

INTERVENÇÃO DA TERAPÊUTICA DA FALA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

LURDES MORIM

Licenciada em Terapêutica da Fala pela Universidade Fernando Pessoa; Terapeuta da Fala na Santa Casa da Misericórdia de Vila do Conde; Terapeuta da Fala na Associação de Pais e Amigos de Crianças, Barcelos / lurdesmorim@gmail.com

JOANA ROCHA

Mestre Assistente na FCS- Universidade Fernando Pessoa; Mestre em Ciências da Fala e da Audição pela Universidade de Aveiro; Doutoranda em Psicologia na Universidade de Aveiro / jrocha@ufp.edu.pt

PROF. DR. ALEXANDRE FREY PINTO DE ALMEIDA, M.D., PH.D.

Coordenador Científico da licenciatura em Terapêutica da Fala e da Clínica Pedagógica de Terapia da Fala da Universidade Fernando Pessoa / fpinto@ufp.edu.pt

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica é uma doença neurodegenerativa, de evolução rápida, que enfraquece e paralisa os músculos, conduzindo à morte. Afecta a fala (articulação verbal-oral, voz e respiração), motricidade orofacial e deglutição. Desta forma, a intervenção do terapeuta da fala é fundamental para manter e maximizar essas funções, assim como para ajudar o paciente e a sua família a compreender e a lidar com cada etapa da doença.

PALAVRAS-CHAVE: Esclerose Lateral Amiotrófica, fala (articulação verbal-oral, voz e respiração), motricidade orofacial e deglutição.

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative disease, rapidly progressive, causing weakness with a wide range of disabilities leading to death. It affects speech, respiration, orofacial motricity, and swallowing. The intervention of speech therapist is crucial to preserve and maximize such functions and to help the patient and his family to understand and deal with each stage of this disease.

KEYWORDS: Amyotrophic lateral sclerosis, speech, respiration, *orofacial motricity*, and swallowing

1. INTRODUÇÃO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), também conhecida como Doença de *Charcot* na França, Doença do Neurónio Motor no Reino Unido e Doença de Lou Gehrig nos Estados Unidos da América, tem sido alvo de vários estudos devido à sua natureza desafiante, na qual residem ainda muitas incógnitas (Arce & Cassemiro, 2003).

A ELA é uma doença rara, crónica e de evolução rápida. Os neurónios motores superiores e inferiores são afectados, conduzindo a um quadro de fraqueza e atrofia muscular (Ferro & Pimentel, 2006). Inicialmente afecta os músculos espinhais ou os músculos bulbares, sendo o tipo bulbar o mais grave e o que mais rapidamente conduz à morte (Graaff, 2004). A faixa etária em que surge a ELA não é consensual entre os autores, no entanto, a maioria defende que esta surge a partir dos 40 anos e tem uma sobrevivência curta (Borba & Rockland, 2005). De etiologia desconhecida, são muitas as tentativas para justificar o aparecimento desta patologia (Marek et al, 2003).

É difícil chegar rapidamente a um diagnóstico conclusivo. O doente é submetido a uma avaliação exaustiva e, normalmente, o diagnóstico é feito por exclusão, muitos meses após o início dos primeiros sintomas (Rowland & Shneider, 2001).

A ELA foi considerada sem tratamento no passado, porém, importantes avanços científicos têm permitido terapias específicas que, em alguns casos, limitam o curso natural da doença. Com o avanço da patologia, quase todos os músculos são afectados, pelo que o doente necessita de uma intervenção interdisciplinar, constituída por uma equipa diversificada e empenhada em ajudá-lo a ter uma melhor qualidade de vida. A terapêutica da fala é uma das valências que constitui esta equipa interdisciplinar. A intervenção de um terapeuta da fala centra-se nas seguintes áreas: fala (articulação verbal-oral, voz e respiração), motricidade orofacial, deglutição e comunicação (quando se torna necessário recorrer a meios aumentativos ou alternativos de comunicação). O trabalho deve ser centrado não só no doente, como também na família, pois é importante que os familiares compreendam as etapas da evolução desta patologia e as dificuldades inerentes.

2. ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

A ELA é a forma mais comum de doença progressiva do neurónio motor e pode ser considerada a mais devastadora das doenças neurodegenerativas (Braunwald et al., 2002). Também denominada de Doença do Neurónio Motor, a ELA é uma doença crónica do neurónio motor, de evolução rápida que enfraquece e paralisa os músculos, conduzindo à morte (Marek et al, 2003). É devida à degenerescência progressiva e consequente perda neuronal das células motoras a nível do córtex motor, tronco cerebral e medula espinhal (Ferro & Pimentel, 2006). Os neurónios perdem a capacidade

de funcionar adequadamente, deixando de transmitir os impulsos nervosos (Borba & Rockland, 2005).

A ELA tem o significado no próprio nome: *Esclerose* significa endurecimento, porque nas regiões onde há perda celular ocorre formação de cicatriz por células gliais; *Lateral*, porque começa por afectar o cordão lateral da medula; *Amiotrófica*, porque ocorre atrofia dos músculos (Rowland & Shneider, 2001).

Existem autores que defendem que a ELA ocorre, normalmente, entre os 40 e os 60 anos de idade (Borba & Rockland, 2005), outros que referem que esta ocorre entre os 55 e os 60 anos (Ivernois & Prudhomme, 2002), e outros ainda que apontam um intervalo compreendido entre os 45 e os 70 anos de idade (Comin et al., 2004). No entanto, jovens com 20 ou 30 anos podem também ser atingidos (Ferro & Pimentel, 2006). A duração média de vida após o início da doença varia entre os dois e os cinco anos, podendo ser mais longa quando ocorre em sujeitos mais jovens (Levy & Oliveira, 2003). A incidência desta patologia é de 1 a 2 indivíduos por 100 000 habitantes e a prevalência é de 3 a 5 indivíduos por 100 000 habitantes por ano, com maior predomínio no sexo masculino (Carvalho et al., 2004).

A etiologia é ainda desconhecida, no entanto existem autores, como Marek et al (2003) e Borba & Rockland (2005) que afirmam que a ELA deriva de múltiplos factores, tais como: hereditariedade e causas genéticas, causas ambientais, morte celular programada e auto-imunidade. Estudos científicos realizados demonstram que a hiperexcitotoxicidade induzida pelo glutamato tem um papel muito relevante na morte neuronal, mas muitos outros avanços têm ocorrido recentemente, como por exemplo, na disfunção da dineína (Ferro & Pimentel, 2006).

Existem três formas de ELA quanto à etiologia: esporádica, familiar e de Guam. A esporádica é a forma mais frequente (contabiliza cerca de 90% dos casos) e é de etiologia desconhecida (Rowland & Shneider, 2001). A familiar surge em 8% a 10% dos casos e é hereditária (Breedlove et al, 2005). Normalmente a transmissão ocorre de forma autossómica dominante, sendo a forma autossómica recessiva mais rara (Rowland & Shneider, 2001). A causa de uma das formas de ELA Familiar, responsável por 20% dos casos hereditários desta patologia, consiste na ocorrência de mutações no gene que codifica a enzima citosólica superóxido-dismutase (SOD1). Outros genes estão ainda por identificar, mas estudos realizados indicam a existência de uma forma de ELA que se pode desenvolver na fase juvenil de um indivíduo (Braunwald et al, 2002). A de Guam é caracterizada pela elevada incidência desta patologia na Ilha de Guam, comparativamente com as outras partes do mundo. Os estudos realizados apontam para factores ambientais, havendo a suspeita de uma toxina relacionada com a alimentação (Rowland & Shneider, 2001). Aqui, é comum a ELA surgir combinada com Doença de Parkinson e Demência – Complexo de Guam (Brown & Ropper, 2005).

Existem dois tipos de ELA quanto às partes do corpo que começam por atingir: a espinhal, que ocorre em 75% dos casos e começa por afectar os músculos dos membros superiores e inferiores, provocando dificuldades em executar actividades

da vida diária (Graaff, 2004); e a bulbar, que é o tipo mais agressivo porque começa por afectar os músculos da face e do pescoço, provocando dificuldades ao nível da respiração, da fala e da deglutição. É menos frequente que a anterior, ocorrendo em cerca de 25% dos portadores de ELA (Levy & Oliveira, 2003; Graaff, 2004). Tanto a espinal como a bulbar são tipos progressivos que, com o tempo, atingem todo o corpo. No entanto, a bulbar conduz mais rapidamente à morte, porque começa por atingir funções vitais devido à disfagia e à falência respiratória (Júnior, 2006). A manifestação desta patologia varia de acordo com o comprometimento mais acentuado dos neurónios motores superiores ou motores inferiores do tronco encefálico e da medula espinal (Braunwald et al, 2002).

