machado-Joseph Disease Mutations in a Large Group of Spinocerebellar Ataxia Patients.** *Neurology* 1996; 46: 214-218.

SOBOLEVA U, LAURINA L, SLAIDINA A. **The masticatory system - an overview.** *Stomatologija.* 2006;7(3):77-80.

SÓRIA, F.S. **Padrão de Normalidade da Deglutição em Idoso através do sonar Doppler.** Dissertação para obtenção de título de Mestre no Programa de Mestrado e Doutorado em Distúrbios da Comunicação da Universidade Tuiuti do Paraná, 2010

STEVANIN G, DÜRR A, BRICE A. **Clinical and molecular advances in autosomal dominant cerebellar ataxias: from genotype to phenotype and physiopathology.** *Eur J Hum Genet.* 2000;8(1):4-18.

SUBRAMONY SH, FILLA A. **Autosomal dominant spinocerebellar ataxias ad infinitum?** *Neurology.* 2001;56(3):287-9.

TAKAHASHI, K.; GROHER, M. E.; MICHI, K. **Methodology for detecting swallowing sounds.** *Dysphagia,* n 9, 54-96, 1994.

TAKIYAMA Y, OYANAGI S, KAWASHIMA S, et al. **Um estudo clínico e patológico de uma grande família japonesa com doença de Machado-Joseph intimamente ligado aos marcadores de DNA no cromossomo 14q.** *Neurology* 1994; 44: 1302-1308. Links [Links]

TEIVE HAG, ROA BB, RASKIN S, et al. **Clinical phenotype of Brazilian families with spinocerebellar ataxia 10.** *Neurology* 2004;63:1509-1512.

TEIVE, HÉLIO AFONSO GHIZONI. **Avaliação clínica e genética de oito famílias brasileiras com ataxia espinocerebelar tipo 10,** Tese de doutoramento 2005, Curitiba, BR

TEIVE HAG. **Spinocerebellar degenerations in Japan: new insights from an epidemiological study.** *Neuroepidemiology* 2009;32:184-185.

VICE, F.L.; HEINZ, J.M.; GIURIATI, G.; BOSMA, J. F. **Cervical auscultation of suckle feeding in newborn infants.** *Dev. Med. Child Neurol*, 32, p 760-768, 1990.

WINTER WC, JUEL VC. **Hypoglossal neuropathy in hereditary neuropathy with liability to pressure palsy.** *Neurology* 2003;61:1154-1155.

WILSON PS, HOARE TJ, JOHNSON AP. **MILK nasendoscopy in the assessment of dysphagia.** *The Journal of Laryngology and Otology* 1992; 106:525-7.

WOLF, A.; SANTOS, D.; CANADAS, N.; MEDEIROS, R.; SALES, T.; QUAGLIATO, E.; VIANA, M.; CRESPO, A.; **Alterações fonoaudiológicas na Doença de Machado Joseph.** Trabalho apresentado como pôster no Congresso Brasileiro de Fonoaudiologia, Santos, 2005.

WOLF, ALINE EPIPHANIO.; **Aspectos Clínicos da Deglutição, da Fonoarticulação e Suas Correlações Genéticas na Doença de Machado Joseph.** Tese apresentada ao Programa de Pós Graduação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, para obtenção do título de Doutor em Ciências Médicas, área de concentração em Ciências Biomédicas. UNICAMP 2008

YAMADA, ELAINE KEIKO; SIQUEIRA, KARINA OLIVEIRA DE; XEREZ, DENISE; KOCH, HILTON AUGUSTO; COSTA, MILTON MELCIADES B.; **A Influência das Fases Oral e Faríngea na Dinâmica da Deglutição.** *Arq. Gastroenterol.* [online]. 2004, vol.41, n.1, pp. 18-23. ISSN 0004-2803.

YOUMANS, S. R. & STIERWALT, J. A. G. **An acoustic profile of normal swallowing.** *Dysphagia*, Springer New York, v 20, n 3, p. 195-209, 2005.

