

ALINE EIPHANIO WOLF

**ASPECTOS CLÍNICOS DA DEGLUTIÇÃO, DA
FONOARTICULAÇÃO E SUAS CORRELAÇÕES GENÉTICAS NA
DOENÇA DE MACHADO JOSEPH**

UNICAMP

2008

ALINE EIPHANIO WOLF

**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.

Orientador: Prof. Dr. Agrício Nubiato Crespo

UNICAMP

2008

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP**

Bibliotecário: Sandra Lúcia Pereira – CRB-8ª / 6044

W831a Wolf, Aline Epiphanio
Aspectos clínicos da deglutição, da fonoarticulação e suas correlações genéticas na doença de Machado Joseph / Aline Epiphanio Wolf. Campinas, SP : [s.n.], 2008.

Orientador : Agrício Nubiato Crespo
Tese (Doutorado) Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas.

1. Voz. 2. Fala. 3. Deglutição. 4. Doença de Machado-Joseph. I. Crespo, Agrício Nubiato. II. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. III. Título.

Título em inglês : Clinical aspects of swallowing, voice / speech and genetic correlation in Machado Joseph disease

Keywords: • Voice
• Speech
• Swallowing
• Machado Joseph disease

Titulação: Doutor em Ciências Médicas
Área de concentração: Ciências Biomédicas

Banca examinadora:

Prof. Dr. Agrício Nubiato Crespo
Profa. Dra. Cristina Lemos Barbosa Furia
Profa. Dra. Nelly Cristina Alves Silvério
Profa. Dra. Elizabeth Maria Barasnevicius Quagliato
Prof. Dr. Jorge Rizzato Paschoal

Data da defesa: 25 - 07 - 2008

Banca examinadora da tese de Doutorado

Orientador(a): Prof(a). Dr(a). AGRÍCIO NUBIATO CRESPO

Membros:

^{LEMOS BARBOSA}
1. CRISTINA BARBOSA LEMOS FÚRIA -

2. KELLY CRISTINA ALVES SILVÉRIO -

3. ELIZABETH MARIA AP. B. QUAGLIATO -

4. JORGE RIZZATO PASCHOAL -

5. AGRÍCIO NUBIATO CRESPO -

Curso de pós-graduação em Ciências Médicas da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

Data: 25/07/2008

DEDICATÓRIA

Ao meu avô Humberto
Por dar sentido a Pessoa

MAR PORTUGUEZ

Ó mar salgado, quanto do teu sal
São lágrimas de Portugal!
Por te cruzarmos, quantas mães choraram,
Quantos filhos em vão rezaram!
Quantas noivas ficaram por casar
Para que fosses nosso, ó mar!

Valeu a pena?
Tudo vale a pena
Se a alma não é pequena.
Quem quer passar além do Bojador
Tem que passar além da dor.
Deus ao mar o perigo e o abismo deu,
Mas nele é que espelhou o céu.

Fernando Pessoa

AGRADECIMENTOS

A meu companheiro Euclides.

A meus familiares.

Ao Prof^o. Dr. Agrício Nubiato Crespo, orientador deste estudo, por tudo que me ensinou ao longo desses anos.

À Prof^a Dr^a Lúcia de Figueiredo Mourão, co-orientadora deste estudo, pela amizade e dedicação.

À Prof^a Dr^a Íscia Lopes Cendes, ao Dr Marcondes França Jr e à Dr^a Anelyssa D'Abreu, da Neurogenética da UNICAMP, por dividirem comigo um pouco da experiência com DMJ.

Às fonoaudiólogas Gláucia Madazio, Miriam Moraes e Marina Padovani por avaliarem as gravações, com competência e dedicação.

Às fonoaudiólogas que acompanharam o início deste trabalho, Daniela Santos, Nathália Damaris, Renata Maria Medeiros e Tatiana Sales.

À Prof^a Dr^a Maria Manuela de Medeiros Lima, da Universidade dos Açores, pela atenção dedicada.

Ao Sr. Luis Faria, sócio fundador da AAADMJ – Associação Atlântica de Apoio ao Doente Machado-Joseph, Ponta Delgada, ilha de São Miguel – Açores PT, pela forma como me recebeu e pelas lentes prismáticas que me fizeram ver melhor a vida.

A todos da AAADMJ - funcionários e “utentes”.

Aos pacientes que participaram deste estudo, por tudo que aprendi com eles.

Este estudo foi Financiado pela FAPESP

ABREVIATURAS, SIGLAS E UNIDADES	viii
LISTA DE QUADROS	ix
LISTA DE TABELAS	x
LISTA DE GRÁFICOS	xi
RESUMO	xii
1 - INTRODUÇÃO	1
2 - OBJETIVOS	7
2.1 – OBJETIVO GERAL	8
2.2 – OBJETIVOS ESPECÍFICOS	8
3 - REVISÃO DA LITERATURA	9
3.1 - DOENÇA DE MACHADO JOSEPH	10
3.2 - FONOARTICULAÇÃO NAS DISARTROFONIAS	11
3.3 - DISFAGIA	17
4 - MATERIAL E MÉTODO	20
4.1 - CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA	21
4.2 - EQUIPAMENTO DE COLETA DE DADOS	23
4.2.1 – Fonoarticulação	23
4.2.2 – Deglutição	23
4.3 - PROCEDIMENTO DE COLETA DE DADOS	24
4.3.1 – Fonoarticulação	24
4.3.2 – Deglutição	25
4.4 - PROCEDIMENTOS DA AVALIAÇÃO DOS DADOS	26
4.4.1 Fonoarticulação	26
4.4.2 - Deglutição	29
4.5 - AVALIAÇÃO ESTATÍSTICA DOS DADOS	30
4.5.1 – Fonoarticulação	31
5 - RESULTADOS	32
5.1 – CARACTERIZAÇÃO DA FONOARTICULAÇÃO NA DMJ	33
5.2 – CORRELAÇÃO ENTRE FONOARTICULAÇÃO E ASPECTOS GENÉTICOS E CLÍNICOS DA DMJ	35
5.3 - CARACTERIZAÇÃO ACÚSTICA DOS GESTOS MOTORES DE FALA ALTERNADA (GMFA) NA DMJ E COMPARAÇÃO COM O GRUPO NORMATIVO	39
5.4 – CORRELAÇÃO ENTRE GMFA ASPECTOS GENÉTICOS E CLÍNICOS DA DMJ	43
5.5 - CARACTERIZAÇÃO DA DEGLUTIÇÃO NA DMJ	46
6 - DISCUSSÃO	48
7 - CONCLUSÃO	59
8 - SUMMARY	65
9 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	67
10 - ANEXOS	73

ABREVIATURAS, SIGLAS E UNIDADES

- A – aspiração de alimento para o tubo traqueal
- ADA - *American Dietetic Association*
- AVP – (*average period*) média do período consoante vogal
- AVR – (*avegare rate*) número de sílabas por segundo
- CAG – triplete cromossômico - citosina, adenina, guanina
- cP - centipoises, medida baseada na viscosidade dos líquidos.
- CVP – (*coefficient of variation of period*) coeficiente de variação do período
- DDC – diadococinesia fonoarticulatória
- DMJ – Doença de Machado Joseph
- EEES- estase no esfíncter esofágico superior
- EPPF- estase na parede posterior da faringe
- EP- escape posterior de alimento
- ESP – estase no seio piriforme
- ET - estase total
- EV – estase em valécua
- F - feminino
- GMFA – gesto motor de fala alternada
- Hz- Hertz
- JIT - (*perturbations of period*) perturbação do período
- L - líquido
- M – masculino
- ml – milímetros
- ms- milissegundos
- n – número de pacientes
- P - penetração do alimento
- QV – Qualidade Vocal
- R3 – médico residente do terceiro ano
- SDP – (*standard deviation of period*) desvio padrão do período
- VED - videoendoscopia da deglutição
- VS - versus
- UNICAMP – Universidade Estadual de Campinas

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 - Caracterização da amostra de 33 pacientes com DMJ segundo gênero, idade, idade de início da doença, tempo de duração da doença, tipo clínico e número de repetições do triplete CGA.....	22
Quadro 2 - Caracterização numérica e percentual da ocorrência de alterações na fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ	34
Quadro 3 - Correlação entre variáveis da fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ, e idade no início da doença. (teste de correlação SPEARMAN)	35
Quadro 4 - Correlação entre variáveis da fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ, e tempo de evolução da doença. (teste de correlação SPEARMAN)	36
Quadro 5 - Correlação entre variáveis da fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ, e número de repetições do triplete CAG. (teste de correlação SPEARMAN)	37
Quadro 6 - Correlação entre variáveis da fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ, e Inteligibilidade medida por acertos na transcrição dos avaliadores. (teste de correlação SPEARMAN)	38
Quadro 7 - Correlação entre as variáveis da Gesto Motor de Fala Alternada (/pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/) e gênero, idade e idade de início da doença em pacientes com DMJ.....	43
Quadro 8 - Correlação entre as variáveis do Gesto Motor de Fala Alternada (/pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/) e tempo de duração da doença, e CAG em pacientes com DMJ	44
Quadro 9 - Análise da variância do Gesto Motor de Fala Alternada (/pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/) e tipo clínico em pacientes com DMJ	45
Quadro 10 - Análise da variância estatística dos parâmetros da deglutição na DMJ considerando quantidade e viscosidade de alimentos oferecidos a 12 pacientes com DMJ que realizaram vídeoendoscopia	47

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Distribuição dos valores da média do período consoante vocal, número de sílabas por segundo, desvio padrão do período, coeficiente de variação do período e perturbação do período para /pa/, /ta/, /ka/, /pataka/ e /a/ do grupo DMJ e grupo controle	39
Tabela 2 - Comparação entre o grupo de pacientes com DMJ com grupo controle utilizando teste não paramétrico de Wilcoxon pareado – nível de significância <0,005	40
Tabela 3 - Distribuição dos episódios de estase, escape precoce, penetração e aspiração de acorco com quantidade e viscosidade do alimento oferecido para 12 pacientes com DMJ submetidos a videoendoscopia da deglutição	46

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1 - Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação à média do período consoante vogal (AVP) para /pa/, /ta/, /ka/, seqüenciação /pataka/ e vogal /a/.....	40
Gráfico 2 - Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação a sílabas por segundo para /pa/, /ta/, /ka/, SEQUENCIAÇÃO /pataka/ e vogal /a/.....	41
Gráfico 3 - Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação a perturbação do período (SDP) /pa/, /ta/, /ka/, seqüenciação /pataka/ e vogal /a/	41
Gráfico 4 - Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação a coeficiente de variação do período (CVP) /pa/, /ta/, /ka/, seqüenciação /pataka/ e vogal /a/.	42
Gráfico 5 - Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação a perturbação do período (JIT) /pa/, /ta/, /ka/, coarticulação /pataka/ e vogal /a/.	42

RESUMO

Introdução: Machado-Joseph (DMJ) é doença degenerativa, de herança autossômica dominante, comum em populações de origem portuguesa. Pertence à classe das desordens genéticas chamadas de *doenças da tripla repetição*. A mutação original envolve a repetição anormal do código "CAG" no cromossomo 14q. A prevalência estimada no Brasil é de 1:100.000. Os sintomas polimorfos aparecem entre 30 e 50 anos. A doença inicia-se com modificações musculares, alterações de marcha e equilíbrio, ataxia, movimento involuntário de olhos e diplopia. O processo degenerativo acomete diferentes regiões e/ou funções do sistema nervoso central e/ou periférico, entre elas áreas e vias responsáveis pelo controle motor da fonoarticulação e da deglutição. Com o desenvolvimento da doença, a capacidade de comunicação e deglutição vai se restringindo e a utilização de métodos alternativos passa a ser recurso importante. A intervenção fonoaudiológica nas alterações de deglutição é importante, pois na maioria dos casos a dificuldade de deglutir pode causar pneumonia aspirativa. O **Objetivo** deste estudo é caracterizar a fonoarticulação na DMJ, correlacionar com tamanho do triplete CAG, tempo de evolução da doença, idade de início dos sintomas e tipo clínico além de caracterizar a deglutição num grupo de pacientes. **Método:** Participaram 33 pacientes com DMJ que tiveram amostra de fala espontânea e gesto motor de fala alternada (GMFA - /pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/) gravadas dos quais 12 se submeteram à videoendoscopia da deglutição. As análises do material gravado foram feitas de três formas distintas. A primeira realizada com 31 pacientes, foi análise da inteligibilidade de fala de trecho de 5 segundos de fala espontânea, em única audição, com fone, por três fonoaudiólogos experientes que realizaram transcrição grafêmica. A segunda análise, perceptiva auditiva, com número de audições livre, foi feita seguindo o protocolo adaptado da *Mayo Clinic* para disartria, com os mesmos avaliadores. Para terceira análise utilizando GMFA, participaram 28 pacientes que tiveram suas amostras de GMFA avaliadas pelo programa *Motor Speech Profile* da *Kay Pentax* que extraiu média de duração do período vogal consoante (Ex. /pa/) em ms, o número de sílabas por segundo, o desvio padrão do período (ms), o coeficiente de variação do período(%) e a perturbação do período(%). Essas análises foram comparadas com banco de vozes normativo um a um por gênero. Para análise da deglutição foi realizada a videoendoscopia utilizando protocolo do ambulatório de Disfagia Unicamp. **Resultados e Conclusões:** A fonoarticulação é caracterizado por alterações de Pitch, qualidade vocal, ressonância e pressão intra oral, inteligibilidade, prosódia e articulação. Esses dados apresentam grau alto ou moderado de correlação com idade de início da doença e tamanho de expansão do CAG. Quanto a GMFA o grupo DMJ é significativamente diferente do grupo controle e o tempo de duração da doença se correlaciona com o pior desempenho de execução da GMFA. Com relação à deglutição podemos concluir que existem alterações na fase faríngea da deglutição nos pacientes com DMJ, por alteração do controle motor oral, que dificulta a manipulação de maior viscosidade e volume na cavidade oral, aumentando a ocorrência de estases e penetrações.