Quando os neurónios motores inferiores são os primeiros a serem afectados, o sinal inicial da doença é a fraqueza muscular. Esta é progressiva e acompanhada de atrofia muscular que começa por ocorrer nas extremidades (membros superiores e inferiores), normalmente, de um dos lados do corpo e sem padrão anatómico definido (Ivernois & Prudhomme, 2002). Quando a musculatura bulbar é a primeira a ser atingida, os sintomas iniciais caracterizam-se por dificuldade em deglutir, em mastigar e em realizar movimentos adequados da face e da língua. Quando os neurónios corticoespinais são os mais comprometidos ocorre hiperactividade dos reflexos osteotendinosos (hiperreflexia) e espasticidade (resistência à movimentação passiva dos membros afectados). A disartria e o exagero das expressões motoras da emoção são sinais também presentes, devido à degenerescência de projecções corticobulbares que enervam o tronco encefálico (Braunwald et al, 2002).

Na ELA, tanto os neurónios motores superiores como os neurónios motores inferiores são atingidos, independentemente do comprometimento inicial, mas normalmente os neurónios motores inferiores são os primeiros a serem afectados. Qualquer grupo muscular pode ser o primeiro a manifestar sinais da doença, no entanto, com a progressão desta, quase todos os músculos do corpo serão afectados (Marek et al, 2003).

Com a evolução do quadro clínico, ocorre a diminuição da capacidade de realização de movimentos finos e precisos, assim como a diminuição da velocidade dos movimentos. Os doentes apresentam caracteristicamente sinais de lesão do neurónio motor superior e inferior: tetraparésia espástica, reflexos osteotendinosos hiperactivos, reflexo de Babinski positivo, atrofia muscular e fasciculações (Brown & Ropper, 2005). Esta patologia compromete também a musculatura orofaringolaríngea e respiratória, ocorrendo fraqueza, atrofia, fasciculações e hipomobilidade, levando a quadros progressivos de disartria, dispneia, disфонia, ineficiência da mastigação, disfagia e sialorria (Borba e Rockland, 2005). Quando o doente apresenta uma disfagia grave pode ser alimentado através de sonda nasogástrica ou gastrostomia (Bennett & Plum, 1996).

A capacidade cognitiva, geralmente, não está afectada, no entanto, alguns sujeitos com ELA tipo bulbar podem apresentar uma demência frontal associada (Ferro & Pimentel, 2006). As funções sensitivas, os movimentos oculares voluntários e as funções sexual, intestinal e urinária estão preservadas (Arce & Cassemiro, 2003).

As pessoas com ELA têm consciência da progressão da doença e de que esta não tem cura, o que, em muitos casos, conduz a quadros depressivos mas muito raramente, conduz ao suicídio (Delgado-Garcia & Herdegen, 2004). Os profissionais de saúde apenas podem intervir no sentido de retardar a evolução do quadro clínico e proporcionar ao doente a melhor qualidade de vida possível (Arce & Casseiro, 2003).

A ELA é uma doença de difícil diagnóstico, pelo que, normalmente, este é feito por exclusão muitos meses após o início dos primeiros sintomas (Rowland & Shneider, 2001). Os sintomas iniciais desta patologia são semelhantes aos sintomas de muitas outras doenças neurológicas crónicas progressivas: degenerativas, como a Doença de Parkinson; neuronais, como a Distrofia Muscular e imunológicas, como a Esclerose Múltipla e a Miastenia Gravis (Júnior, 2006). O diagnóstico desta patologia baseia-se essencialmente em critérios clínicos. Um doente portador de ELA deve apresentar uma evolução gradual e progressiva sem comprometimento sensitivo, incontinência esfinteriana ou fraqueza ocular (Bennett & Plum, 1997). Os exames clínicos normalmente realizados para o estudo da doença são: electromiografia, punção lombar, exames imagiológicos (Ressonância Magnética - RM, Tomografia Axial Computorizada - TAC), análises ao sangue, biopsia do músculo, entre outros exames necessários para um correcto diagnóstico (Ferro & Pimentel, 2006).