ZEMLIN, W.R. **Princípios de Anatomia e Fisiologia em Fonoaudiologia.** Porto Alegre: Artmed. 4^a. Edição, 2000, p. 359.

APÊNDICES

PROTOCOLO DE VIDEOFLUOROSCOPIA DA DEGLUTIÇÃO.....	74
TABELA - PESQUISA SONAR DOPPLER ATAXIA.....	76

APÊNDICE 1**PROTOCOLO DE VIDEOFLUOROSCOPIA DA DEGLUTIÇÃO**

Data ___/___/___

1 IDENTIFICAÇÃO:

Paciente: _____ Idade: _____

DN: _____ Sexo: () M () F

2 ESTADO GERAL

2.1 Nível de consciência: () alerta () torporoso

2.2 Compreensão de comandos verbais: () não () parcial () sim

2.3 Colaborativo: () não () sim

3 AVALIAÇÃO FUNCIONAL DE ALIMENTOS

3.1 Dieta ofertada:

Líquido: 70 ml de água e 30ml de bário .

Pudim: 70 ml de água, 30ml de bário e 10 gramas e espessante .

Sólido: 3 Bolachas Club Social embebida no bário

3.2 Utensílios

() copo () colher () seringa () mamadeira

4 ACHADOS DO EXAME**FASE ORAL**

Receptação, captação e posicionamento do bolo.....

Mastigação e preparação.....

Vedamento labial.....

Ejeção oral para a faringe.....

Depuração oral.....

FASE FARÍNGEA

Reflexo de deglutição.....

Vedamento velofaríngeo.....

Contração faríngea.....

Elevação laríngea.....

Trânsito faríngeo

Depuração faríngea

CONCLUSÃO:

Fonoaudiólogo Responsável: _____ CRFA.: _____

APÊNDICE 2 TABELA - PESQUISA SONAR DOPPLER ATAXIA

Nome	Grupo 1-AEC/2-Control	Idade	Sexo	Ataxia	SARA	T ataxia	Deglutição de sólidos				Deglutição 5ml líquido				Deglutição 5ml Pudim						
							Fo. Inicial	Fo. Final	Intens in	Intens fin	tempo final	Fo. Inicial	Fo. Final	Intens in	Intens fin	tempo final	Fo. Inicial	Fo. Final	Intens in	Intens fin	
P.F.	1	32	F	10	3	1	1,26	658,50	1.100,25	57,25	92,13	2,00	658,50	1.050,38	57,25	88,19	1,19	683,44	1.082,44	59,22	90,72
D.R.C.	1	38	F	3	3,5	6	2,21	708,38	1.107,38	61,19	92,69	1,52	726,19	1.093,13	62,59	91,56	0,91	687,00	1.100,25	59,50	90,16
N.L.T.	1	36	F	3	4,5	8	1,84	622,88	1.064,63	54,44	89,31	1,24	626,44	1.000,50	54,72	84,25	1,69	590,81	1.075,31	51,91	92,13
E.C.A.C.	1	34	M	3	7	10	0,55	491,06	779,63	44,03	68,81	0,59	551,63	808,13	48,81	69,06	0,51	482,56	808,13	41,78	69,09
M.T.M.	1	34	F	3	7	11	1,78	808,13	1.107,38	69,06	92,69	1,89	838,63	1.114,50	71,31	93,25	1,79	797,44	1.107,38	68,22	92,69
M.N.N.A.	1	47	F	7	7	10	1,11	491,06	829,50	44,03	70,75	1,00	682,06	1.021,88	57,53	85,94	1,69	801,00	1.089,56	68,50	91,28
I.F.	1	54	F	10	8	36	1,61	765,38	1.103,81	65,69	92,41	1,28	683,44	1.064,63	59,21	89,31	0,96	804,56	1.093,13	68,78	91,56
R.A.A.C.F.	1	41	F	3	10	10	1,47	719,06	1.110,94	62,03	92,97	1,64	683,44	1.093,13	59,22	91,56	2,43	701,25	1.096,69	60,63	91,84
D.D.T.	1	60	M	6	10	20	0,67	879,38	1.068,19	74,69	89,59	0,72	744,00	1.007,63	64,00	84,81	1,50	825,94	1.071,75	70,47	89,88
V.M.S.	1	52	M	3	10	2	1,41	715,50	1.043,25	61,75	87,63	1,11	672,75	1.082,44	58,38	90,72	0,90	797,44	1.107,38	68,22	92,69
C.T.A.C.	1	31	F	3	11	11	0,93	565,88	772,50	49,94	66,25	0,75	558,75	736,88	49,38	63,44	1,34	505,31	704,81	45,16	60,91
I.P.B.	1	40	M	2	12	12	1,17	997,06	1.086,00	66,53	91,00	0,78	640,69	1.050,38	58,84	88,19	0,85	612,19	1.021,88	53,59	85,94
M.R.M.	1	28	F	3	12	6	2,02	836,63	1.118,06	71,31	93,53	1,71	801,00	1.107,38	68,50	92,69	1,89	836,63	1.107,38	71,31	92,62
A.P.B.	1	42	M	2	12,5	4	0,70	682,06	950,63	57,33	80,31	0,98	640,69	1.018,31	55,84	85,66	1,18	682,06	961,31	57,53	81,16
E.S.A.B	1	53	F	3	13	11	1,52	654,94	1.082,44	56,97	90,72	1,33	665,63	1.114,50	57,81	93,25	1,55	658,50	1.110,94	57,25	92,97
S.P.S.	1	57	M	10	13	19	2,34	412,69	1.014,75	37,84	85,38	1,96	744,00	1.043,25	64,00	87,63	0,85	508,88	947,06	45,44	80,03
Y.C.S.P.	1	60	F	10	13	12	1,32	740,44	1.089,56	63,72	91,28	0,99	544,50	981,31	48,25	81,16	1,13	551,63	936,38	48,81	79,19
A.B.C.	1	48	F	10	13	10	1,51	765,38	1.075,31	65,69	90,16	0,87	726,19	1.107,38	62,59	92,69	0,55	722,63	1.050,38	62,31	88,19
C.R.R.	1	39	M	7	13,5	10	1,38	722,63	1.033,13	62,31	91,56	1,73	761,81	1.071,75	65,41	89,88	1,12	736,88	1.093,13	64,44	91,56
A.J.L.	1	63	M	10	15,5	3	0,86	466,13	897,19	42,06	76,09	0,56	459,00	833,06	41,50	71,03	0,69	486,13	701,25	42,06	60,63
C.G.T.	1	62	M	10	17,5	3	0,64	658,50	939,25	57,25	78,63	1,03	589,00	1.014,75	51,63	85,38	0,68	964,13	1.025,44	60,06	86,22
C.R.L.	1	49	M	10	17,5	31	1,23	776,06	1.057,50	66,53	88,75	1,10	754,69	1.088,19	64,84	89,59	1,05	567,88	829,50	49,94	70,75
E.C.S.	1	49	F	7	18	20	1,41	907,88	1.089,56	76,94	91,28	1,99	722,63	1.057,50	62,31	88,75	1,37	679,88	1.050,38	58,94	88,19
P.F.N.	1	52	M	3	18	10	1,32	590,81	843,75	51,91	71,88	1,05	540,94	929,25	47,97	78,63	0,97	583,69	900,75	51,34	76,38
J.M.S.	1	45	M	3	25	6	0,50	719,06	1.100,25	62,03	92,13	2,12	719,06	1.084,63	62,03	89,31	1,86	779,63	1.020,00	66,81	86,50
D.P.B.	1	45	F	2	25	20	1,57	505,31	922,13	45,16	78,06	1,10	676,31	993,38	58,66	83,69	0,63	758,25	1.086,00	65,13	91,00
K.S.C.	1	32	F	3	32	20	1,59	380,63	765,38	35,31	65,69	1,34	626,44	1.046,81	54,72	87,91	1,61	747,56	1.100,25	64,28	92,13