ABSTRACT

Introduction: Machado-Joseph (MJD) is a degenerative, autosomal dominant inherited disease, common to populations of Portuguese descent. It is a form of *triplet repeat genetic disorder*. The original mutation is caused by an abnormal repetition of the CAG code on chromosome 14q. The estimated prevalence in Brazil is 1:100,000. The polymorphic symptoms appear between ages 30 and 50. The disease begins with various muscle alterations, difficulty in walking and balance, ataxia, involuntary eye movement, and double vision. The degenerative progression damages different areas and/or functions of the central and/or peripheral nervous system(s), among these, the areas and channels responsible for the motor control of speech and deglutition. As the disease advances, the ability to communicate and deglutition become hindered, and the use of alternative methods becomes an important resource. Speech therapy interventions aimed at the alterations in deglutition are important, as most cases of difficulty in swallowing can cause aspiration pneumonia. The **Objective** of this study is to characterize phono-articulation in MJD and correlate it to the size of the CAG triplet, the time the disease takes to evolve, the age at which the first symptoms were detected, and clinical type, and characterize the deglutition in this group. **Method:** Thirty-three MJD patients participated by recording samples of their spontaneous speech and motor gesture of alternate speech (GMFA - /pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/), and 12 patients underwent videoendoscopies of their deglutition. The analysis of the recorded material was carried out in three distinct forms. The first, tested on all patients, was the analysis of the intelligibility of a five-second passage of spontaneous speech, in a single listening through an earphone, by three experienced speech therapists who registered a phonetic transcription. The second form, hearing perception, now with a free number of listening trials, was performed by the same evaluators by following the protocol adapted by the *Mayo Clinic* for dysarthria. The third form, employing GMFA, 28 patients had their GMFA samples evaluated by the *Motor Speech Profile* program by *Kay Pentax*, which obtained the average duration of the vowel consonant period (Ex. /pa/) in ms, the number of syllables per second, the deflection standard of the period (ms), the variable coefficient of the period (%) and the perturbation of the period (%). These analyses were compared to normative voice banks, one by one, according to category. For the deglutition analysis, the protocol of Unicamp's dysphagia medical clinic was adopted. **Results and Conclusions:** The phono-articulation is characterized by alterations in pitch, vocal quality, resonance and intra-oral pressure, intelligibility, pronunciation and articulation. These data presented a high to moderate degree of correlation with age at which the disease manifested and the size of the CAG expansion. As to the GMFA trials, the MJD group was significantly different from the control group, and the time span of the disease correlates to the worst capacity to perform the GMFA. In relation to deglutition, we can conclude that alterations do exist in the pharyngeal phase of swallowing in patients suffering from MJD due to alterations in the control of the oral motor, which hampers the manipulation of larger viscosities and volume in the oral cavity, increasing the occurrences of stasis and penetrations.

1 - INTRODUÇÃO

A descrição da Doença de Machado Joseph foi feita na década de 70 a partir de três famílias açoreanas nos Estados Unidos. O nome da doença provém da descrição de duas famílias portuguesas/açoreanas, a família *Machado*, originária da Ilha de São Miguel e a família *Joseph*, proveniente da Ilha das Flores, ambas pertencentes ao arquipélago dos Açores. Mais tarde, a descrição de uma família oriunda do continente gerou o conceito de que a origem da doença não se limitava aos Açores e sim a Portugal. A partir dos anos 80, novas famílias foram descritas em diversas regiões mundiais e desenha-se um mapa semelhante ao da *polineuropatia amiloidótica familiar*, outra doença hereditária ligada aos portugueses.

A prevalência estimada no Brasil é de 1:100.000. Os sintomas polimorfos aparecem entre 30 e 50 anos. A doença inicia-se com modificações musculares, alterações de marcha e equilíbrio, ataxia, movimento involuntário de olhos e diplopia. O processo degenerativo acomete diferentes regiões e/ou funções do sistema nervoso central e/ou periférico, entre elas áreas e vias responsáveis pelo controle motor da fonoarticulação e da deglutição.

Com o avanço dos estudos genéticos houve crescente interesse da área médica no estudo da doença, que pertence à classe das desordens genéticas chamadas de doenças da tripla repetição. A mutação original envolve a repetição anormal do código "CAG" no cromossomo 14q. O gene mutante se refere à proteína ataxina-3, que se acumula e afeta células e estruturas intranucleares. Esse acúmulo protéico acaba por produzir degeneração e morte celular.

A doença inicia-se com modificações musculares, alterações de marcha e equilíbrio, perda de eficiência na fala e na deglutição, movimento involuntário de olhos e diplopia. Podem ocorrer, também, distonias ou sintomas similares aos da doença de Parkinson.

A manifestação clínica mais freqüente é a ataxia cerebelar. Os pacientes normalmente apresentam ataxia de marcha, seguida de dificuldade na articulação verbal, incoordenação de membros superiores, dificuldade progressiva nos movimentos das mãos e quedas freqüentes.

Os pacientes podem apresentar sinais de alterações piramidais, extrapiramidais, do sistema nervoso periférico, além de disfagia, alterações dos nervos cranianos e alterações autonômicas e de sono. A DMJ pode ser classificada em três diferentes tipos:

- Tipo 1 – Início precoce (média 24,3 anos). Tem evolução mais grave, apresenta ataxia cerebelar e oftalmoparesia externa progressiva, sinais piramidais e extrapiramidais acentuados.
- Tipo 2 – Início em média aos 40,5 anos. Há ataxia, oftalmoparesia externa progressiva, com ou sem sinais piramidais. Os sinais extrapiramidais e periféricos, quando existem, são leves.
- Tipo 3 – De início tardio (média 46,8). Desenvolve-se mais lentamente, apresenta ataxia, oftalmoparesia externa progressiva, com sinais piramidais e extrapiramidais leves ou ausentes. Os sinais periféricos são acentuados.

Atualmente a DMJ é incurável, embora alguns sintomas possam ser tratados. Nos casos com características parkinsonianas, utiliza-se terapia com Levodopa. A toxina botulínica tem sido utilizada quando há espasticidade severa, assim como para aliviar conseqüências de distonia nas regiões da face e do pescoço. As alterações de fala e de deglutição podem ser tratadas com terapia fonoaudiológica. Com o desenvolvimento da doença, a capacidade de comunicação vai se restringindo e a utilização de métodos alternativos passa a ser recurso importante, especialmente por não haver alterações cognitivas. O tratamento fonoaudiológico na disfagia é importante, pois na maioria dos casos, a dificuldade em deglutir pode causar pneumonia aspirativa.

O tratamento dos aspectos mecânicos e funcionais das alterações da deglutição e da fonoarticulação é mais efetivo quando essas alterações são reconhecidas e compreendidas.

Não existem estudos caracterizando as alterações da fonoarticulação e da deglutição na doença de Machado-Joseph com exceção do de Wolf et al (2005) que estudaram a fala e a voz de 10 pacientes e observaram a presença de articulação imprecisa, com velocidade de fala reduzida, voz de qualidade rouco-soprosa e intensidade sonora reduzida. Os autores salientam que as queixas de aspectos envolvidos na comunicação, nem sempre são compatíveis com os resultados objetivos da avaliação clínica, devendo o fonoaudiólogo dedicar especial atenção às expectativas e utilização da comunicação por esses indivíduos.

As alterações na articulação resultantes de um distúrbio no controle neuromuscular dos mecanismos da fala são denominadas tradicionalmente de

disartrias. A palavra vem do grego *dys* + *arthroun*, que significa inabilidade de produzir distintamente (Darley et al, 1969). No entanto, em virtude da associação com o comprometimento fonatório, considera-se como mais adequado o termo disartrofonía.

A disartrofonía acomete todos os sistemas da fonação, a saber, *ressonantal, articulatório, fonatório e respiratório*, em diferentes graus de severidade e sob sinais distintos.

A disartrofonía pode ser caracterizada pela alteração na produção, emissão e articulação da fala e voz e alteração da prosódia, decorrentes de lesões cerebelares. Os gestos motores são lentificados, menos intensos e mais imprecisos. A doença de Machado Joseph apresenta tipos diferentes de manifestações motoras, levando a padrões de fala e voz também diferentes, ainda pouco descritos.

A disfagia ou distúrbio de deglutição é um dos sintomas presentes nas doenças neurodegenerativas, sendo considerada responsável pelas complicações clínicas e pela principal causa de morte, a pneumonia aspirativa. A disfagia interfere negativamente na qualidade de vida do paciente, pois pode trazer prejuízos nutricionais, de hidratação, ao estado pulmonar e até no prazer alimentar e social do indivíduo.

É freqüente a ocorrência de disfagia na Doença de Machado Joseph e não há relatos na língua inglesa, com exceção de dois estudos de casos, sobre como ela ocorre.

Estudos sobre a fonoarticulação e a deglutição de pacientes com DMJ poderão contribuir para que este doente crônico, progressivo, possa se comunicar da melhor forma possível em cada estágio de sua doença, preservando a interação social, assim como, permitirá que ele se alimente de maneira mais segura, evitando complicações no seu estado clínico pelo estabelecimento de outras doenças ou por desnutrição.

2 - OBJETIVOS

2.1 – OBJETIVO GERAL

Caracterizar a deglutição e a fonoarticulação de pacientes com Doença de Machado Joseph e correlacionar as alterações com o tamanho da expansão do triplete CAG, tipo clínico, idade de início e duração da doença.

2.2 – OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Caracterizar a fonoarticulação na DMJ quanto à qualidade vocal; ressonância; pressão intra oral; articulação e inteligibilidade de fala.
2. Correlacionar a fonoarticulação com aspectos genéticos e clínicos da DMJ;
3. Caracterizar os *gestos motores de fala alternada* (GMFA) na DMJ e comparar com grupo normativo;
4. Correlacionar GMFA com aspectos genéticos e clínicos da DMJ;
5. Caracterizar a deglutição na DMJ quanto à presença ou não de estases, penetração e aspiração de alimentos em diferentes volumes e consistências.

3 - REVISÃO DA LITERATURA

3.1 - DOENÇA DE MACHADO JOSEPH

Em 1993 **Coutinho** descreveu a doença de Machado Joseph em seu livro *Doença de Machado Joseph – Estudo Clínico, patológico e epidemiológico de uma doença neurológica de origem Portuguesa*. Estudando o assunto desde a década de 70 termina sua obra pouco antes das descobertas genéticas sobre a origem da doença.

Takiama et al em 1993 identificou o cromossomo 14q24.3-q32 como responsável pela Doença de Machado Joseph

Maruyama et al. em 1995 definiu que a expansão do triplete CAG do cromossomo 14 q é identificado como a causa da doença de Machado Joseph. Avaliando 90 indivíduos com DMJ de 62 famílias independentes relatou que o número de repetições é inversamente proporcional à idade de início da doença ($r = - 0.87$). Os cromossomos normais possuem de 14 a 34 repetições e os alterados de 61 a 84 repetições CAG.

Lopes-Cendes et al. 1997, avaliaram as características moleculares da mutação da DMJ em 25 novas famílias brasileiras. Os autores encontraram alelos expandidos variando entre 66 e 78 CAGs, com uma média de 71.5 CAGs, existindo uma correlação negativa significativa entre a idade de início da DMJ e o tamanho da expansão (CAG)

Jardim et al 2001, avaliaram 62 pacientes com doença de Machado Joseph que apresentaram disartria, disfagia, fasciculações musculares, síndrome piramidal e oftalmoplegia. A severidade dos sintomas foi correlacionada com a idade de início precoce.

Teive et al 2004, em estudos realizados sobre ataxias espinocerebelares, encontraram que a DMJ é a forma de ataxia cerebelar autossômica dominante mais comumente encontrada, representando uma frequência média de 40% dos casos.

D'Abreu et al, 2007 em estudo com 52 pacientes com DMJ comparou duas escalas para avaliação da ataxia e verificou que ambas são adequadas para avaliações longitudinais na DMJ, porém, em função da ausência de itens como questões oculares, sugeriu que escala específica para DMJ fosse desenvolvida.

D'Abreu et al 2008 utilizou ressonância magnética em grupo de 40 doentes com DMJ e constatou que existem anormalidades metabólicas na camada profunda da dura-máter sugerindo disfunção extensiva neuronal e axonal.

França MC Jr., 2008 estudou através de eletroneuromiografia á excitabilidade muscular em DMJ. Constatou presença de excitabilidade alterada relacionada a axônios motores periféricos e sugeriu que existam mecanismos subjacentes como câibras e fasciculações possivelmente distintos, em MJD.

