

Artigo de Revisão

Aspectos Fonoaudiológicos na Atrofia de Múltiplos Sistemas(AMS)

Denise Botelho Knopp¹, Henrique Ballalai Ferraz²

RESUMO

Recentemente, muitos estudos apontam a presença de disartria como um importante sinal no diagnóstico diferencial da Atrofia de Múltiplos Sistemas (AMS), outros estudos afirmam que o aparecimento de disartria e disfagia durante o primeiro ano de doença, em paciente com parkinsonismo de etiologia degenerativa, sugere fortemente o diagnóstico de AMS ou outras formas de parkinsonismo atípico. Neste artigo apresentamos a definição de disartrifonia, consideramos a contribuição fonoaudiológica no diagnóstico diferencial da AMS, e as mais recentes pesquisas no assunto.

Descritores: Atrofia de múltiplos sistemas, Síndrome parkinsoniana, Insuficiência autonômica, Disartria, Transtorno da fala, Transtorno da voz.

SUMMARY

Recently, many studies point dysarthria as an important signal for the diagnosis of Multisystem Atrophy (MSA). Dysarthria and dysphagia during the first year of illness, in patient with degenerative parkinsonism, strongly suggests the diagnosis of MSA or other forms of atypical parkinsonism. In this article we present the definition of dysarthrophonia, and we show the speech pathology role in the diagnosis of the MSA, and also the most recent researches on this subject.

Key words: Multisystem atrophy, Parkinsonian syndrome, Autonomic insufficiency, dysarthria, voice disorders, speech disorders.

Introdução

Atrofia de múltiplos sistemas (AMS) é o termo usado para a unificação de entidades previamente distintas: a atrofia olivopontocerebelar, a síndrome de Shy-Drager, e a degeneração estriatonigral. O primeiro relato clínico desta entidade data de 1900, quando Dejèrine e Thomas descrevem dois pacientes com um distúrbio neurológico não-familiar caracterizado por sinais cerebrales, parkinsonismo e disautonomia, chamando esta entidade de atrofia olivopontocerebelar¹. Sessenta anos depois, Shy e Drager descreveram dois casos com disautonomia e parkinsonismo, demonstrando perda neuronal na substância negra, corpo estriado e células da coluna intermediolateral, além dos locais descritos, anteriormente; (chamaram de síndrome de Shy-Drager)². Finalmente, em 1969, Graham e Oppenheimer juntaram os três componentes clinicopatológicos sob o nome de atrofia de múltiplos sistemas, estabelecendo-a como uma entidade diagnóstica independente³.

Atualmente calcula-se que a prevalência da AMS seja de aproximadamente 3/100000 na população com idade entre 50-99 anos, e é provavelmente a terceira causa mais freqüente de parkinsonismo degenerativo, superada apenas pela doença de Parkinson (DP) e pela Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP). O diagnóstico definitivo

somente é possível na avaliação anatomopatológica, com a presença das inclusões citoplasmáticas gliais, sugerindo que a alterações gliais tenham papel fundamental em sua etiopatogenia⁴. Entretanto, a etiologia definitiva desta entidade continua incerta, sendo sugerida, em alguns estudos, a participação de fatores ambientais⁵.

No início, o quadro clínico pode ser semelhante ao da DP, especialmente na forma estriatonigral, trazendo dificuldades diagnósticas para o neurologista. Durante a evolução, o aparecimento de manifestações pouco comuns na DP sugerem o diagnóstico de AMS⁶, em alguns casos, o diagnóstico diferencial com a DP ou outras síndromes Parkinson-plus pode levar muitos anos.