Não existe cura para a ELA pelo que o tratamento visa atenuar os sintomas e o avanço da patologia com o objectivo de proporcionar ao doente a melhor qualidade de vida possível (Braunwald et al., 2002). Para tal recorrem-se a medicamentos, terapias, medicinas alternativas, suplementos nutritivos e equipamentos ergoterapêuticos (Perlemuter & Quevauvilliers, 2003).

O tratamento deve proporcionar a maior autonomia e bem-estar possíveis, uma boa comunicação e um meio ambiente digno e adequado, tendo sempre em atenção a saúde física e mental dos sujeitos e dos seus familiares (Arce & Casseiro, 2004). Estes doentes necessitam de ser acompanhados por uma equipa interdisciplinar, idealmente constituída por médicos, enfermeiros (Marek et al, 2003), fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, terapeutas da fala, nutricionistas, psicólogos e assistentes sociais (Calzada-Sierra, 2001). O tratamento deve incidir: na comunicação, deglutição, mastigação, nutrição, fisioterapia motora, dor, fadiga, alterações de sono, assistência respiratória, depressão e ainda em questões psicossociais (Levy & Oliveira, 2003).

O riluzole é o primeiro e único medicamento específico para doentes com ELA. Trata-se de um antiglutamato susceptível de atrasar a morte neuronal, que propicia um pequeno aumento na sobrevivência destes doentes (Delgado-Garcia & Herdegen, 2004).

Como já foi referido anteriormente, a evolução da ELA é inexorável, pois não existe tratamento eficaz para prevenir, atenuar ou mesmo deter a sua progressão (Ivernois & Prudhomme, 2002). A morte ocorre devido a insuficiência respiratória, com ou sem pneumonia, normalmente associada à disfagia com broncoaspiração (Ortiz, 2006).

3. ÁREAS DE INTERVENÇÃO DA TERAPÊUTICA DA FALA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

A intervenção do terapeuta da fala pretende preservar e maximizar as seguintes funções: respiração, fonação, comunicação, mastigação e deglutição, assim como ajudar o doente e a sua família a compreender e a lidar com cada etapa da doença (Borba & Rockland, 2005). Com a progressão da ELA, é comum o doente apresentar quadros de disartria, dispnéia, disfonia e disfagia, pelo que o apoio da terapêutica da fala é fundamental (Chiappetta & Oda, 2004, cit in Befi-Lopes et al, 2004).

4. CARACTERÍSTICAS DA FALA

4.1. DISARTRIA

Inicialmente, o doente com ELA pode apresentar uma disartria predominantemente flácida ou espástica. No entanto, em estádios mais avançados da doença, é comum verificar-se uma disartria mista, com características flácidas e espásticas (Fazoli, 1997, cit in Filho, 1997).

A disartria flácida é consequência de uma lesão no neurónio motor inferior. Podem ser causadas por lesão nos nervos cranianos ou disfunção dos nervos espinhais (Love & Webb, 2001). Os nervos cranianos que podem ser arremetidos e que causam a disartria flácida são o Trigêmeo (V) – responsável pela enervação da mandíbula; Vago (X) – responsável pela enervação dos músculos da laringe e do véu palatino; Hipoglosso (XII par) – responsável pela enervação dos músculos da língua e da boca. Derivada desta lesão ocorre: flacidez, fraqueza, atrofia e fasciculações (Ortiz, 2006). A voz apresenta-se hipernasalada, soprosa, rouca, com intensidade reduzida, frequência grave e *vocal fry*. Ocorre emissão nasal, as consoantes são imprecisas, a tosse é fraca, a inspiração audível e as frases são curtas (Fazoli, 1997, cit in Filho, 1997).

A disartria espástica resulta de uma lesão no neurónio motor superior bilateral, ocorrendo comprometimento bilateral das vias piramidais e extrapiramidais (Ortiz, 2006). Desta lesão resultam espasticidade, fraqueza e velocidade de movimentos reduzida (Love & Webb, 2001). A fala é caracterizada por velocidade lenta, consoantes e vogais imprecisas, intensidade reduzida, hipernasalidade, frases curtas, quebras de frequência, voz rouca, tensa e soprosa (Universidade Pontifícia de Comillas, Associação de Enfermos de ELA, 2003).