3.2 - FONOARTICULAÇÃO NAS DISARTROFONIAS

Em 1969 (a e b) **Darley** propõe o protocolo da avaliação para transtornos motores da fala que é baseado em análise essencialmente auditiva. Relata que funções como a respiração, fonação, ressonância e articulação

podem ser comprometidas em doenças neurológicas, de forma conjunta ou isoladamente, e que a análise perceptiva auditiva pode ser feita com 40 segundos de fala espontânea. Define alterações na articulação resultantes de um distúrbio no controle neuromuscular dos mecanismos da fala como *disartrias*.

Portnoy & Aronson, 1982, estudaram, com análise computadorizada, três grupos com trinta sujeitos em cada um: grupo sem alteração, grupo com disartria atáxica e grupo com disartria espástica. Analisaram a taxa diadococinética das sílabas /pa/, /ta/ e /ka/. O grupo sem alterações apresentou taxa de sílabas por segundo de 6,4 para /pa/, 6,1 para /ta/ e 5,7 para /ka/. O grupo com disartria atáxica apresentou 3,8; 3,9 e 3,4, respectivamente. O grupo com disartria espástica apresentou 4,6; 4,2; e 3,5, respectivamente. As baixas taxas encontradas nas disartrias atáxicas e a grande alteração de ritmo de repetições nos sujeitos com disartria espástica são achados inesperados e mostram contraste com a avaliação perceptiva. O resultado mostra que a lentidão da repetição de sílabas não é exclusiva da disartria espástica e nem a alteração de ritmo é restrita à disartria atáxica. Relatam a importância de instrumentalização das medidas.

Baken, 1987, define diadococinesia fonoarticulatória como sendo a habilidade de realizar rápidas repetições de segmentos simples de fala, constituindo um índice acústico da velocidade dos movimentos articulatorios e da posição dos articuladores. Por esse motivo, é considerado um teste de habilidade neurológica. Tal avaliação reflete a adequação da maturidade e a integração neuromotora do indivíduo.

Segundo **Aronson**, 1990, as características vocais encontradas em pacientes atáxicos são: voz normal ou rouca-áspera, com qualidade tensa estrangulada.

Chenery et al, 1991, relatam que, nas disartrias atáxicas, a monofreqüência é considerada uma característica habitual e mais importante que variação de pitch agudo/grave.

Ackermann et al, 1991, relatam que a presença do tremor vocal nas ataxias não é muito freqüente, mas pode ocorrer por alteração nos músculos laríngeos e respiratórios, sendo caracteristicamente irregular e lento

Theodoro et al, 1993, em estudo com vinte sujeitos com disartria, através de análise perceptual e acústica, identificam alta incidência de hipernasalidade (95.%).

Duffy, 1995, modificou o protocolo da Mayo Clinic, proposto anteriormente por Darley 1969, mantendo as características perceptivas auditivas.

Kent et al, 1999, entenderam que a prova de diadococinesia fonoarticulatória refere-se à velocidade articulatória, tendo como índice o número de sílabas por segundo.

Kent et al, 2000, em estudo com o objetivo de identificar que característica da fala é mais consistente, qual a tarefa de fala mais sensível para diferenciar distúrbios neurológicos e se os diferentes subsistemas da fala são alterados uniformemente, avaliaram 14 pacientes com disartria atáxica de forma perceptiva e acústica. Realizaram as seguintes tarefas de fala: vogal

sustentada, repetição de sílabas, sentenças e conversa espontânea. Os resultados mostraram que a anormalidade mais freqüente, para homens e mulheres, foi a variabilidade da freqüência fundamental, seguida de alterações de *shimer* (perturbação de amplitude a curto prazo) e *jitter* (perturbação de freqüência a curto prazo), este último, marcadamente nas mulheres. A taxa de repetição de sílabas se mostrou tipicamente lenta e irregular. O nível de energia máximo e mínimo se mostrou alto ao longo das repetições das sílabas, o que reflete a fraca coordenação respiratória e o inadequado controle vocal e articulatório. A taxa de repetição de sílabas foi menor em sentenças e na conversação do que na tarefa de repetição de sílabas seqüenciadas. Fala espontânea, na conversação, mostrou-se consideravelmente útil na avaliação da inteligibilidade e o número de palavras/morfemas, nos grupos respiratórios. A análise qualitativa de episódios ininteligíveis na conversação mostrou que essa tarefa geralmente avalia bem o padrão silábico.

No estudo de **Padovani et al**, 2005, ao compararem sujeitos sem alterações com sujeitos acometidos por transtornos neurológicos, verificaram diferenças estatisticamente significantes em todas as sílabas emitidas e os valores de diadococinesia diferenciaram mais os grupos à medida que as emissões deslocavam-se do ponto articulatório mais externo, ou seja, do fonema bilabial, para o ponto mais interno, a laringe. A prova de diadococinesia articulatória e laríngea mostrou-se sensível para distinguir o grupo sem alterações dos grupos com disartrias. Especialmente na distonia laríngea, na esclerose lateral amiotrófica com predomínio de sintomas bulbares e na ataxia, mostrando a importância de sua inclusão no protocolo de avaliação clínica

fonoaudiológica, ao refletir alterações da integridade neuromotora e contribuir para o diagnóstico diferencial e para o monitoramento de doenças progressivas.

Murdoch, 2005 relatou que a flutuação de pitch na disartria ataxica pode ser justificada por distúrbio na habilidade do cerebelo no controle do circuito proprioceptivo, mediado por estruturas extracerebelares, em ambos os músculos, da laringe e respiratórios.

Nishio et al, 2006, em estudo com 62 pacientes com disartria e 32 formando grupo controle comparou taxa de fala, taxa de articulação e GMFA, concluiu que as três medidas são menores nos disartricos. Houve correlação entre as três medidas no grupo disartrico. E que a GMFA é a mais sensível das três medidas para diferenciar os grupos.

Weismer, 2006, passa a usar o termo “tarefa motora de fala alternada” quando pretende avaliar emissões de segmentos de fala em relação aos parâmetros de velocidade, precisão, ritmo, intensidade, duração da emissão e coeficientes de variação. Ressalta, inclusive, que *tarefa motora de fala* representa uma nomenclatura mais geral do que diadococinesia fonoarticulatória.

Bunton et al, 2007, analisaram a concordância intra sujeito e inter sujeito de 47 falantes com vários tipos de disartria, analisados perceptivamente por dois grupos de ouvintes (experientes e não experientes) e, como resultado, obtiveram a concordância entre os grupos, mostrando que a análise perceptiva

auditiva continua a ser uma escala confiável para a utilização clínica na diferenciação da fala em doenças neurológicas.

Casper et al, 2007, avaliaram 12 pacientes atáxicos e um grupo controle de doze sujeitos sem alterações neurológicas, para verificar alteração da prosódia. Através de análises acústicas, concluíram que os parâmetros que diferenciam os dois grupos são: parâmetros de duração, frequência fundamental, formantes e variação do tamanho do período da sílaba.

Schalling et al, 2007, no estudo de 21 pacientes com ataxia espinocerebelar e 21 sujeitos sem alteração, utilizados como controle, com análise perceptiva auditiva e acústica, encontram disartria leve e moderada. A análise perceptiva auditiva indicou esforço fonatório, imprecisão de consoantes, instabilidade vocal, monotonia e reduzida taxa de sílabas por segundo na emissão de sílabas repetidas. Na análise acústica foi possível verificar redução na taxa de sílabas por segundo em leitura de texto, repetição de sílabas e sílabas longas e variação das pausas. Sugere a utilização dos dois métodos, acústico e perceptivo, para avaliação de pacientes atáxicos.

Spencer et al, 2007, relataram em estudo de modelo neural e neuroimagem, que em pacientes com lesão cerebelar a principal ocorrência de alterações de fala se dá na articulação e na prosódia.

Weismer, 2007, define como *inteligibilidade* o nível com o qual o ouvinte compreende a produção oral do falante e atribui a *compreensividade* um significado que envolve questões semânticas e/ou sintáticas, que ajudam na

interpretação do significado do som da fala. A inteligibilidade e a compreensibilidade podem estar alteradas em pacientes disartricos.

Hustad KC, 2008, correlaciona a inteligibilidade com a compreensão do ouvinte em 12 falantes com disartria, 12 diferentes ouvintes para cada falante, totalizando 144 ouvintes, que transcreveram ortograficamente o texto ouvido e responderam a questões indicativas da compreensão. Achados sugerem que a transcrição da inteligibilidade não reflete com precisão os escores de compreensibilidade. A medida de ambos possibilitará maior compreensão da fala disártrica.

Wang et al, 2008, estudou a confiabilidade das medidas de diadococinesia em sujeitos normais utilizando o *KayPENTAX Motor Speech Profile*. Usou medição com o programa e medição manual para comparar. Por questões que precisam ser revistas um nono das amostras de diadococinesia não foram executáveis no programa. Concluiu que quando as amostras de voz são executadas pelo programa oferecem medidas confiáveis pois coincidiram com as medidas manuais.

3.3 - DISFAGIA

Logemann, 1983, relata que alterações de mobilidade da língua, tempo de trânsito oral lentificado, dificuldade de propulsão, são alterações da fase oral da deglutição e atraso no início da deglutição faríngea. Diminuição da contração faríngea, diminuição da eficiência glótica e estases em valécula ou seios piriformes, são alterações da fase faríngea da deglutição.

Coutinho 1993 relatou em estudo clínico patológico e epidemiológico que a disfagia ocorre a partir do oitavo ano de evolução da doença em 70 % dos pacientes com DMJ e após quinze anos de evolução, a disfagia é moderada ou grave, pode ocorrer morte por aspiração ou broncopneumonia ou desnutrição por dificuldades alimentares.

Macedo Filho et al 2000, descreve como Deglutição Normal (grau 0) aquela que apresente contenção oral normal, reflexos presentes, ausência de estase salivar, alimentar e aspiração, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo; Disfagia Leve (grau 1) aquela que apresente leve estase pós-deglutição, até três tentativas de propulsão para clareamento do bolo, ausência de regurgitação nasal e ausência de penetração laríngea; Disfagia Moderada (grau 2) aquela que apresente estase salivar moderada, maior estase pós-deglutição, mais de três tentativas de propulsão do bolo, regurgitação nasal, redução da sensibilidade laríngea com penetração, porém sem aspiração laringo-traqueal; e Disfagia Grave (grau 3) aquela que apresente grande estase salivar, manutenção acentuada de resíduos pós-deglutição, propulsão débil ou ausente, regurgitação nasal, aspiração traqueal.

Rüb et al, 2003, estudaram as desordens da deglutição na ataxia cerebelar tipo 3. Puderam observar que quando a doença se inicia precocemente, seu curso é mais severo. Relataram que alterações no núcleo do hipoglosso, devido ao seu papel na mobilidade da cavidade bucal, pode comprometer as três fases da deglutição.

Costa, 2005 relatou que a alteração do controle motor oral justifica a piora no desempenho da deglutição de maiores volumes e viscosidades, que

ocasiona o aumento das estases e episódios de penetração, uma vez que o processo da deglutição baseia-se no mecanismo de bomba propulsora.

Wolf et al, 2005, identificaram alteração de fala e deglutição em 10 pacientes com DMJ. Apesar do número reduzido de sujeitos, observaram que quanto mais jovens, mais precoces e mais intensos foram os sintomas relacionados à fala, à voz e à deglutição.

Aviv, 2006, refere em seu capítulo intitulado "A deglutição normal" do livro "*Comprehensive Management of Swallowing Disorders*" que eventuais alterações do controle motor oral para volumes maiores e mais viscosos, podem ocasionar perda prematura dos alimentos.

Ramió-Torrenta et al, 2006, realizaram estudos referentes a disfagia nas ataxias degenerativas e descrevem maior dificuldade para a deglutição de alimentos líquidos do que alimentos sólidos, sendo que a ocorrência de penetração em líquidos é significativamente maior do que em sólidos. Segundo os autores, a maior dificuldade com líquidos pode ser devida a um atraso da resposta de deglutição, o que leva a duas situações: o líquido atinge a epiglote antes que ela se feche, ou ele banha esta estrutura antes que o movimento esteja completo.

Wolf et al, 2007, em estudo com videoendoscopia da deglutição com sete pacientes com DMJ, observaram escape precoce, estases, penetração e aspiração não silente.

4 - MATERIAL E MÉTODO

4.1 - CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA

Participaram deste estudo 33 pacientes portadores da DMJ, originários do ambulatório de distúrbios do movimento e neurogenética do Hospital de Clínicas da UNICAMP. Foram incluídos no estudo pacientes portadores de DMJ de qualquer idade ou gênero em qualquer tempo de evolução da doença e foram excluídos pacientes com utilização de via alternativa de alimentação como sonda naso-gástrica, naso-enteral ou gastrostomia.

Foram obtidas, em prontuário, informações referentes aos exames neurológico e genético mostrando a classificação clínica da doença, informações quanto ao tempo de evolução da doença, a idade de início e o número de repetições do tripleto CAG (Quadro 1).

Os pacientes foram encaminhados para o ambulatório de neurolaringologia da disciplina de Otorrinolaringologia – UNICAMP, onde foram submetidos a gravação de fala espontânea e gesto motor de fala alternada e vídeoendoscopia da deglutição (VED).

Os pacientes foram orientados e assinaram termo de consentimento livre e esclarecido aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UNICAMP (protocolo 458/2005 - e protocolo 796/2005 Anexo I).