A presença de disartria é um importante sinal no diagnóstico diferencial da AMS, e segundo Wenning et al (2000)⁷ cinco fatores podem ajudar na diferenciação entre a AMS e a DP: 1) pouca ou nenhuma resposta à levodopa; 2) disartria e disfagia; 3) quedas recorrentes; 4) disfunção autonômica e 5) função cognitiva preservada. Quinn (1989)⁸ ressalta que no início da doença, o diagnóstico diferencial da AMS pode ser difícil, porém a presença de palilalia e disartria precocemente, entre outros fatores, levaria a uma forte suspeita. Bassich et al (1984)⁹ em estudos com 10 pacientes com disfunção autonômica associada a distúrbio neurológico concluem que a

presença de sintomas de fala pode auxiliar na diferenciação entre pacientes com disfunção autonômica pura daqueles com envolvimento central. De acordo com alguns autores a disartria e a disfagia são sintomas que ocorrem mais tardiamente do que os sintomas motores na AMS¹⁰. Por outro lado em 2001, o *International Medical Workshop Covering Progressive Supranuclear Palsy, Multiple System Atrophy, and Cortico Basal Degeneration*¹¹ afirma que o aparecimento de disartria e disfagia durante o primeiro ano de doença, em paciente com parkinsonismo de etiologia degenerativa, sugere fortemente o diagnóstico de AMS ou outras formas de parkinsonismo atípico. Nesta mesma linha, Knopp et al (2002)¹² ao estudar 5 pacientes com o diagnóstico provável de AMS, observam que havia comprometimento da fala já durante o primeiro ano de doença, em todos os pacientes da amostra.

Definição Disartria/Disartrofonía

A importância da voz e fala na sociedade moderna não pode ser subestimada, pois é o instrumento básico por meio do qual transmitimos pensamentos, desejos e emoções, projetamos nossa personalidade e influenciemos as pessoas. Portanto, a fala apresenta importância pessoal, social e econômica. Ramig & Sherer (1992)¹³ afirmam que a deterioração progressiva da fala e a incapacidade em comunicar-se efetivamente com a família, amigos e empregados têm sido o impacto mais negativo na qualidade de vida, auto-estima e esperança para o futuro em pacientes parkinsonianos.

A articulação da fala é o processo no qual as estruturas da cavidade oral são movidas e modeladas para produzir configurações específicas e gerar, conseqüentemente, padrões acústicos da onda sonora. Padrões articulatorios específicos são determinados pelo tamanho e formato das cavidades, como também pela magnitude, movimento e contrações musculares ao longo do trato vocal¹⁴.

A disartrofonía, corresponde às alterações que resultam de distúrbios do controle muscular causados por lesões do sistema nervoso central ou periférico¹⁵. A disartrofonía pode ser classificada como hipocinética, atáxica, hiperkinética, espástica e mista¹⁶. Para que se desenvolvam métodos eficazes de tratamento fonoaudiológico que melhorem a comunicação dos pacientes, se faz necessário, primeiramente, conhecer melhor quais são as alterações fonoaudiológicas que acompanham a doença.

Disartrofonía na AMS

Setenta e cinco por cento dos portadores de parkinsonismo desenvolvem alterações de voz e fala que influenciam negativamente sua habilidade de comunicar-se com a família e amigos e limitam suas oportunidades de emprego^{17, 18}. Uma abordagem eficiente de terapia para esta população ainda é pouco documentada, e além disso, a intervenção fonoaudiológica usualmente ocorre somente quando a doença já está em estágio avançado. Nesta situação, o paciente já está tão debilitado que a única opção que resta é a de se utilizar os recursos de comunicação alternativa. Muitos pacientes permanecem meses ou anos com uma comunicação oral muito prejudicada diminuindo significativamente a qualidade de vida.

Em análise mais específica em pacientes com AMS, Wenning et al (1994)¹⁹ em um estudo com 100 casos, notou a presença de disartrofonía em quase todos os pacientes e relata que esta, freqüentemente não era uma disartria típica parkinsoniana. Kluin et al (1996)²⁰ avaliaram 46 pacientes com AMS através de análise perceptivo auditiva e motora oral. Encontraram que 96% os pacientes apresentavam disartria mista na combinação dos componentes hipocinéticos, atáxicos e espásticos; sendo que 48% apresentou predomínio dos sintomas hipocinéticos, 35% atáxico, 11% espástico, 2% só apresentaram sintomas hipocinéticos e espásticos e 2% somente sintomas atáxicos. A presença de disartria mista com combinação dos componentes hipocinéticos, atáxicos e espásticos também é apontada por Rehman (2001)²¹ e Knopp et al (2002)¹² como uma das características da AMS.