A.M.I.K.	1	34	M	7	33	12	1,98	676,31	964,88	88,66	81,44	1,36	722,63	1.071,75	62,71	89,88	2,51	647,81	993,38	56,41	89,88
M.A.G.A.	1	37	M	2	34	10	1,41	929,25	1.100,25	78,63	92,13	0,90	783,19	1.107,38	67,09	92,69	1,33	804,56	1.107,38	68,78	92,69
V.F.S.	1	53	F	3	34	15	1,46	451,88	669,19	40,94	59,09	0,75	589,44	736,88	50,22	63,44	1,38	519,56	704,81	46,28	60,91
M.M	2	28	F				1,33	571,44	1.104,00	55,00	90,44	1,88	587,11	1.087,00	51,06	91,56	1,11	645,00	1.061,34	49,00	91,56
N.N	2	34	F				1,19	571,44	1.034,59	50,78	86,22	1,94	599,69	1.100,94	45,72	91,56	1,66	592,63	1.101,17	52,19	92,41
T.S	2	37	F				1,35	502,22	1.104,66	55,28	92,40	1,94	599,69	1.094,66	53,39	92,13	1,93	617,34	1.108,19	53,31	92,69
P.A	2	36	F				1,42	578,50	1.101,32	49,66	92,13	1,86	588,69	1.109,63	53,00	91,28	1,75	557,31	1.104,00	48,81	92,42
R.S.S.	2	32	F				1,89	550,01	1.083,47	51,36	92,62	1,99	578,00	1.090,00	56,69	92,13	1,78	596,13	1.101,00	50,50	92,13
M.M	2	33	F				1,90	550,33	1.104,00	52,19	91,84	1,70	592,63	1.097,00	51,06	88,75	1,83	578,52	1.090,00	51,50	91,56
I.M	2	33	M				1,20	572,34	1.034,00	56,69	88,71	1,87	599,00	1.104,66	52,19	88,75	1,70	596,13	1.097,00	49,62	91,84
P.U.	2	32	M				1,22	544,65	1.079,94	51,06	92,62	1,85	571,44	1.094,00	53,59	92,69	1,75	578,50	1.111,70	51,36	92,95
T.I.L	2	33	M				1,36	588,53	1.044,00	51,00	91,84	1,81	617,34	1.086,00	45,72	89,59	1,81	587,11	1.104,00	51,06	92,42
D.T	2	31	M				1,40	541,65	1.083,47	52,47	92,13	1,86	569,21	1.085,00	45,72	91,56	1,55	587,11	1.101,15	50,71	92,13
L.I.L	2	49	M				1,45	513,24	1.083,47	50,78	91,56	1,84	587,00	1.090,94	49,66	92,13	1,35	596,13	1.087,00	57,00	90,44
S.S	2	45	M				0,99	542,32	1.104,00	55,28	91,56	1,75	635,00	1.104,66	53,00	88,75	1,93	585,22	1.090,94	50,00	91,56
D.F.J	2	43	M				1,66	590,23	1.079,94	50,00	91,48	1,94	627,00	1.118,00	56,69	92,69	1,34	578,50	1.104,66	48,81	92,13
J.Q.S	2	41	M				1,69	601,32	1.037,00	48,81	90,44	1,92	659,00	1.108,00	51,06	89,59	1,52	587,11	1.088,00	51,36	92,62
S.C	2	44	F				1,80	504,32	1.101,00	53,03	83,97	1,65	571,44	1.088,00	52,19	88,75	1,12	596,16	1.104,00	51,63	92,13
R.T.	2	42	F				1,11	578,50	1.079,94	51,50	90,44	1,88	589,00	1.081,34	49,66	89,59	1,70	578,50	1.111,70	50,78	92,97
E.E	2	44	F				1,12	501,32	1.104,66	53,31	92,13	1,94	617,34	1.087,00	45,72	92,69	1,70	587,11	1.090,00	49,62	91,56
C.T.S.	2	43	M				1,95	568,69	1.085,00	45,72	92,13	1,95	568,69	1.085,00	45,72	92,13	1,96	596,16	1.108,19	50,50	91,84
E.S.S.	2	45	F				1,14	532,23	1.083,47	51,63	89,88	1,89	596,16	1.094,94	53,39	89,59	1,94	607,34	1.097,00	51,36	91,48
P.A.F	2	57	F				1,85	417,34	1.108,00	53,59	92,69	1,36	585,56	1.097,00	51,06	91,84	1,85	617,34	1.108,00	53,59	92,69
A.C.S.	2	55	M				2,00	427,98	1.090,00	51,06	91,56	1,72	582,00	1.097,00	48,81	92,13	2,00	627,00	1.090,00	53,00	91,56
S.F.	2	52	F				1,81	627,00	1.100,03	56,69	92,69	1,78	596,16	1.076,00	50,78	89,83	1,81	627,00	1.100,03	56,69	92,69
J.R.F	2	52	F				1,86	569,21	1.085,00	45,72	91,56	1,55	587,11	1.101,15	50,71	92,13	1,86	589,21	1.085,00	45,72	91,56
J.M.R.	2	62	M				1,92	659,00	1.108,00	51,06	89,59	1,92	659,00	1.108,00	51,06	89,59	1,52	587,11	1.088,00	51,36	92,62
T.V.S.	2	63	F				1,94	585,00	1.087,00	45,72	91,28	1,94	585,00	1.087,00	45,72	91,28	1,88	578,50	1.108,44	50,52	92,69
L.F.	2	62	M				1,86	617,34	1.094,00	56,69	90,44	1,93	592,63	1.076,00	50,32	92,69	1,86	617,34	1.094,00	56,69	90,44
H.D.F	2	63	M				1,98	569,00	1.096,00	51,06	91,56	1,74	617,34	1.101,22	48,81	92,13	1,98	569,00	1.096,00	51,06	91,56
A.X.C.	2	68	M				1,59	599,69	1.109,63	53,39	91,56	1,96	587,11	1.081,34	49,66	89,59	1,59	599,69	1.109,63	53,39	91,56
B.E.L.	2	64	F				1,85	571,44	1.104,00	53,59	92,69	1,75	578,50	1.111,70	51,36						