Quadro I - Caracterização da amostra de 33 pacientes com DMJ segundo gênero, idade, idade de início da doença, tempo de duração da doença, tipo clínico e número de repetições do triplete CGA.

	categorias	Valor absoluto de pacientes n = 33	Valor percentual (%)
Gênero	Feminino	13	39,3%
	M asculino	20	60,6%
Tipo clínico	Tipo 1	4	12,1%
	Tipo 2	13	39,3%
	Tipo 3	14	42,4%
	Sem classificação	2	6,0%
Idade	17 a 20 anos	1	3,0%
	21 a 30 anos	3	9,0%
	31 a 40 anos	6	18,1%
	41 a 50 anos	13	39,3%
	51 a 60 anos	8	24,4%
	61 a 70 anos	1	3,0%
	72 anos	1	3,0%
Idade início	15 a 30 anos	11	33,3%
	31 a 50 anos	21	63,6%
	51 a 60 anos	1	3,0%
Tempo de duração da Doença	1 a 5 anos	8	24,2%
	6 a 10 anos	12	36,6%
	11 a 15 anos	8	24,2%
	16 a 20 anos	4	12,1%
	21 a 25 anos	1	3,0%
CAG	65 repetições	1	3,0%
	68 repetições	3	9,0%
	69 repetições	1	3,0%
	70 repetições	2	6%
	71 repetições	8	24,2%
	72 repetições	3	9,0%
	73 repetições	3	9,0%
	74 repetições	2	6%
	75 repetições	5	15,1%
	77 repetições	1	3,0%
	78 repetições	2	6%
	Sem classificação	2	6%

CAG = triplete citosina, adenina, guanina

A descrição individualizada dos pacientes, contendo inclusive de quais estudos participaram encontra-se no anexo II.

4.2 - EQUIPAMENTO DE COLETA DE DADOS

4.2.1 – Fonoarticulação

Equipamentos utilizados para gravação da fala e voz: computador Compac nx 9020, utilizando placa de som para captação em *notebook Creadive Audygy2 ZS®* da *Sound Blaster* e microfone CAD C195 unidirecional, com curva reta de resposta, posicionado a 5 centímetros do falante. O *software* utilizado para registro das vozes foi o *Gram 5.1*. As vozes foram gravadas em 22kHz.

Para a análise acústica foi utilizado o programa *Motor Speech Profile* da *Kay PENTAX®*, modelo 5141.

4.2.2 – Deglutição

Equipamentos utilizados para realização da videoendoscópica da deglutição: utilizou-se equipamento videoendoscópico convencional, composto por: aparelho televisor SEMP®, colorido, modelo TV1022FAVU11; gravador de DVD, marca Sony, mídia de gravação DVD+R; micro-câmera Toshiba® A43, acoplada a um adaptador para endoscópio Mashida®, modelo CA – 34VS2; fibronasofaringolaringoscópio flexível Olympus® 4,2mm ENF tipo 10; fonte de luz halógena Olympus® CLE – F10 com *flash* e fonte metal hilde Welch Allyn®.

4.3 - PROCEDIMENTO DE COLETA DE DADOS

4.3.1 – Fonoarticulação

Amostra de fala para análise: para a avaliação da fonoarticulação cada paciente recebeu instrução para relatar o início dos sintomas de sua doença ou sobre sua família. Parte desse arquivo de som, constituído de cinco segundos de fala espontânea, foi selecionado aleatoriamente. Todos os pacientes foram submetidos à gravação da GMFA labial [pa]; ponta de língua [ta]; dorso de língua [ka]; laríngea [a] e sequenciação dos sons [pataka], após instrução para emitir repetidamente, o mais rápido e durante o maior tempo possível, em sua frequência e intensidade habituais. O avaliador fornecia modelo de como fazer a tarefa.

Um grupo voluntário, do banco de vozes normativo do Laboratório de Voz da Faculdade de Fonoaudiologia – UNICAMP, em mesmo número, gênero, e idade dos doentes, sem doenças neurológicas e alterações vocais, foi submetido ao procedimento de gravação do GMFA e utilizado como grupo controle.

Cada paciente produziu três arquivos de som: arquivo 1 – cinco segundos de fala espontânea para transcrição; arquivo 2 – dez segundos de fala espontânea para preenchimento do protocolo (Anexo IV) da análise e arquivo 3 – gravação do Gesto Motor de Fala Alternada para análise perceptiva dos avaliadores e análise acústica com programa *Motor Speech Profile*

4.3.2 – Deglutição

A avaliação videoendoscópica foi realizada pelo médico residente de otorrinolaringologia, R3, sob a supervisão do docente responsável, seguindo protocolo do serviço (Anexo III).

Na avaliação videoendoscópica da deglutição (VED), os alimentos foram corados com anilina de cor roxa, comestível.

As consistências utilizadas seguiram o padrão da *American Dietetic Association* (ADA 2002). A Associação apresenta uma padronização em centipoises (cP), medida baseada na viscosidade dos líquidos e das diferentes consistências. De acordo com sua viscosidade os diferentes parâmetros alimentares são classificados em *líquido* (10 – 50cP), *mel* (351 – 1750cP) e *pudding* (acima de 1751cP).

Foi utilizado suco de uva em pó corado com anilina de cor roxa, nas consistências líquida, mel (líquida-engrossada), pudim (pastosa) e sólida (¼ de biscoito “maizena”) na temperatura ambiente. A consistência de mel foi obtida pela adição de três colheres de chá do espessante (*Thicken-easy*®) em 100ml de água e a de pudim com a adição de quatro colheres.

A consistência de sólido foi representada por biscoito “maizena”. Os alimentos foram oferecidos aos indivíduos conforme a seqüência: líquidos (3, 5 e 10mL); mel (3, 5 e 10mL); pudim (colher de sobremesa, colher de sopa); sólidos (¼ de biscoito “maizena”). Os alimentos líquidos e mel foram oferecidos em seringa de 20mL, com a amostra introduzida diretamente na cavidade oral do indivíduo. A progressão do volume e alimento oferecido foi aumentada mediante observação da capacidade do paciente para tal. Ao se identificar

dificuldades na deglutição, foram efetuadas manobras protetoras das vias áreas e/ou de mudança de postura de cabeça, que pudessem auxiliar na alimentação via oral de forma segura.

4.4 - PROCEDIMENTOS DA AVALIAÇÃO DOS DADOS

4.4.1 Fonoarticulação

4.4.1.1 - Análise perceptiva auditiva da fonoarticulação

Três fonoaudiólogos com experiência em doenças neurológicas avaliaram as amostras de fala.

Cada fonoaudiólogo recebeu um *compact disc* com arquivos de som. A análise se deu por reprodução digital, utilizando fone de ouvido individual. Arquivos de som de cinco pacientes foram repetidos aleatoriamente para teste de confiabilidade intra avaliador.

Foram apresentados três arquivos de sons isolados por paciente da pesquisa. O primeiro arquivo continha cinco segundos de fala espontânea, o segundo arquivo era constituído por dez segundos de fala espontânea e o terceiro arquivo era composto pela gravação do gesto motor de fala alternada (/pa/, /ta/, /ka/. /pataka/, /a/).

O **arquivo 1** de cada paciente foi ouvido uma única vez para transcrição grafêmica da fala espontânea na primeira audição, para análise da inteligibilidade.

Após escuta do **arquivo 2** (dez segundos de amostra de fala) os avaliadores preencheram o protocolo baseado no *Protocolo da Mayo Clinic*

(Anexo IV). O arquivo 2 poderia ser ouvido quantas vezes os avaliadores julgassem necessárias para preenchimento do protocolo. O **arquivo 3** (GMFA) foi utilizado para avaliação perceptiva e preenchimento do protocolo.

A caracterização da fonoarticulação se deu pela análise dos resultados considerando-se a concordância de pelo menos dois avaliadores.

A fonoarticulação foi caracterizada como *sem alteração* ou *alterada*. Cada item do protocolo da Mayo Clinic foi considerado sem alteração, quando lhe era atribuído nota zero, ou alterado, quando lhe era atribuído o valor 1, 2, 3 e 4.

Do protocolo, foram avaliados os itens referentes à *pitch*, *qualidade vocal*, *ressonância* e *pressão intra oral*, *prosódia*, *articulação*, *GMFA* (ddc – diadococinesia – no protocolo) e *inteligibilidade*. Não foram avaliados os itens *Loudness*, *aspectos bizarros*, e *respiração*. Era possível a atribuição de alteração em várias categorias da fonoarticulação para cada paciente.

O *pitch* foi avaliado com relação a seu nível (agudo/grave), quebra de frequência, tremor, mioclonus e diplofonia.

A *qualidade vocal* foi avaliada pela presença ou ausência de voz áspera, rouca, soprosa, tensa com quebras de sonoridade e *Flutter* (tremor rápido).

A *ressonância* e *pressão intra oral* foram avaliadas pela presença ou ausência de hipernasalidade, hiponasalidade, emissão nasal e consoantes com pouca pressão intra oral.

Para análise da *inteligibilidade*, a transcrição da fala do arquivo 1 foi comparada com a frase originalmente dita pelo paciente e contabilizado, em porcentagem, o número de palavras corretamente transcritas pelo avaliador.

Na *prosódia*, os itens avaliados foram ritmo, frases curtas, aumento de velocidade em alguns segmentos, velocidade elevada em toda a fala, redução de ênfase, variação de velocidade, intervalos prolongados, pausas inapropriadas, jatos de fala e excesso ou mesma ênfase.

Na *articulação* avaliamos a presença ou ausência de imprecisão articulatória, prolongamento de sons, repetição de sons, interrupções articulatórias irregulares e, distorção de vogais.

No item “outro” do protocolo, consta a proposta de avaliação de DDC (diadococinesia fonoarticulatória) ou GMFA como lento, rápido e irregular, além dos itens palilalia (repetição rápida da sílaba, palavra ou frase) e coprolalia (uso incontrolável de palavras profanas).

4.4.1.2 – Análise acústica do gesto motor de fala alternada.

O **arquivo 3** (GMFA) de cada paciente e os arquivos de som do grupo controle foram utilizados para análise acústica.

A gravação dos GMFA foram avaliadas com o programa *Motor Speech Profile* para extração das seguintes medidas:

- Média do período (AVP – average period) - o tempo médio entre a vocalização da consoante mais vogal, avaliado em milissegundos (ms) (ex: tempo de emissão do /pa/);

- Média da taxa de sílabas por segundo (AVR – average syllab rate) - média do número de sílabas por segundo, que é inversamente proporcional ao período;
- Desvio padrão do período (SDP – Standar Deviation Period) - variabilidade do período;
- Coeficiente de variação do período (CVP – Coefficient of Variation Period) - este parâmetro mostra o grau de variação do período. Se a vocalização de consoante mais vogal é repetida com baixa variação, então o CVP é pequeno. Mede a habilidade de manutenção constante de consoante mais vogal. Em porcentagem (%);
- Coeficiente de perturbação do período (Jit - Perturbations of Period) - grau de variação ciclo a ciclo do período em porcentagem (%).

Crio-se um banco de dados com as medidas dos pacientes e grupo controle.

4.4.2 - Deglutição

A VED foi realizada segundo o protocolo utilizado no ambulatório de ORL Disfagias da UNICAMP (Anexo III). Através dela, foi possível verificar presença ou ausência de estase de alimentos em valéculas, seios piriformes, esfíncter esofágico superior, parede posterior da faringe, escape posterior do alimento e episódios de penetração e aspiração nas diferentes consistências e volumes estudados.

A deglutição de cada paciente foi classificada de acordo com Macedo, 2000 em:

a) Deglutição Normal (grau 0) – contenção oral normal, reflexos presentes, ausência de estase salivar, alimentar e aspiração, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo;

b) Disfagia Leve (grau 1) – leve estase pós-deglutição, até três tentativas de propulsão para clareamento do bolo, ausência de regurgitação nasal e ausência de penetração laríngea;

c) Disfagia Moderada (grau 2) – estase salivar moderada, maior estase pós-deglutição, mais de três tentativas de propulsão do bolo, regurgitação nasal, redução da sensibilidade laríngea com penetração, porém sem aspiração laringo-traqueal;

d) Disfagia Grave (grau 3) – grande estase salivar, manutenção acentuada de resíduos pós-deglutição, propulsão débil ou ausente, regurgitação nasal, aspiração traqueal.

4.5 - AVALIAÇÃO ESTATÍSTICA DOS DADOS

Para a análise estatística foi utilizado o software *SAS versão 9.1.3 da SAS Institute Inc, Cary, USA*.

4.5.1 – Fonoarticulação

4.5.1.1- Análise perceptiva auditiva

A análise de confiabilidade intra avaliadores foi realizada pela comparação dos arquivos repetidos usando teste estatístico de correlação de Pearson.

Teste de correlação Spearman foi utilizado para realizar análise entre dados da fonoarticulação e sinais clínicos e genéticos.

4.5.1.2 – Análise acústica do gesto motor de fala alternada

Após verificação de distribuição não normal do grupo DMJ e do grupo controle, optou-se pela utilização de teste de análise de variância (Anova) de Friedman e teste não paramétrico de Wilcoxon pareado – nível de significância $<0,05$

4.5.2 - Deglutição

Os dados da deglutição por meio da VED foram avaliados pelo teste exato de Fisher, considerando-se como significantes valores de $p < 0,05$.

5 - RESULTADOS

Os resultados serão apresentados seguindo a ordem dos cinco objetivos específicos.