Inicialmente, a disartrofonía da AMS era descrita separadamente para as suas três formas como na descrição de Duffy (1995)²². Este, relata que na atrofia olivopontocerebelar pode-se encontrar uma disartria hipocinética semelhante a da doença de Parkinson, mas, geralmente, ocorre uma disartria atáxica caracterizada por imprecisão articulatória, pausa irregulares, distorção de vogais, excesso e ênfase na prosódia, prolongamento de sons, diminuição da velocidade de fala, e voz rouca e monótona. Na doença de Shy-Drager, por sua vez, encontra-se uma disartria mista hipocinética-espástica, com características de imprecisão articulatória, rouquidão, velocidade de fala lentificada, distorção de vogais, voz monótona, e alteração da ênfase da prosódia para excessiva ou reduzida. No estudo de Countryman et al (1994)²³ que avalia a efetividade do método de tratamento vocal *Lee Silverman* em 3 pacientes com parkinsonismo atípico, o paciente com AMS é descrito apresentando hipofonia importante, estridor respiratório durante o sono, tremor de língua, redução da força da língua, diminuição da coordenação do músculo orbicular dos lábios, loudness reduzida, monoloudness, sopro extrema, pitch grave, monotom, voz rouca, com redução da expressividade e da precisão articulatória, e velocidade de fala aumentada. Os estudos acústicos com pacientes com atrofia olivopontocerebelar apontam diadococinesia fonoarticulatória alterada^{24, 25}.

Na avaliação laringológica de pacientes com a síndrome de Shy-Drager, Duffy (1995) e Swan et al (1999) relatam a presença de estridor laríngeo e sugerem que esta manifestação seja resultante de paralisia uni ou bilateral das pregas vocais.

O estudo de Perez et al (1996)²⁶ analisou 22 Pacientes com doença de Parkinson e 7 pacientes com Parkinson-Plus (PP) e encontraram que 55 % dos pacientes com DP apresentaram tremor predominantemente laríngeo, enquanto 65% dos pacientes com PP apresentaram tremor predominantemente nas cartilagens aritenóideas.

O único paciente, descrito sob o diagnóstico de AMS, que foi avaliado laringologicamente, é citado por Countryman et al (1994)²³ apresentando hiperemia das pregas vocais, excesso de secreção, tremor, arqueamento de pregas, diminuição da onda mucosa e irregularidade na movimentação da pregas vocais.

Considerando os aspectos citados, verificamos que

embora muitos estudos apontem a importância da disartria na atrofia de múltiplos sistemas, ainda são poucos aqueles que caracterizam perceptualmente a alteração na comunicação oral nestes pacientes, e, raros os que oferecem dados acústicos e laringológicos desta