Na ELA, a disartria mista é caracterizada por uma componente flácida e outra espástica, devido ao comprometimento dos neurónios motores inferior e superior, pelo que podemos observar na fala características dos dois tipos (Levy & Oliveira, 2003).

Com a evolução da patologia, a disartria pode evoluir para um quadro de anartria, isto é, o doente não consegue emitir sons (Ortiz, 2006), que não sejam sons vegetativos. Só estes são preservados (Jakubovicz, 2004).

4.2. DISFONIA

As disfonias neurológicas são habituais nas disartrias e desempenham um papel importante no diagnóstico diferencial (Fazoli, 1997, cit in Filho, 1997).

O principal sintoma vocal num doente com ELA é a rouquidão (Casper & Colton, 1996). No entanto, outros distúrbios vocais estão presentes: a voz apresenta-se tensa, soprosa, áspera, hipernasalada, de frequência grave, intensidade baixa e monótona, prosódia reduzida (Love & Webb, 2001) e tremor (Casiano et al, 2002). Qualquer alteração, como fraqueza, lentidão, tensão ou descoordenação dos músculos laringeos, reflectem-se na voz (Ortiz, 2006).

Quando a flacidez é a componente predominante, ocorre a adução incompleta das cordas vocais durante a fonação e consequente formação de fenda triangular uni ou bilateral. A qualidade vocal é caracterizada por intensidade baixa, soprosidade e/ou rouquidão e, por vezes, diplofonia (Pinho, 1998). Se a componente principal for a espasticidade, as cordas vocais apresentam hiperadução (Fazoli, 1997, cit in Filho, 1997). Neste caso, a voz apresenta-se tensa, áspera, com quebras sonoras e, nos casos mais graves, afónica (Pinho, 1998).

A avaliação da qualidade vocal pode ser feita através de avaliações objectivas e subjectivas, que nos fornecem informações importantes para determinar a intervenção, de modo a melhorar as capacidades comunicativas dos doentes com ELA (Chiappetta et al, 2003 cit in Chiappetta, 2003).

4.3. DISARTROFIA

Disartria e disфонia foram referidas e resumidas de forma isolada, no entanto, doentes que apresentam ambos os sintomas podem ser diagnosticados com disartroфонia, como defende Peacher (1949). Este autor sugere disartroфонia como um termo mais apropriado devido à associação de alterações da articulação verbal e da fonação. Tal como as disartrias, a disartroфонia pode ser classificada em vários tipos, no entanto, os que normalmente estão presentes num doente com ELA são a disartroфонia espástica, flácida ou mista (Ortiz, 2006). De uma forma geral, apresentam as mesmas características referidas anteriormente, aquando da classificação de disartria e de disфонia.

4.4. DISPNEIA

A respiração está directamente relacionada com a fonação, assim como com a protecção das vias aéreas durante a deglutição e com a prevenção de acumulação de secreções brônquicas na região da laringe. Qualquer alteração que ocorra pode com-

prometer o sincronismo necessário entre os mecanismos aerodinâmicos e mioelásticos, levando o doente a apresentar um quadro de incoordenação (Ortiz, 2006).

A dispnéia ocorre devido à fraqueza progressiva dos músculos da respiração (músculos intercostais, diafragma e músculos abdominais), pelo que há um aumento gradual de Dióxido de Carbono (CO₂) e dessaturação de Oxigénio (O₂). Este quadro conduz a cefaleias matinais, distúrbios do sono, sudorese, sonolência durante o dia, fadiga, medo, ansiedade e pânico (Chiappetta et al, 2003 cit in Chiappetta, 2003).

A eliminação das secreções brônquicas e a protecção das vias aéreas superiores tornam-se mais difíceis devido à fraqueza dos músculos da expiração. A tosse não gera pressão suficiente para a limpeza aérea, devido à diminuição do fluxo expiratório, favorecendo a acumulação de secreções e uma possível aspiração traqueal (Chiappetta & Oda, 2004; cit in Befi-Lopes et al, 2004). A respiração torna-se mais difícil na posição de deitado, sendo conveniente a elevação da cabeceira da cama durante a noite (Bach, 2004). Nas situações de insuficiência ventilatória e de forma a diminuir o trabalho respiratório, utiliza-se a ventilação não invasiva, como o Bipap (dois níveis de pressão) (Ortiz, 2006).