5.1 – CARACTERIZAÇÃO DA FONOARTICULAÇÃO NA DMJ

Dos 33 pacientes com DMJ, 31 participaram do estudo da fonoarticulação. Foram excluídos dois pacientes que tiveram o arquivo de fala espontânea corrompido.

Quadro 2 – Caracterização numérica e percentual da ocorrência de alterações na fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ

	Parâmetros avaliados da fonoarticulação	Número absoluto de pacientes Total n = 31	%
PITCH	monofrequencia	n = 12	(38,7%)
	quebra de frequência	n = 03	(9,6%)
	tremor	n = 03	(9,6%)
	nível de pitch	n = 00	(0%)
	diplofonia	n = 00	(0%)
	Mioclonus	n = 00	(0%)
	Sem alteração	n = 15	(49%)
QUALIDADE VOCAL	Soprosidade	n = 20	(64,5%)
	Rouquidão	n = 17	(54,8%)
	Tensão	n = 06	(19,3%)
	Aspereza	n = 00	(0%)
	Quebra de sonoridade	n = 00	(0%)
	Flutter	n = 00	(0%)
	Sem alteração	n = 04	(12,9%)
RESSONÂNCIA E PRESSÃO INTRA ORAL	Hiponasalidade	n = 00	(0%)
	Hipernasalidade	n = 25	(80,6%)
	Pouca pressão intra oral na emissão de consoantes	n = 28	(90,3%)
	Emissão nasal	n = 00	(0%)
	Sem alteração	n = 00	(0%)
PROSÓDIA	Ritmo	n = 26	(83,8%)
	Redução de ênfase	n = 17	(54,8%)
	Variação de velocidade	n = 13	(41,9%)
	Intervalos prolongados	n = 08	(25,8%)
	Pausas inapropriadas	n = 11	(35,4%)
	Outros(palilalia, coprolalia)	n = 0	(0%)
	Sem alteração	n = 4	(12,9%)
DDC (GMFA)	Lenta	n = 28	(90,3%)
	Rápida	n = 00	(0%)
	Irregular	n = 31	(100%)
	Sem alterações	n = 00	(0%)
ARTICULAÇÃO	Imprecisão de consoantes	n= 31	(100%)
	Prolongamento de sons	n = 20	(64,5%)
	Repetição de sons	n = 05	(16,1%)
	Interrupções articulatorias	n = 03	(9,6%)
	Distorção de vogais	n = 07	(22,5%)
	Sem alteração	n = 00	(0%)
INTELIGIBILIDADE	50% acerto na transcrição	n = 02	(6,4%)
	51 a 75% acerto na transcrição	n = 03	(9,6%)
	76 a 100% acerto na transcrição	n = 26	(83,8%)

5.2 – CORRELAÇÃO ENTRE FONOARTICULAÇÃO E ASPECTOS GENÉTICOS E CLÍNICOS DA DMJ

Quadro 3– Correlação entre variáveis da fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ, e idade no início da doença. (teste de correlação SPEARMAN)

fonoarticulação	variável	IDADE DE INÍCIO		
		cc spearman	p	grau de correlação
articulação	Dist vogais	-0,439	0,014	MODERADA
	Interrupções articulatórias	-0,339	0,062	BAIXA
	Imprecisão consoante	-0,511	0,003	MODERADA
	prolongamento	-0,593	0,000	MODERADA
	repetição	-0,355	0,050	BAIXA
GMFA(ddc)	irregular	-0,072	0,699	MUITO BAIXA
	lenta	-0,403	0,025	MODERADA
	rápida	,	,	-
PITCH	monofrequencia	-0,608	0,000	ALTA
	quebra	0,036	0,847	MUITO BAIXA
	tremor	0,183	0,323	MUITO BAIXA
Qualidade vocal	rouca	-0,070	0,709	MUITO BAIXA
	soprosa	0,059	0,751	MUITO BAIXA
	tensa	0,035	0,851	MUITO BAIXA
Ressonância	hipernasal	-0,441	0,013	MODERADA
	Hiponasal	,	,	-
	Pouca pressão	-0,385	0,032	BAIXA
Prosódia	Aumento vel.segmento	0,174	0,350	MUITO BAIXA
	Redução de ênfase	-0,527	0,002	MODERADA
	Intervalos prol.	-0,042	0,825	MUITO BAIXA
	Jatos de fala	,	,	-
	Pausas inapropriadas	-0,219	0,235	BAIXA
	Ritmo	-0,708	0,000	ALTA
	Varição velocidade	-0,099	0,596	MUITO BAIXA

cc spearman – coeficiente de correlação de spearman – quanto mais próximo de 1 mais alta a correlação entre os dados. Se positivo, relação direta, se negativo, relação inversa.
P – confiabilidade do dado, quanto mais próximo de zero, mais confiável a informação.

Quadro 4 – Correlação entre variáveis da fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ, e tempo de evolução da doença. (teste de correlação SPEARMAN)

fonoarticulação	variável	TEMPO DE EVOLUÇÃO		
		cc spearman	p	grau de correlação
articulação	Dist vogais	0,126	0,498	MUITO BAIXA
	Interrupções articulatórias	-0,006	0,976	MUITO BAIXA
	Imprecisão consoantes	0,057	0,760	MUITO BAIXA
	prolongamento	0,125	0,503	MUITO BAIXA
	repetição	0,032	0,865	MUITO BAIXA
GMFA(ddc)	irregural	0,257	0,163	BAIXA
	lenta	0,261	0,156	BAIXA
	rápida	,	,	-
PITCH	monofrequencia	-0,033	0,861	MUITO BAIXA
	quebra	-0,001	0,997	MUITO BAIXA
	tremor	-0,080	0,670	MUITO BAIXA
Qualidade vocal	rouca	0,333	0,067	BAIXA
	soprosa	-0,184	0,321	MUITO BAIXA
	tensa	0,002	0,989	MUITO BAIXA
Ressonância	hipernasal	0,213	0,250	BAIXA
	Hiponasal	,	,	-
	Pouca pressão	0,136	0,466	MUITO BAIXA
Prosódia	Aumento vel.segmento	0,010	0,956	MUITO BAIXA
	Redução de enfase	0,080	0,668	MUITO BAIXA
	Intervalos prol.	0,140	0,453	MUITO BAIXA
	Jatos de fala	,	,	-
	Pausas inapropriadas	-0,090	0,630	MUITO BAIXA
	Ritmo	0,122	0,513	MUITO BAIXA
	Variação velocidade	0,193	0,299	MUITO BAIXA

cc spearman – coeficiente de correlação de spearman – quanto mais próximo de 1 mais alta a correlação entre os dados. Se positivo, relação direta, se negativo, relação inversa.

P – confiabilidade do dado, quanto mais próximo de zero, mais confiável a informação

Quadro 5 - Correlação entre variáveis da fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ, e número de repetições do triplo CAG. (teste de correlação SPEARMAN)

fonoarticulação	variável	CAG		
		cc spearman	p	grau de correlação
articulação	Dist vogais	0,277	0,131	BAIXA
	Interrupções articulatórias	0,342	0,060	BAIXA
	Imprecisão consoantes	0,593	0,000	MODERADA
	prolongamento	0,443	0,013	MODERADA
	repetição	0,350	0,054	BAIXA
GMFA(ddc)	irregular	0,262	0,155	BAIXA
	lenta	0,419	0,019	MODERADA
	rápida	,	,	-
PITCH	monofrequencia	0,378	0,036	BAIXA
	quebra	0,128	0,493	MUITO BAIXA
	tremor	-0,031	0,869	MUITO BAIXA
Qualidade vocal	rouca	0,075	0,688	MUITO BAIXA
	soprosa	0,108	0,562	MUITO BAIXA
	tensa	-0,102	0,586	MUITO BAIXA
Ressonância	hipernasal	0,417	0,020	MODERADA
	Hiponasal	,	,	-
	Pouca pressão	0,347	0,056	BAIXA
Prosódia	Aumento vel.segmento	-0,093	0,619	MUITO BAIXA
	Redução de enfase	0,392	0,029	BAIXA
	Intervalos prol.	0,024	0,899	MUITO BAIXA
	Jatos de fala	,	,	-
	Pausas inapropriadas	0,005	0,981	MUITO BAIXA
	Ritmo	0,570	0,001	MODERADA
	Varição velocidade	0,163	0,380	MUITO BAIXA

cc spearman – coeficiente de correlação de spearman – quanto mais próximo de 1 mais alta a correlação entre os dados. Se positivo, relação direta, se negativo, relação inversa.

P – confiabilidade do dado, quanto mais próximo de zero, mais confiável a informação

Quadro 6 - Correlação entre variáveis da fonoarticulação de 31 pacientes com DMJ, e Inteligibilidade medida por acertos na transcrição dos avaliadores. (teste de correlação SPEARMAN)

fonoarticulação	variável	INTELIGIBILIDADE		
		cc spearman	p	grau de correlação
articulação	Dist vogais	-0,156	0,401	MUITO BAIXA
	Interrupções articulatórias	0,119	0,523	MUITO BAIXA
	Imprecisão consoantes	-0,019	0,918	MUITO BAIXA
	prolongamento	0,190	0,307	MUITO BAIXA
	repetição	-0,232	0,209	BAIXA
GMFA(ddc)	irregular	-0,272	0,139	BAIXA
	lenta	-0,076	0,683	MUITO BAIXA
	rápida	,	,	-
PITCH	monofreqüência	-0,003	0,985	MUITO BAIXA
	quebra	-0,078	0,677	MUITO BAIXA
	tremor	0,061	0,744	MUITO BAIXA
Qualidade vocal	rouca	,	,	-
	soprosa	0,113	0,546	MUITO BAIXA
	tensa	-0,151	0,417	MUITO BAIXA
	hipernasal	-0,256	0,164	BAIXA
Ressonância	hiponasal	0,011	0,951	MUITO BAIXA
	pouca pressão consoantes	-0,103	0,583	MUITO BAIXA
Prosódia	Aumento vel.segmento	-0,204	0,270	BAIXA
	Redução de ênfase	-0,044	0,814	MUITO BAIXA
	Intervalos prol.	0,288	0,116	BAIXA
	Jatos de fala	,	,	-
	Pausas inapropriadas	0,239	0,196	BAIXA
	Ritmo	0,004	0,984	MUITO BAIXA
	Variação velocidade	0,058	0,757	MUITO BAIXA

cc spearman – coeficiente de correlação de spearman – quanto mais próximo de 1 mais alta a correlação entre os dados. Se positivo, relação direta, se negativo, relação inversa.
P – confiabilidade do dado, quanto mais próximo de zero, mais confiável a informação.

5.3 - CARACTERIZAÇÃO ACÚSTICA DOS GESTOS MOTORES DE FALA ALTERNADA (GMFA) NA DMJ E COMPARAÇÃO COM O GRUPO NORMATIVO

Dos 33 pacientes com DMJ, 28 participaram do estudo da fonoarticulação. Foram excluídos cinco pacientes que tiveram corrompido qualquer arquivo de gesto motor de fala alternada. Foram incluídos 28 pacientes que possuíam todos os arquivos de sons preservados, ou seja, /pa/, /ta/, /ka/, /pataka/ e /a/.

Foi feita a comparação entre os grupos DMJ e controle apresentados na tabela 1.

Tabela 1 – Distribuição dos valores da média do período consoante vocal, número de sílabas por segundo, desvio padrão do período, coeficiente de variação do período e perturbação do período para /pa/, /ta/, /ka/, /pataka/ e /a/ do grupo DMJ e grupo controle.

	AVP ms		AVR sil/seg		SDP ms		CVP %		JIT %	
	DMJ	con	DMJ	con	DMJ	con	DMJ	con	DMJ	con
pa	242,39	165,55	4,41	6,18	69,61	16,47	28,37	9,49	6,98	1,71
ta	286,76	158,29	3,72	6,55	53,43	10,29	19,26	6,22	4,94	1,02
ka	292,13	172,7	3,43	6,01	63,76	15,39	21,96	9,08	6,69	1,53
pataka	221,21	146,15	4,59	6,98	83,86	24,48	28,9	16,6	9,66	3,24
a	387,84	246,28	2,81	4,29	112,83	20,37	34,89	8,36	24,49	2,43

AVP - média do período consoante vogal, AVR - número de sílabas por segundo, SDP - desvio padrão do período, CVP - coeficiente de variação do período, JIT - perturbação do período, DMJ – doença de Machado Joseph, con – grupo controle.

Tabela 2 – Comparação entre o grupo de pacientes com DMJ com grupo controle utilizando teste não paramétrico de Wilcoxon pareado – nível de significância <0,005

	AVP	AVR	SDP	CVP	JIT
pa	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0001	<0,0001
ta	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001
ka	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0016	<0,0001
pataka	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0032	<0,0001
a	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001

AVP -média do período consoante vocal, AVR - número de sílabas por segundo,SDP - desvio padrão do período, CVP - coeficiente de variação do período, JIT - perturbação do período

Foi realizada correlação entre os grupos DMJ e controle que pode ser vista nos gráficos numerados de 1 a 5 referentes aos resultados da comparação das médias e desvio padrão de todos os parâmetros analisados.

Gráfico 1 – Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação à **média do período consoante vocal (AVP)** para /pa/, /ta/, /ka/, seqüenciação /pataka/ e vogal /a/.