entidade. Sugerimos que mais estudos se proponham a aprofundar o conhecimento fonoaudiológico destes pacientes afim de desenvolvermos um método terapêutico que melhore a qualidade de vida do paciente com AMS.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Déjérine, J. & Thomas, A.A – L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. *Nouv Iconog Salpêtrière* 1900; 13: 330 - 370.
2. Shy G.M. & Drager, G.A. – A neurological syndrome associated with orthostatic hypotension. *Arcg Neurol* 1960; 2: 511 – 527.
3. Graham J.G. & Oppenheimer D.R. - Orthostatic hypotension and nicotine sensitivity in a case of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1969;32(1):28-34.
4. Siemers E. Multiple System Atrophy. *Med Clin N Am* 1999; 83: 381-392.
5. Hanna P A, Jankovic J, Kirkpatrick J B. Multiple System Atrophy: The putative causative role of environmental toxins. *Arch Neurol* 1999; 56: 90-94.
6. Litvan I, Goetz C G, Jankovic J, Wenning GK, Booth V *et al.* What is the accuracy of the clinical diagnosis of Multiple System Atrophy: A clinicopathologic study. *Arch Neurol* 1997; 54: 937-944.
7. Wenning, G.K.; Ben-Shlomo, Y.; Hughes, A.; Daniel, S.E.; Less, A.; Quinn, N.P. – What clinical features are most useful to distinguish definite multiple system atrophy from Parkinson's disease?. *J Neurol Neuros Psych* 2000; 68 (4): 434-440.
8. Quinn N – Multiple system atrophy – the nature of the beast. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52 : 78-89.
9. Bassich CJ, Ludlow CL , Polinsky RJ – Speech symptoms associated with early sings of Shy-Drager syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 995-100.
10. Swan, L. & Dupont, J. – Multiple system atrophy. *Phys Ther* 1999; 79: 488-494.
11. International Medical Workshop Covering Progressive Supranuclear Palsy, Multiple System Atrophy, and Cortico Basal Degeneration. *Mov Disord* 2001; 16: 382-395.
12. Knopp, D.B.; Ferraz, H.B.; Barsottini, O.G.P. - Avaliação Fonoaudiológica na Atrofia de Múltiplos Sistemas (AMS): Estudo com 5 pacientes. *Arch NeuroPsiQuiatr* 2002b; 60(3-A): 19-23.
13. Ramig, L.O. & Sherer, R. - Speech therapy for neurological disorders of the larynx. IN: Blitzer, A.; Sasaki, C.; Fahn, S.; Brin, M. & Harris, K. (eds.) - *Neurological disorders of the larynx*. New York, Thieme, 1992. p.248-78.
14. Carrara-De Angelis, EC – Deglutição, configuração laríngea, análise clínica e acústica computadorizada da voz de pacientes com Doença de Parkinson [tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2000.
15. Darley FL, Aronson A, Brown JR- Differential diagnostic patterns of dysarthria. *J Speech Hear Res* 1969a; 12: 246-252.
16. Darley FL, Aronson A, Brown JR – Clusters of deviant speech dimensions in dysarthrias. *J Speech Hear Res* 1969b; 12: 462-468.
17. Otoxby M – Parkinson's disease patients and their social needs. London: Parkinson's disease Society, 1982.
18. Streifer M, Hofman S – Disorders of verbal expression in Parkinsonism, In Hassler RG & Christ JF (Eds) – *Adv Neurol* 1984; 40: 385-393.
19. Wenning, G.K.; Ben-Shlomo, Y.; Magalhães, M.; Daniel, S.E.; Quinn, N.P. – Clinical features and natural history of multiple system atrophy – An analysis of 100 cases. *Brain* 1994; 117: 835-845.
20. Kluin KJ, Gilman S, Lohman M, Junck L – Characteristics of the dysarthria of multiple system atrophy. *Arch Neurol* 1996; 53: 545-8.
21. Rehman HU – Multiple system atrophy. *Postgrad Med J* 2001; 77: 379-382.
22. Duffy JR – *Motor speech disorders: substrates, differential diagnosis and management*. St. Louis, Mosby, 1995.
23. Countryman S, Ramig LO, Pawlas, AA – Speech and voice deficits in parkinsonian plus syndromes: Can they be treated? *J Med Speech Lang Pathol* 1994; 2: 211-25.
24. Gilman, S. & Kluin, D. – Perceptual analysis of speech disorders in Friedreich disease and olivopontocerebellar atrophy. IN: Bloedel J.R. (ed.) – *Cerebellar functions*, New York, Springer – Verlag, 1984.
25. Hartman D.E. & O'neil B.P. – Progressive disfluency, dysphagia, dysarthria: a case of olivopontocerebellar atrophy. IN: Yorkston, K.M. & Beukelman, D.R. (eds.) – *Recent advances in dysarthria*, Boston, College-Hill, 1989.
26. Perez, K.S.; Ramig, L.O.; Smith, M.E., Dromey, C. – The Parkinson larynx: tremor and videostroboscopic findings. *J Voice* 1996; 10 (4): 354-61.