Com a progressão da doença, a fraqueza dos músculos bulbares e expiratórios é a maior razão para a necessidade do uso da traqueostomia devido ao insucesso da ventilação não invasiva (Levy & Oliveira, 2003).

O diagnóstico precoce do envolvimento muscular respiratório em doentes com ELA, pode auxiliar a planear o uso de ventilação não invasiva e dos cuidados paliativos antes que ocorra falência respiratória (Chiappetta & Oda, 2004, cit in Befi-Lopes et al, 2004).

4.5. MOTRICIDADE OROFACIAL

Ao nível da musculatura oral, os doentes com ELA apresentam uma debilidade geral da face: lábios, língua, bochechas e palato. A amplitude e rapidez de movimentos são menores. A língua apresenta fasciculações, e em estados mais avançados da doença, atrofia (Love & Webb, 2001).

Nas primeiras fases da doença, o tónus muscular apresenta-se mais espástico ou mais flácido, dependendo do maior envolvimento dos neurónios motores superiores ou inferiores, respectivamente. Mas, com o avanço da patologia, o tónus muscular tende a ser misto, apresentando características espásticas e características flácidas, devido ao comprometimento dos neurónios motores superiores e inferiores (Ortiz, 2006). É comum um dos lados do corpo estar mais afectado que outro (Ivernois & Prudhomme, 2002).

É importante a intervenção do terapeuta da fala ao nível da motricidade orofacial, utilizando para o efeito exercícios miofuncionais. No entanto, é necessário ter o cuidado de não causar fadiga muscular, pois isso será prejudicial para o doente (Chiappetta & Oda, 2004, cit in Marchesan, 2004).

4.6. DISFAGIA

A disfagia, segundo Furkim & Silva (1999) consiste num:

“distúrbio da deglutição com sinais e sintomas específicos que se caracterizam por alterações em qualquer etapa e/ou entre as etapas da dinâmica da deglutição, podendo ser congénita ou adquirida, após comprometimento neurológico, mecânico ou psicológico, e trazer prejuízo aos aspectos nutricionais, de hidratação, no estado pulmonar, prazer alimentar e social do indivíduo.”

A disfagia é um sintoma inevitável nos doentes com ELA e, em 25% dos casos, quando a musculatura bulbar é a primeira a ser afectada, é um dos primeiros sintomas a manifestar-se (Crary & Groher, 2003). É considerada a principal causa de morte, porque conduz a pneumonia aspirativa (Mourão, 2004, cit in Befi-Lopes et al, 2004).

Com a musculatura da língua e do orbicular dos lábios afectados, a fase preparatória e a fase oral da deglutição ficam comprometidas: o encerramento labial é reduzido, provocando escape anterior de alimentos e líquidos, e ocorre redução da movimentação e da pressão exercida pela língua para preparar e controlar o bolo alimentar na cavidade oral (Crary & Groher, 2003).

A fase faríngea também é afectada devido à insuficiência do mecanismo velofaríngeo, (que provoca regurgitação nasal do alimento), à diminuição da contracção da faringe e redução da elevação e anteriorização da laringe (Logemann, 1998). Há atraso no reflexo de deglutição (Rocha, 1998, cit in Marchesan, 1998), acumulação de secreções na valécula e nos seis piriformes, penetração laríngea e aspiração traqueal em fases mais avançadas (Corbin-Lewis et al, 2004). Espasmos na musculatura do esfíncter esofágico superior surgem na fase esofágica (Cichero & Murdoch, 2006).

Normalmente, a disfagia está presente tanto para líquidos como para alimentos pastosos e sólidos, no entanto, a dificuldade para deglutir líquidos é mais comum e ocorre mais cedo (Levy & Oliveira, 2003). A fadiga e o tempo para a alimentação aumentam, o doente apresenta fraqueza oral e faríngea com alteração do movimento e da força dos órgãos fonoarticulatórios.

Sialorréia, escape anterior de saliva e refluxo nasal são outros sintomas associados à ELA, assim como dificuldades respiratórias, tosse fraca e perda de peso, que são sintomas graves e põe em perigo a vida dos doentes (Ortiz, 2006).