ANEXO 1



Curitiba, 04 de dezembro de 2009.

Ilmo (a) Sr. (a)
Edna Márcia da Silva Abdulmassih
Neste

Prezado Pesquisador:

Comunicamos que o Projeto de Pesquisa intitulado "AVALIAÇÃO DA DEGLUTIÇÃO ATRAVÉS DO SONAR DOPPLER EM PACIENTES COM ATAXIA CEREBELAR", foi analisado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, em reunião realizada no dia 24 de novembro de 2009. O referido projeto atende aos aspectos das Resoluções CNS 196/96, e demais, sobre Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisa Envolvendo Seres Humanos do Ministério da Saúde.

CAAE: 0294.0.208.000-09
CEP: 2072.239/2009-11

Conforme a Resolução 196/96, solicitamos que sejam apresentados a este CEP, relatórios sobre o andamento da pesquisa, bem como informações relativas às modificações do protocolo, cancelamento, encerramento e destino dos conhecimentos obtidos.

Data para entrega do primeiro relatório: 04 de junho de 2010.

Atenciosamente,



Renato Tambara Filho
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa
em Seres Humanos do Hospital de Clínicas/UFPR

ANEXO 2 – PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO DE ATAXIA ESPINOCEREBELAR

 HOSPITAL DE CLÍNICAS UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ			
Serviço de Neurologia- Setor de Distúrbios do Movimento PROTOCOLO DE ATAXIA ESPINOCEREBELAR			
Nome		Registro-	
Data	Data de Nascimento	Sexo	Raça
Profissão		Endereço	
		Telefone	
Idade		Idade de início dos sintomas	