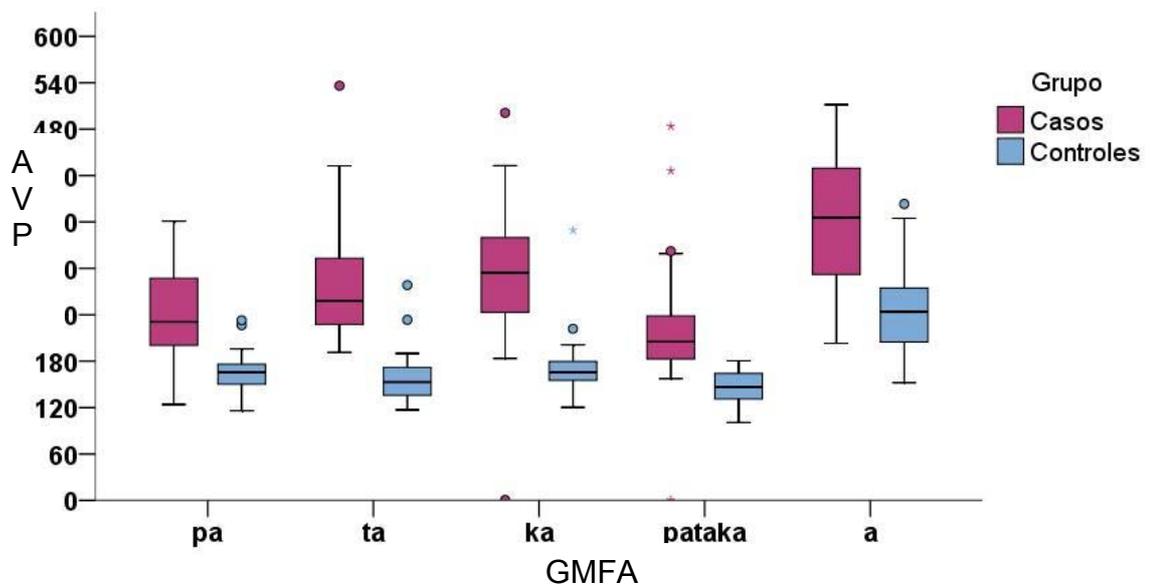


Gráfico 2 – Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação a sílabas por segundo para /pa/, /ta/, /ka/, SEQUENCIAÇÃO /pataka/ e vogal /a/.

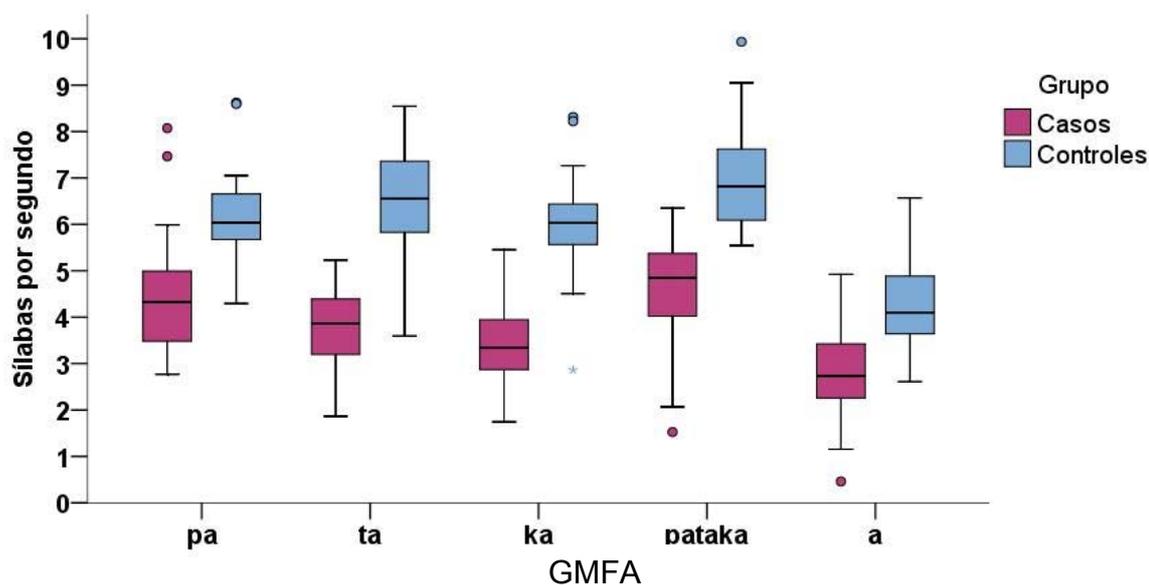


Gráfico 3 – Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação a perturbação do período (SDP) /pa/, /ta/, /ka/, seqüenciação /pataka/ e vogal /a/.

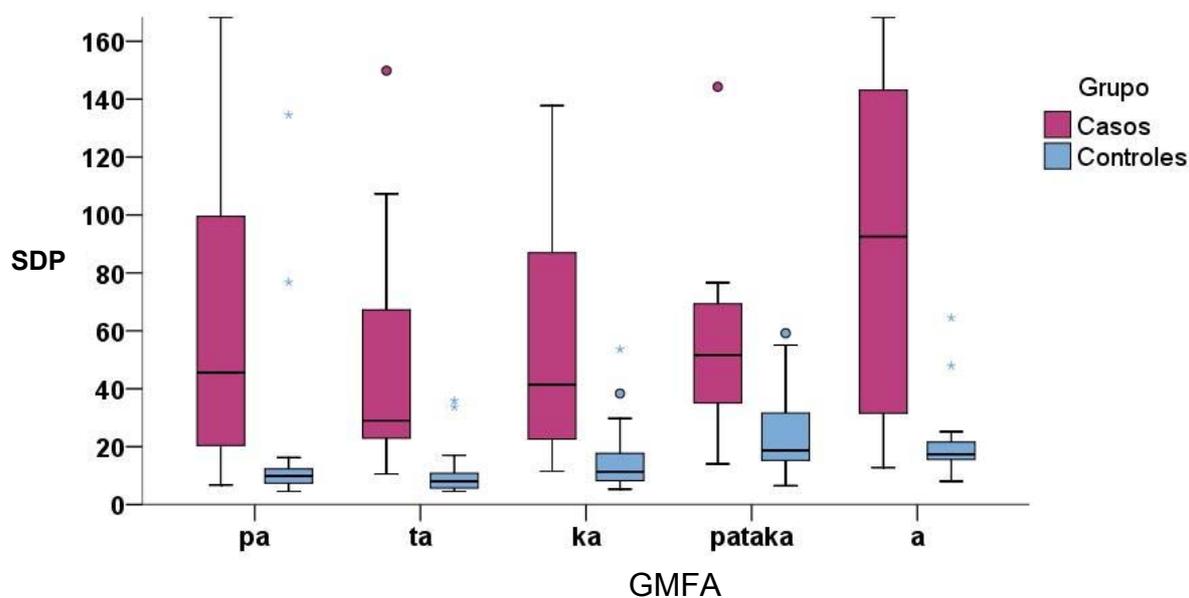


Gráfico 4 – Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação a coeficiente de variação do período (CVP) /pa/, /ta/, /ka/, seqüenciação /pataka/ e vogal /a/.

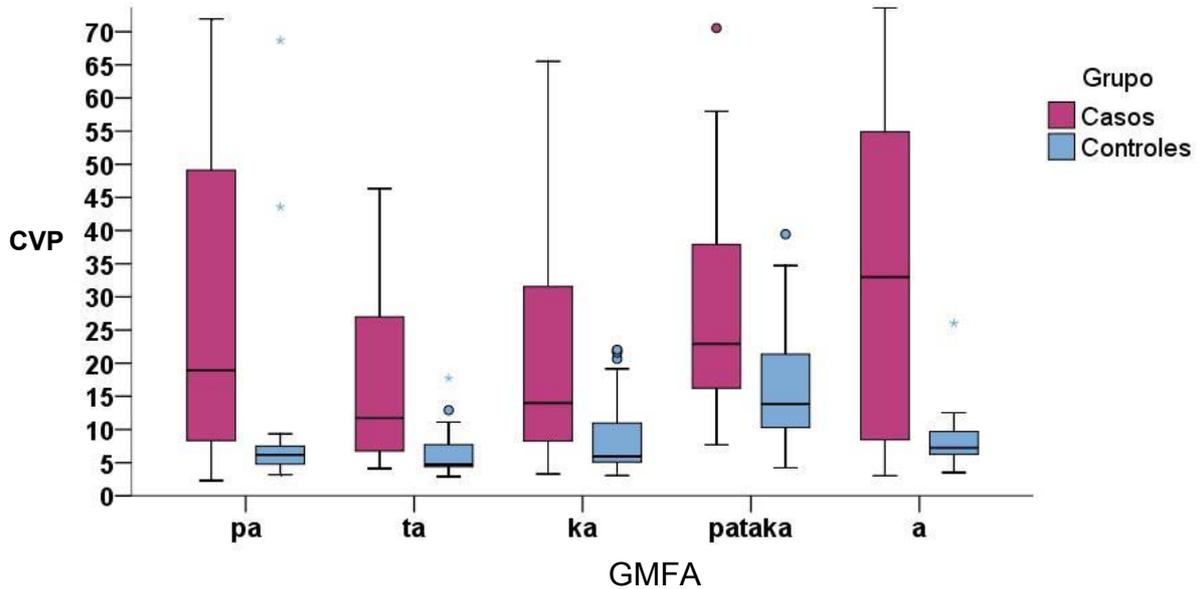
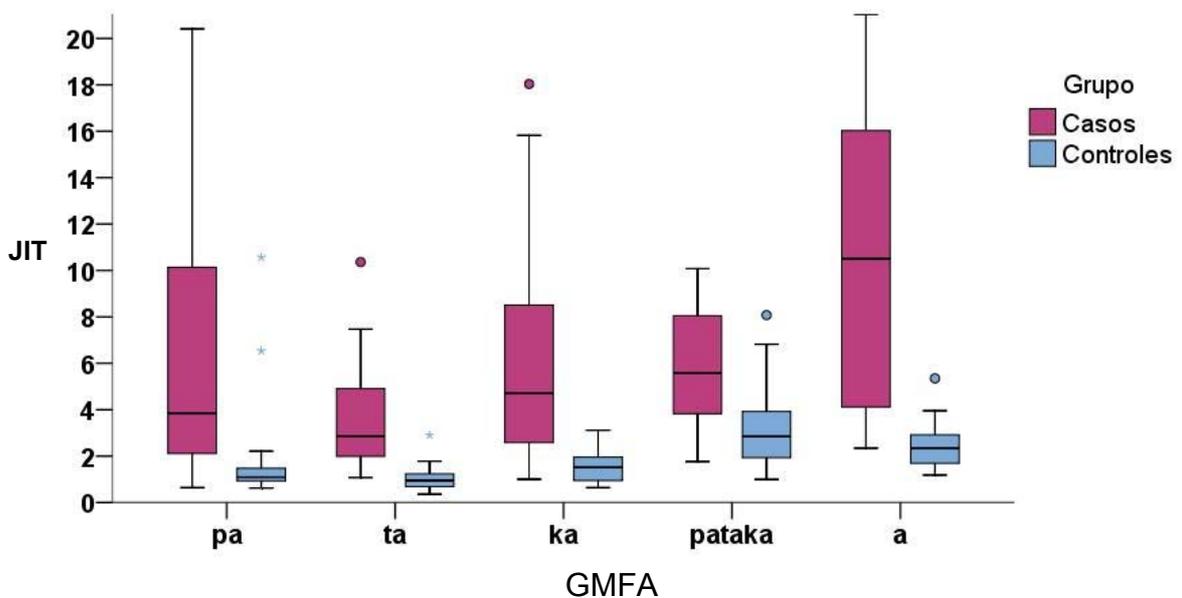


Gráfico 5 – Distribuição dos grupos casos (DMJ) e controles com relação a perturbação do período (JIT) /pa/, /ta/, /ka/, coarticulação /pataka/ e vogal /a/.



5.4 – CORRELAÇÃO ENTRE GMFA ASPECTOS GENÉTICOS E CLÍNICOS DA DMJ

Quadro 7 - Correlação entre as variáveis da Gesto Motor de Fala Alternada (/pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/) e gênero, idade e idade de início da doença em pacientes com DMJ.

variável	gênero		idade		idade de início	
	cc spearman	p	cc spearman	p	cc spearman	P
PA_AVP	-0,122	0,536	0,168	0,392	0,014	0,943
PA_AVR	0,122	0,536	-0,168	0,392	-0,014	0,943
PA_CVP	-0,041	0,837	0,008	0,966	-0,169	0,389
PA_JIT	-0,005	0,982	0,031	0,877	-0,137	0,485
PA_SDP	-0,023	0,909	0,006	0,976	-0,209	0,286
TA_AVP	0,136	0,491	0,066	0,740	-0,178	0,366
TA_AVR	-0,136	0,491	-0,066	0,740	0,178	0,366
TA_CVP	0,000	1,000	0,051	0,795	0,098	0,619
TA_JIT	0,235	0,228	0,094	0,635	0,144	0,464
TA_AVP	0,136	0,491	0,066	0,740	-0,178	0,366
TA_SDP	0,018	0,927	-0,061	0,759	-0,073	0,713
KA_AVP	-0,068	0,731	0,110	0,578	-0,128	0,517
KA_AVR	0,068	0,731	-0,110	0,578	0,128	0,517
KA_CVP	0,140	0,476	0,148	0,453	-0,016	0,936
KA_JIT	0,213	0,277	0,054	0,785	-0,075	0,703
KA_SDP	0,204	0,299	0,110	0,579	-0,060	0,760
PTK_AVP	0,077	0,697	-0,138	0,484	-0,315	0,102
PTK_AVR	-0,077	0,697	0,138	0,484	0,315	0,102
PTK_CVP	-0,195	0,321	-0,276	0,155	-0,385	0,043
PTK_JIT	-0,149	0,448	-0,196	0,317	-0,352	0,066
PTK_SDP	-0,122	0,536	-0,204	0,299	-0,346	0,072
A_AVP	-0,167	0,394	0,042	0,832	-0,091	0,647
A_AVR	0,186	0,344	-0,057	0,774	0,078	0,693
A_CVP	-0,005	0,982	0,275	0,156	0,153	0,437
A_JIT	-0,023	0,909	0,311	0,107	0,107	0,587
A_SDP	0,149	0,448	0,172	0,381	0,023	0,910

cc spearman – coeficiente de correlação de spearman – quanto mais próximo de 1 mais alta a correlação entre os dados. Se positivo, relação direta, se negativo, relação inversa.