A disfagia passa por diferentes fases, sendo as orientações diferentes para cada uma delas. A avaliação e a intervenção nas disfagias orofaríngeas devem ocorrer ao longo da doença, de modo a prevenir complicações secundárias, como a desnutrição, a desidratação e as complicações pulmonares (Chiappetta et al, 2003 cit in Chiappetta, 2003). Quando se torna impossível a alimentação por via oral, é possível recorrer a vias alimentares alternativas, como a sonda nasogástrica, nasoentérica ou a gastrostomia (Levy & Oliveira, 2003).

O terapeuta da fala pode intervir apenas nas fases preparatória, oral e faríngea. A intervenção tem como objectivo permitir que o doente com ELA tenha uma deglutição segura, utilizando para tal procedimentos compensatórios adquiridos, técnicas para estimulação da sensibilidade oral, alterações posturais e manobras de deglutição. A dieta alimentar também deve ser adequada, tendo em consideração a consistência, a viscosidade e a elasticidade dos alimentos. Os exercícios que possam causar fadiga muscular são contra-indicados (Corbin-Lewis et al, 2004).

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A pesquisa bibliográfica efectuada permitiu um conhecimento mais aprofundado sobre a ELA, para que seja possível compreendermos as áreas afectadas que requerem a intervenção da Terapêutica da Fala nesta patologia.

Consideramos que o encaminhamento adequado e a participação activa da família e do próprio doente na intervenção poderão melhorar significativamente a sua qualidade de vida. Não podemos afirmar que a sobrevida dos doentes esteja directamente relacionada com a intervenção da equipa interdisciplinar, nomeadamente com a terapêutica da fala, mas, parece evidente que a intervenção do terapeuta da fala se centra em áreas cruciais que são afectadas nesta patologia, designadamente: fala (articulação verbal-oral, voz e respiração), motricidade orofacial e deglutição.

Dado que o número de estudos empíricos neste domínio é muito escasso, reforçamos a necessidade de se criarem linhas de investigação que venham dar origem a um amadurecimento metodológico que possa alicerçar ainda mais a prática clínica desta profissão, nomeadamente na intervenção em doenças neuromusculares, como a ELA.

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Arce, C.; Casseiro, C. (2003). Comunicação visual por computador na Esclerose Lateral Amiotrófica. *Arquivo Brasileiro de Oftalmologia*, 67, pp. 295-300.
- Bach, J. (2004). Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. São Paulo. Santos Livraria Editora.
- Bennet, J.; Plum, F. (1996). *Cecil – Tratado de medicina interna*. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan.
- Borba, J.; Rockland, A. (2005). *Primeiros passos na fonoaudiologia*. Recife. Fasa Editora.
- Braunwald et al. (2002). *Harrison – Medicina Interna*, 15ª ed, II. Rio de Janeiro. Mc Graw Hill.
- Breedlove, S. et al. (2005). Disorders of Muscle, Spinal Cord, or Brain Can Disrupt Movement. In: Breedlove et al. *Biological Psychology – Na introduction to behavio-*