HISTÓRIA FAMILIAR

Pais consanguíneos: - sim - não

Etnia: avós maternos _____ / _____ avós paternos _____ / _____

Antecedentes familiares:

sim não não sabe

Heredograma

HERANÇA: autossômica dominante - autossômica recessiva -outra _____

Comorbidades _____

Uso de medicamentos? _____

EXAMES COMPLEMENTARES

Tomografia de Crânio : realizada em _____

- normal - alterada _____ - não realizada

Ressonância Nuclear Magnética Encefálica : realizada em _____

-normal - alterada _____ - não realizada

Ceruloplasmina Sérica realizada em _____

-normal - alterada _____ - não realizada

VDRL

-normal - alterada _____ - não realizada

Eletromiografia realizada em _____

-normal - não realizada

- alterada _____

ANEXO 3 – ESCALA PARA AVALIAÇÃO E GRADUAÇÃO DE ATAXIA

Examinador :

Paciente :

Data:

Escala para avaliação e graduação de ataxia (SARA)

1) Marcha

O paciente é solicitado (1) a andar em uma distância segura paralela a uma parede e dar uma meia-volta (meia volta para direção oposta da marcha) e (2) andar pé-ante-pé sem apoio.

- 0 Normal, sem dificuldade para andar, virar-se ou andar na posição pé-ante-pé (até um erro acético)
- 1 Discretas dificuldades, somente visíveis quando anda 10 passos consecutivos na posição pé-ante-pé
- 2 Claramente anormal, marcha na posição pé-ante-pé impossível com 10 ou mais passos
- 3 Consideravelmente cambaleante, dificuldades na meia-volta, mas ainda sem apoio
- 4 Marcadamente cambaleante, necessitando de apoio intermitente da parede
- 5 Gravemente cambaleante, apoio permanente com uma bengala ou apoio leve de um braço
- 6 Marcha > 10 m somente possível com apoio forte (2 bengalas especiais ou um andador ou um acompanhante)
- 7 Marcha < 10 m somente possível com apoio forte (2 bengalas especiais ou um andador ou um acompanhante)
- 8 Incapaz de andar mesmo com apoio

Pontuação:

2) Postura

O paciente é solicitado a permanecer (1) na posição natural, (2) com os pés juntos e em paralelo (dedões juntos) e (3) em pé-ante-pé (ambos os pés em uma linha, sem espaço entre os tornozelos e os dedos). Deve-se retirar os sapatos e olhos permanecerem abertos. Para cada condição, três tentativas são permitidas. A melhor resposta é considerada.

- 0 Normal, consegue permanecer em pé na posição pé-ante-pé por > 10 s
- 1 Capaz de permanecer em pé com os pés juntos sem desvios, mas não na posição de pé-ante-pé por >10 s
- 2 Capaz de permanecer em pé com os pés juntos por >10 s, mas somente com desvios
- 3 Capaz de permanecer em pé por > 10 s sem apoio na posição natural, mas não com os pés juntos
- 4 Capaz de permanecer em pé por > 10 s na posição natural somente com apoio intermitente
- 5 Capaz de permanecer em pé por >10 s na posição natural somente com apoio constante de um braço
- 6 Incapaz de permanecer em pé por > 10 s mesmo com apoio constante de um braço

Pontuação:

3) Sentar

O paciente é solicitado a sentar na cama de exame sem apoio dos pés, olhos abertos e braços esticados na frente.

- 0 Normal, sem dificuldades em sentar > 10 s
- 1 Discretas dificuldades, desvios leves
- 2 Desvios constantes, mas capaz de sentar > 10 s sem apoio
- 3 Capaz de sentar > 10 s somente com apoio intermitente
- 4 Incapaz de sentar > 10 s sem um apoio constante

Pontuação:

4) Distúrbios da fala

A fala é avaliada durante uma conversação normal

- 0 Normal
- 1 Sugestivo de alteração na fala
- 2 Alteração na fala, mas fácil de entender
- 3 Ocasionalmente palavras difíceis de entender
- 4 Muitas palavras difíceis de entender
- 5 Somente palavras isoladas compreensíveis
- 6 Fala ininteligível / anartria

Pontuação:

5) Teste de perseguição do dedo

Cada lado avaliado isoladamente

O paciente permanece confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e do tronco. O examinador senta em frente do paciente e realiza 5 movimentos consecutivos insperados e rápidos de apontar em um plano frontal, a mais ou menos 50% do alcance do paciente. Os movimentos deverão ter uma amplitude de 30 cm e uma frequência de 1 movimento a cada 2 segundos. O paciente é solicitado a seguir os movimentos com o índice, o mais preciso e rápido possível. É considerada a execução dos 3 últimos movimentos.