P – confiabilidade do dado, quanto mais próximo de zero, mais confiável a informação

AVP -média do período consoante vocal, AVR - número de sílabas por segundo,SDP - desvio padrão do período, CVP - coeficiente de variação do período, JIT - perturbação do período, DMJ – doença de Machado Joseph, PTK - /pataka/

Quadro 8 - Correlação entre as variáveis do Gesto Motor de Fala Alternada (/pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/) e tempo de duração da doença, e CAG em pacientes com DMJ

variável	Tempo duração da doença		Tamanho do CAG	
	cc spearman	p	cc spearman	P
PA_AVP	0,235	0,229	0,223	0,254
PA_AVR	-0,235	0,229	-0,223	0,254
PA_CVP	0,492	0,008	0,096	0,628
PA_JIT	0,456	0,015	0,123	0,534
PA_SDP	0,530	0,004	0,207	0,291
TA_AVP	0,408	0,031	0,184	0,348
TA_AVR	-0,408	0,031	-0,184	0,348
TA_CVP	0,004	0,984	-0,043	0,827
TA_JIT	0,032	0,871	0,039	0,846
TA_SDP	0,108	0,585	0,165	0,402
KA_AVP	0,473	0,011	0,183	0,352
KA_AVR	-0,473	0,011	-0,183	0,352
KA_CVP	0,288	0,137	0,192	0,328
KA_JIT	0,254	0,192	0,132	0,502
KA_SDP	0,328	0,088	0,209	0,286
PTK_AVP	0,119	0,547	0,218	0,265
PTK_AVR	-0,119	0,547	-0,218	0,265
PTK_CVP	0,339	0,078	0,092	0,642
PTK_JIT	0,329	0,087	0,061	0,756
PTK_SDP	0,333	0,083	0,115	0,561
A_AVP	0,306	0,114	0,069	0,726
A_AVR	-0,292	0,132	-0,037	0,851
A_CVP	0,142	0,470	0,091	0,646
A_JIT	0,336	0,081	0,101	0,608
A_SDP	0,203	0,301	0,167	0,396

cc spearman – coeficiente de correlação de spearman – quanto mais próximo de 1 mais alta a correlação entre os dados. Se positivo, relação direta, se negativo, relação inversa.

P – confiabilidade do dado, quanto mais próximo de zero, mais confiável a informação

AVP -média do período consoante vocal, AVR - número de sílabas por segundo,SDP - desvio padrão do período, CVP - coeficiente de variação do período, JIT - perturbação do período,

DMJ – doença de Machado Joseph, PTK - /pataka/

Quadro 9 – Análise da variância do Gesto Motor de Fala Alternada (/pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/) e tipo clínico em pacientes com DMJ

VARIÁVEL		p PARA DIFERENÇA
KA_AVP	TIPO 1 TEM KA_AVP DIFERENTE DE TIPO 2 (p=0,009) E TIPO3 (p=0,028) TIPO 2 E TIPO 3 NÃO TÊM DIFERENÇA (p=1,000).	0,0111
PA_AVP	TIPO 1 TEM PA_AVP DIFERENTE DO TIPO 2 (p=0,044). NÃO HÁ DIFERENÇA ENTRE TIPO 1 E TIPO 3 (p=0,271) E TIPO2 E TIPO3 (p=0,297).	0,0317
PTK_AVP	TIPO 1 TEM KA_AVP DIFERENTE DE TIPO 2 (p<0,001) E TIPO3 (p<0,001) TIPO 2 E TIPO 3 NÃO TÊM DIFERENÇA (p=1,000).	0,0000
PTK_AVR	TIPO 1 TEM PTK_AVR DIFERENTE DE TIPO 2 (p=0,002) E TIPO3 (p=0,002). TIPO 2 E TIPO 3 NÃO TÊM DIFERENÇA (p=1,000).	0,0015
PTK_CVP	TIPO 1 TEM PTK_CVP DIFERENTE DE TIPO 2 (p=0,011) E TIPO3 (p=0,002). TIPO 2 E TIPO 3 NÃO TÊM DIFERENÇA (p=0,731).	0,0029
PTK_JIT	TIPO 1 TEM PTK_JIT DIFERENTE DE TIPO 2 (p<0,001) E TIPO3 (p<0,001). TIPO 2 E TIPO 3 NÃO TÊM DIFERENÇA (p=1,000).	0,0000
PTK_SDP	TIPO 1 TEM PTK_SDP DIFERENTE DE TIPO 2 (p<0,001) E TIPO3 (p<0,001). TIPO 2 E TIPO 3 NÃO TÊM DIFERENÇA (p=1,000).	0,0000
TA_AVP	TIPO 1 TEM TA_AVP DIFERENTE DO TIPO 2 (p=0,031). NÃO HÁ DIFERENÇA ENTRE TIPO 1 E TIPO 3 (p=0,093) E TIPO2 E TIPO3 (p=1,000).	0,0347

p < 0,05 AVP -média do período consoante vocal, AVR - número de sílabas por segundo,SDP - desvio padrão do período, CVP - coeficiente de variação do período, JIT - perturbação do período, DMJ – doença de Machado Joseph, PTK - /pataka/

5.5 - CARACTERIZAÇÃO DA DEGLUTIÇÃO NA DMJ

Participaram deste dessa avaliação 12 pacientes que realizaram videoendoscopia da deglutição no período de desenvolvimento do estudo.

Tabela 3 - Distribuição dos episódios de estase, escape precoce, penetração e aspiração de acorcó com quantidade e viscosidade do alimento oferecido para 12 pacientes com DMJ submetidos a videoendoscopia da deglutição.

	LÍQUIDO			MEL			PUDIM	SÓLIDO
	3 ml	5 ml	10 ml	3ml	5 ml	10 ml		
EV	3	3	2	5	4	2	4	5
ESP	2	0	1	4	2	3	3	3
EEES	0	1	0	0	0	0	1	3
EPP	0	0	0	2	0	0	0	1
ET	5	4	3	11	6	5	7	12
EP	3	2	2	2	1	2	1	2
P	1	0	0	0	2	2	2	1
A	1	0	0	1	0	0	0	0

DMJ – Doença de Machado Joseph, EV – estase em valécula,, ESP – estase em seio piriforme, EEES - estase em esfíncter esofágico superior, EPPF – estase em parede posterior da faringe, ET – estase total, EP – escape posterior do alimento, P – penetração, A – aspiração, ml – mililitros.

Quanto ao grau de disfagia, observa-se deglutição normal em três pacientes, disfagias de grau moderado e discreto em quatro pacientes, e apenas um paciente com disfagia grave.

Quadro 10 – Análise da variância estatística dos parâmetros da deglutição na DMJ considerando quantidade e viscosidade de alimentos oferecidos a 12 pacientes com DMJ que realizaram vídeoendoscopia.

VED			DMJ							
			teste exato de fisher - p valor							
			EV	ESP	EEES	EPPF	ET	EP	P	A
L 3ml	VS	L 5 ml	0,127	-	-	-	0,236	0,455	-	-
L 3 ml	VS	L 10 ml	0,455	1,000	-	-	1,000	1,000	-	-
L 3 ml	VS	MEL 3 ml	0,523	0,091	-	-	0,222	0,045	-	0,083
L 3 ml	VS	MEL 5 ml	1,000	0,318	-	-	0,547	0,250	1,000	-
L 3 ml	VS	MEL 10 ml	0,455	0,455	-	-	0,547	0,455	1,000	-
L 3 ml	VS	PUDIM	1,000	0,455	-	-	0,545	0,250	1,000	-
L 3 ml	VS	BISCOITO	0,523	0,045	-	-	0,081	1,000	1,000	-
L 5 ml	VS	L 10 ml	0,045	-	-	-	0,045	0,318	-	-
L 5 ml	VS	MEL 3 ml	0,523	-	-	-	0,523	0,318	-	-
L 5 ml	VS	MEL 5 ml	0,236	-	-	-	0,236	0,167	-	-
L 5 ml	VS	MEL 10 ml	0,045	-	-	-	0,236	0,318	-	-
L 5 ml	VS	PUDIM	0,236	-	0,083	-	0,182	0,167	-	-
L 5 ml	VS	BISCOITO	0,523	-	0,250	-	0,205	1,000	-	-
L 10 ml	VS	MEL 3 ml	0,152	0,333	-	-	0,152	1,000	-	-
L 10 ml	VS	MEL 5 ml	0,091	0,167	-	-	0,091	1,000	-	-
L 10 ml	VS	MEL 10ML	0,015	0,250	-	-	0,091	1,000	-	-
L 10 ml	VS	PUDIM	0,091	0,250	-	-	0,455	1,000	-	-
L 10 ml	VS	BISCOITO	0,152	0,250	-	-	0,470	1,000	-	-
MEL 3 ml	VS	MEL 5 ml	0,010	0,091	-	-	0,010	0,167	-	-
MEL 3 ml	VS	MEL 10 ml	0,152	0,236	-	-	0,222	0,318	-	-
MEL 3 ml	VS	PUDIM	0,222	0,236	-	-	1,000	0,318	-	-
MEL 3 ml	VS	BISCOITO	0,001	0,018	-	1,000	0,028	0,167	-	-
MEL 5 ml	VS	MEL 10 ml	0,091	0,045	-	-	0,067	0,167	0,318	-
MEL 5 ml	VS	PUDIM	0,067	0,045	-	-	0,545	0,083	0,015	-
MEL 5 ml	VS	BISCOITO	0,010	0,045	-	-	0,081	1,000	0,167	-
MEL 10 ml	VS	PUDIM	0,091	0,005	-	-	0,061	0,167	0,318	-
MEL 10 ml	VS	BISCOITO	0,152	0,127	-	-	0,576	0,318	0,167	-
PUDIM	VS	BISCOITO	0,222	0,127	0,250	-	1,000	1,000	0,167	-

DMJ – Doença de Machado Joseph, VED – vídeoendoscopia da deglutição, EV – estase em valécua, ESP – estase em seio piriforme, EEES - estase em esfíncter esofágico superior, EPPF – estase em parede posterior da faringe, ET – estase total, EP – escape posterior do alimento, P – penetração, A – aspiração, VS – versus , L – líquido p < 0,05

6 - DISCUSSÃO

DMJ é doença crônica, degenerativa, de longa duração, início tardio e apresenta caráter hereditário com transmissão autossômica dominante (Takiama, 1993). O paciente com DMJ convive lentamente com a perda progressiva de habilidades anteriormente normais e, muitas vezes, acompanha a degradação física de parentes próximos afetados, verdadeira antecipação das etapas da progressão de sua doença.

DMJ é uma doença com baixa prevalência no Brasil (1/100.000), mesmo sendo a mais freqüente das ataxias (Teive et al, 2004). No centro onde se desenvolveu o presente estudo houve significativa concentração de casos em função da existência de um grupo de estudos especializado, que vem desenvolvendo uma linha de pesquisa sobre achados de neuro imagens e aspectos genéticos e clínicos da DMJ (Lopes-Cendes et al 1997; D'Abreu et al, 2007, 2008, França MC Jr et al 2008). Em função disso foi possível desenvolver o trabalho sobre fala e deglutição com essa casuística. Outros trabalhos específicos sobre ataxia (Schalling et al, 2007) já foram desenvolvidos, porém exclusivamente com DMJ nada foi encontrado na literatura, com exceção de trabalhos preliminares (Rub et al 2003; Wolf 2005; Wolf 2007).

É necessário que novos estudos venham a ser desenvolvidos para que se possam minimizar as restrições causadas pelas disfagias (Coutinho 1993) e as dificuldades de comunicação. Estudos como este, visam a conhecer melhor o comportamento da DMJ na área da atuação fonoaudiológica e podem contribuir para o desenvolvimento de técnicas de avaliação e tratamento.

Para a discussão dos resultados encontrados no presente estudo é necessário salientar a importância dos métodos utilizados para a avaliação da fonoarticulação.

A avaliação perceptiva auditiva é amplamente utilizada na atuação clínica e, apesar de ser, em algumas situações, subjetiva, várias técnicas confiáveis (Bunton et al. 2007) têm sido desenvolvidas. O protocolo escolhido para a realização deste estudo se baseou no fato de ser um clássico, comprovadamente funcional (Duffy, 1995; Darley 1969 a e b).