- ral and cognitive neuroscience*, 4ª edição. Massachusetts. Sinauer Associates, Inc, pp. 342-345.
- Brown, R.; Ropper, A. (2005). *Adams and Victor's – Principles of Neurology*, 8ª ed. United States of America. Mc Graw Hill.
 - Calzada – Sierra, D. (2001). Algumas Consideraciones bioéticas en el abordaje de los sujeitos com esclerose lateral amiotrófica. *Revista de Neurologia*, 32 (10), pp. 952-957.
 - Carvalho, L. et al. (2004). Insuficiência respiratória aguda como primeira manifestação de Esclerose Lateral Amiotrófica: dois casos clínicos. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, X (6), pp. 499-504.
 - Casiano, R. et al. (2002). Spastic/Spasmodic vs. Tremulous Vocal Quality: Motor Speech Profile Analysis. *Journal of Voice*, 18(1), pp. 146-152.
 - Casper, J.; Colton, R. (1996). *Compreendendo os Problemas de Voz*. Porto Alegre. Artes Médicas.
 - Chiappetta, A.; Oda, A. (2004). Doenças Neuromusculares. In: Befi-Lopes, D. et al. *Tratado de Fonoaudiologia*. São Paulo. Roca, pp. 330-342.
 - Chiappetta, A. et al. (2003). Doença do Neurónio Motor. In: Chiappetta, A. *Doenças Neuromusculares, Parkinson e Alzheimer*. São José dos Campos. Pulso, pp. 26-30.
 - Cichero, J.; Murdoch, B. (2006). *Dysphagia – foundation, theory and practice*. Inglaterra. John Wiley & Sons, Inc.
 - Comin, A. et al. (2004). Esclerose Lateral Amiotrófica. Disponível em <www.wgate.com.br>. [Consultado em 28/01/2006].
 - Corbin-Lewis, K. et al. (2004). *Clinical Anatomy & Physiology of the Swallow Mechanism*. United States of America. Thomson.
 - Crary, M.; Groher, M. (2003). *Introduction to Adult Swallowing Disorders*. United States of America. Betterworth Heinemann.
 - Delgado-Garcia, J.; Herdegen, T. (2004). *Brain Damage and Repair*. Netherlands. Kluwer Academic Publishers.
 - Fazoli, K. (1997). Avaliação e terapia de voz nas disfonias neurológicas. In: Filho, O. *Tratado de fonoaudiologia*. São Paulo. Roca, pp. 684-695.
 - Ferro, J.; Pimentel, J. (2006). *Neurologia – Princípios, diagnóstico e tratamento*. Lisboa. Lidel.
 - Furkim, A.; Silva, R. (1999). *Programas de Reabilitação em Disfagia Neurogênica*. São Paulo. Frôntis.
 - Graaff, M. (2004). Esclerose Lateral Amiotrófica. Disponível em <www.orpha.net/static/PT/esclerose_lateral_amiotrofica_ela.html>. [Consultado em 22/01/2006].
 - Ivernois, J.; Prudhomme, C. (2002). *Dicionário das doenças para uso das profissões de saúde*. Lisboa. Instituto Piaget.
 - Jakubovicz, R. (2004). *Avaliação em voz, fala e linguagem*. Rio de Janeiro. Revinter.
 - Júnior, C. (2006). Esclerose Lateral Amiotrófica. Disponível em <www.tudosobreela.com.br>. [Consultado em 15/12/2006].

- Levy, J.; Oliveira, A. (2003). *Reabilitação em Doenças Neurológicas – guia terapêutico prático*. São Paulo. Atheneu.
- Logemann, J. (1998). *Evaluation and Treatment of Swallowing Disorders*, 2ªed. United States of America. Pro-ed.
- Love, R; Webb, W. (2001). *Neurology for the speech-language pathologist*, 4ªed. United States of America. Butterworth – Heinemann.
- Marek et al. (2003). *Enfermagem Médico-Cirúrgica – conceitos e prática clínica*, III. Loures. Lusociência.
- Mourão, L. (2004). Disfagias Orofaringeas em Doenças Degenerativas. In: Befi-Lopes, D. et al, S. *Tratado de Fonoaudiologia*. São Paulo. Roca, pp. 343-353.
- Ortiz, K. (2006). *Distúrbios Neurológicos Adquiridos – Fala e deglutição*. São Paulo. Manole.
- Pinho, S. (1998). *Fundamentos em Fonoaudiologia – tratando os distúrbios da voz*. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan.
- Peacher, F. (1949). Dysarthria in post-encephalitic parkinsonism. *Acta Psych et Neuro*, 32, pp. 440-449.
- Perlemuter, L.; Quevauvilliers, J. (2003). *Dicionário Ilustrado de Medicina*. Lisboa. Climepsi Editores.
- Rocha, E. (1998). Disfagia – Avaliação e terapia. In: Marchesan, I. *Fundamentos em Fonoaudiologia – Aspectos clínicos da motricidade oral*. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan, pp. 91-98.
- Rowland, L.; Shneider, N. (2001). Amyotrophic Lateral Sclerosis. *The New England Journal of Medicine*, 344 (22), pp. 1688-1700.
- Universidad Pontificia de Comillas, Assoc. Enfermos de ELA (2003). *Desarrollo de un prototipo de un programa informático de apoyo a la Comunicación para sujetos de Esclerosis Lateral Amiotrófica*. Disponível em <http://www.imsersomayores.csic.es/documentos/documentos/imserso-estudiosidi-26.pdf>. [Consultado em 02/02/2007].