- 0 Ausência de dismetria
- 1 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo < 5 cm
- 2 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo < 15 cm
- 3 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo > 15 cm
- 4 Incapaz de realizar os 5 movimentos

Pontuação direito:
Média dos dois lados (D + E / 2):

Pontuação esquerdo:

6) Teste index-nariz

Cada lado avaliado isoladamente

O paciente permanece confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e do tronco. É solicitado que o paciente aponte repetidamente seu índice em seu nariz para o dedo do examinador, que está a cerca de 90% do alcance do paciente. Os movimentos são realizados a uma velocidade moderada. A execução do movimento é graduada de acordo com a amplitude do tremor de ação.

- 0 Ausência de tremor
- 1 Tremor com uma amplitude < 2 cm
- 2 Tremor com uma amplitude < 5 cm
- 3 Tremor com uma amplitude > 5 cm
- 4 Incapaz de realizar os 5 movimentos

Pontuação direito:
Média dos dois lados (D + E / 2):

Pontuação esquerdo:

7) Movimentos alternados e rápidos das mãos

Cada lado avaliado isoladamente

O paciente deve permanecer confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e do tronco. É solicitado que o paciente realize 10 ciclos com alternância pronação e supinação em suas coxas o mais rápido e preciso possível. O movimento é demonstrado ao paciente há aproximadamente 10 ciclos em 7 segundos. O tempo exato para execução do movimento deverá ser obtido.

- 0 Normal, sem irregularidades (realiza < 10s)
- 1 Discretamente irregular (realiza < 10s)
- 2 Claramente irregular, difícil de distinguir movimentos individuais ou interrupções relevantes, mas realiza < 10 s

3 Muito irregular, difícil de distinguir movimentos individuais ou interrupções relevantes, realiza > 10s
4 Incapaz de completar 10 ciclos

Pontuação direito:
Média dos dois lados (D + E /2):

Pontuação esquerdo:

8) Manobra calcanhar Joelho

Cada lado avaliado isoladamente

O paciente deita na cama de exame, sem conseguir visualizar suas pernas. É solicitado que levante uma perna, aponte com o calcanhar no outro joelho, deslize pela tibia até o tornozelo e retorne a perna em repouso na cama. A tarefa é realizada 3 vezes. O movimento de deslizamento deverá ser feito em 1 s. Se o paciente deslizar sem o contato com a tibia em todas as três tentativas, gradue como 4.

0 Normal

1 Discretamente anormal, contato com a tibia mantido

2 Claramente anormal, saída da tibia mais do que 3 vezes durante 3 ciclos

3 Gravemente anormal, saída da tibia 4 ou mais vezes durante 3 ciclos

4 Incapaz de realizar a tarefa

Pontuação direito:
Média dos dois lados (D + E /2):

Pontuação esquerdo:

TOTAL:

ANEXO 4 - CLASSIFICAÇÃO DA GRAVIDADE DA DISFAGIA À VIDEOFLUOROSCOPIA, SEGUNDO OTT *et al.* 1996

Dinâmica da deglutição :

Deglutição normal: ()

Disfagia Leve: alteração do controle oral, atraso da resposta faríngea, pouco resíduo, sem penetração ou aspiração laringotraqueal ()

Disfagia Moderada: pobre controle oral, resíduo faríngeo em todas as consistências e pouca penetração ou aspiração laringotraqueal de uma consistência apenas ()

Disfagia Grave: presença de aspiração laringotraqueal substancial ou quando o paciente falha ao deglutir ()

OTT *et al.*1996