A avaliação acústica traz dados objetivos referentes a padrões de fala e voz e devem fazer parte de completa avaliação de pacientes neurológicos. São várias as medidas que podem ser extraídas, as quais, somadas à interpretação da avaliação perceptiva auditiva, direcionam a conduta.

O *Programa Motor Speech Profile* da *Kay Pentax®* utilizado neste estudo permite extração de medidas de duração e pausas, fundamentais para a análise de fala e voz com alteração neurológica e tem confiabilidade científica, conforme estudo de Wang (2008).

Estudos anteriores (Portnoy & Aronson, 1982, Kent et al, 1999) consideram apenas o número de sílabas por segundo como importante, mas é possível perceber que as medidas do coeficiente de variação podem ser mais específicas para esses pacientes do que a taxa de sílabas. O mesmo autor, Kent em 2000, apresenta estudo com o objetivo de identificar a característica da fala mais consistente e a tarefa de fala mais sensível para diferenciar distúrbios neurológicos.

Os resultados encontrados, no presente estudo, para a avaliação da fonoarticulação serão discutidos de acordo com a ordem de aparecimento no protocolo utilizado para a pesquisa, a saber, pitch, qualidade vocal, ressonância e pressão intra oral, inteligibilidade, prosódia, articulação e outros, incluindo diadococinesia fonoarticulatória.

Foi obtida a ocorrência de monofreqüência na avaliação do pitch em 12 pacientes de um grupo com 31, sendo que três apresentaram quebra de freqüência e outros três apresentaram tremor. Não foram relatados pelos avaliadores alterações do nível de pitch (adequação grave/agudo), diplofonia ou mioclonus. Chenery et al (1991) relatam que a monofreqüência é considerada uma característica freqüente e mais importante que a variação de pitch agudo/grave nas disartrias atáxicas.

A partir da experiência clínica, e conforme relatado por Murdoch (2005), que acreditou se tratar de falha no monitoramento proprioceptivo do cerebelo, era esperada a ocorrência de flutuação de pitch em pacientes com alterações cerebelares. O protocolo utilizado para este estudo não contempla a variação de pitch como subitem, no entanto, o fato dos avaliadores não terem feito referência a esse parâmetro pode ter sido conseqüência do limitado tamanho da amostra disponível para a análise (apenas 10 segundos). Tempo maior tornaria inviável a análise de amostra com 31 pacientes.

No presente estudo o tremor ocorreu em três pacientes, assim como a quebra de freqüência. Ackermann & Ziegler et al (1991) relatam que a presença do tremor nas ataxias não é muito freqüente, mas pode ocorrer por

alteração dos músculos laríngeos e respiratórios, sendo caracteristicamente irregular e lento.

No presente estudo, 20 pacientes foram avaliados como tendo qualidade vocal soprosa, a rouquidão apareceu em 17 pacientes e a tensão em seis. Isso se explica, provavelmente porque na DMJ, apesar da ataxia ser uma constante, ocorrem também alterações no sistema piramidal, extrapiramidal e sistema nervoso periférico, que determinam multiplicidade de alterações na qualidade vocal. Se houver predomínio de alterações extrapiramidais, a qualidade vocal poderá se aproximar daquela encontrada na Doença de Parkinson, com intensidade reduzida, monofreqüência, rouquidão e sopro. Os resultados de nosso estudo diferem dos achados por Aronson (1990), apenas pela presença da sopro,

Obtivemos 25 pacientes com hipernasalidade e 28 com pouca pressão intra oral na produção das consoantes. Segundo a literatura, a ocorrência de alterações ressonanciais na disartria atáxica é rara e pode ocorrer hiponasalidade por alteração no controle temporal da contração do véu palatino (Duffy, 1995). Porém, segundo Theodoro, 1993, na disartria ocorre alta incidência de hipernasalidade (95.%). Os achados de nosso estudo reforçam que a disartria apresentada por pacientes com DMJ se aproxima mais das disartrias mistas do que das disartrias atáxicas.

Neste estudo pudemos observar a ocorrência de alterações em cinco subitens da prosódia, ritmo, redução de ênfase, intervalos prolongados e pausas inadequadas. Por isso, a importância da avaliação de parâmetros de duração dos sons.

Casper et al (2007) encontraram em estudo com pacientes com ataxia cerebelar alterações em subitens de prosódia significativos em relação ao grupo controle, mostrando que os pacientes apresentavam alterações em parâmetros de duração de sons. Spencer KA & Slocumb DL.(2007) relatam que em pacientes com lesão cerebelar a principal ocorrência de alterações da fala se dá na articulação e na prosódia.

Referente à articulação, nosso trabalho encontrou alterações na precisão dos sons, prolongamentos, repetições, interrupções articulatórias e distorção de vogais.

Através do julgamento perceptivo das avaliadoras, revelou-se uma taxa de repetição de sílabas considerada lenta e irregular. Existem vários estudos referentes a diadococinesia (ddc) ou, melhor denominando, gesto motor de fala alternada (GMFA), pois tal tarefa requer movimentos articulatórios consecutivos que se referem à habilidade de realizar rápidas repetições de segmentos simples de fala, constituindo um índice acústico da velocidade dos movimentos articulatórios e da posição dos articuladores: por este motivo, é considerado um teste de habilidade neurológica. Tal avaliação reflete a adequação da maturidade e a integração neuromotora do indivíduo (Baken, 1987).

Com a caracterização como alterados de todos esses subitens da fonoarticulação, pitch, ressonância, qualidade vocal, prosódia, articulação e GMFA, poderíamos julgar que a inteligibilidade de fala ficasse prejudicada e não foi o que encontramos. Obtivemos 83,8% (26 pacientes de 31) com média de inteligibilidade entre 75 e 100%. Consideramos um nível elevado para inteligibilidade e não houve relação significativa com outros aspectos da

fonoarticulação (quadro 6) acreditamos que isso se deva à subjetividade da avaliação de “inteligibilidade”. Pensamos que isso tenha ocorrido pelo fato de termos três fonoaudiólogos com experiência em doenças neurológicas, no entanto, estudos mostram não haver diferença entre ouvintes experientes e não experientes no julgamento de inteligibilidade (Bunton et al. 2007).

Crítérios de Inteligibilidade de fala são muito discutidos e variados na literatura. Inteligibilidade é o nível com o qual o ouvinte compreende a produção oral do falante. Compreensividade envolve questões semânticas e/ou sintáticas que ajudam na interpretação (Weismer 2007). Optamos por utilizar fala espontânea para a transcrição por acreditarmos ser a forma mais precisa. Não existe escala validada para o Português de inteligibilidade na disartria.

Neste estudo a proposta de avaliar a inteligibilidade se deu em função da importância desse item no desempenho comunicativo dos doentes, mas sem a pretensão de aprofundamento, uma vez que grande número de autores, inclusive das áreas de linguagem e lingüística, se dedicam à metodologia específica para esse fim. (Hustad KC.2008).

Com relação à correlação dos resultados da avaliação perceptiva da fonoarticulação com os dados genéticos e clínicos, obtivemos alta correlação entre monofreqüência e idade de início da doença, ou seja, quanto mais jovem o indivíduo manifesta a doença, mais rapidamente ele perde a habilidade de variação de freqüência de fala. Houve correlação moderada com relação ao CAG. Quanto maior o número de repetições do triplete CAG, maior a ocorrência de monofreqüência.(quadro 3 e 5).

A relação com o tamanho da expansão do triplete CAG nos chama a atenção, pois não depende do tempo e a fonoarticulação tende a piorar com o progresso da doença. Parece-nos que a idade de início da doença pode interferir na redução da qualidade da fonoarticulação, assim como ocorre em relação a outros sintomas da doença.

O ritmo apresentou-se com alta correlação com a idade de início da doença e moderada correlação com relação ao tamanho do CAG. A redução de ênfase correlaciona-se moderadamente com a idade de início da doença e do CAG, assim como a imprecisão de vogais e prolongamentos de som.

Com relação ao GMFA, mesmo sendo uma avaliação subjetiva, obtivemos correlação moderada referente à lentidão de produção. Quanto menor a idade de início (quadro 3) e maior o CAG (quadro 5), mais lento o GMFA. Consideramos o GMFA promissor na avaliação e diferenciação das alterações motoras de fala, razão pela qual desenvolvemos estudo com análise acústica computadorizada para que pudéssemos melhor observar as diversas medidas desse gesto.

Com relação às extrações das medidas acústicas dos GMFA, pudemos verificar nos gráficos de 1 a 5 que o grupo composto por pacientes com DMJ se diferencia significativamente do grupo controle, o que também pode ser visto nos estudos de Portnoy & Aronson (1982), Padovani et al (2005) e Nishio & Niimi (2006).

O termo proposto por Weismer, 2006, em substituição a diadococinesia fonoarticulatória, tarefa motora de fala alternada é mais adequado e

acreditamos que pode ser bem adaptado ao Português como “Gesto Motor de Fala Alternada”. O GMFA é método sensível para avaliar diferentes tipos de disartria (Padovani et al, 2005) e com equipamentos como o da KayPENTAX Motor Speech Profile a extração de outras medidas pode ser executada como citado por Wang 2008.

Em relação à idade de início da doença, Jardim et al, (2001), em seu estudo sobre achados neurológicos na DMJ, encontrou que quando a doença se inicia precocemente, seu curso é mais severo e, quando o início é mais tardio o curso é menos severo. O que concorda com estudos de Rüb et al.,(2003) e Maruyama, 1995.

A análise da deglutição de pacientes com DMJ baseou-se na correlação entre as diferentes consistências com os diferentes volumes em relação às alterações da deglutição, tais como: presença de estase faríngea e, especificamente, localizada em valécula, seio piriforme, esfíncter esofágico superior, parede posterior da faringe; escape posterior do alimento; penetração e aspiração laringotraqueal.

A literatura sugere que a presença de atraso no reflexo da deglutição (Logemann et al 1983) pode resultar na diminuição dos movimentos de contração faríngea e na redução da eficiência glótica, ou seja, nas estases em valéculas e seios piriformes, além do risco de penetração e aspiração.

No presente estudo os dados revelaram diferença nas seguintes análises: 1) aumento da consistência; 2) aumento da consistência + aumento do volume e; 3) somente aumento do volume. Puderam-se observar em

relação à presença de estases, que o aumento da viscosidade, bem como o aumento do volume dos alimentos, pode ocasionar maior ocorrência de estases, localizadas preferencialmente em valéculas e seios piriformes.

O escape posterior dos alimentos só demonstrou diferença estatisticamente significativa quando analisado através do aumento da viscosidade, de 3ml de líquido para 3ml de mel, com presença de aumento do escape posterior, não observado para as outras análises.

Foram observados sinais de penetração laríngea do alimento, de modo estatisticamente significativo, com o aumento da viscosidade de mel para pudim, sugerindo dificuldade no controle motor da laringe para proteção da via aérea,

A alteração do controle motor oral presente nos sujeitos com DMJ justifica a piora no desempenho da deglutição de maiores volumes e viscosidades, o que ocasiona o aumento das estases e episódios de penetração, uma vez que o processo da deglutição baseia-se no mecanismo de bomba propulsora conforme Costa, 2005.

Apesar da escassez de estudos da deglutição na DMJ, as pesquisas existentes descrevem maior dificuldade para deglutição de líquidos do que sólidos (Ramió-Torrenta et al., 2006). Diferentemente do observado por Rüb et al, (2003), que constatou melhora gradual do processo de deglutição com o aumento da viscosidade. O presente estudo revelou piora dos sintomas com o aumento da viscosidade e do volume. Provavelmente, a alteração do controle

motor oral para volumes maiores e mais viscosos ocasiona perda prematura dos alimentos, concordando com Costa, 2005 e Aviv, 2006.

Com base nestes dados, pode-se supor que, para a DMJ, a viscosidade e o aumento do volume interferem menos significativamente no controle motor oral

Na análise da deglutição realizada foram observadas estases em valécula para 3ml de mel, bem como a presença de escape posterior em 5ml de mel, que demonstram valores próximos de 1,0 (não significantes). Destaca-se aqui a necessidade de estudos com casuística maior para aprofundamento desta análise.

7 - CONCLUSÃO

A fonoarticulação se caracteriza por monofrequencia, tremor, voz rouca, soprosa e ou tensa, hipernasalidade, consoantes com pouca pressão intra oral, alterações na prosódia, principalmente ritmo, redução de ênfase, variação na velocidade e pausas inadequadas. A articulação é imprecisa, ocorre distorção de vogais, GMFA são lentos e irregulares. A fala foi considerada inteligível.

Concluí-se existir:

- **alta** correlação entre **monofrequencia e alteração de ritmo e idade de início da doença;**
- **moderada** correlação entre **alteração de ritmo e tamanho do CAG;**
- **moderada** correlação entre **redução de ênfase e idade de início da doença e tamanho do CAG;**
- **moderada** correlação entre a **imprecisão de vogais e prolongamentos de som e início da doença e tamanho do CAG;**

Não houve correlação de aspectos genéticos e clínicos com inteligibilidade.

A **duração média** de cada gesto motor (período vogal consoante) de fala **na DMJ** foi significativamente **maior** do que no grupo controle;

O **número de sílabas por segundo** de cada gesto motor de fala **na DMJ** foi significativamente **menor** que o grupo controle;

O **desvio padrão do período** de cada gesto motor de fala **na DMJ** foi significativamente **maior** que o grupo controle;

O **coeficiente da variação do período** de cada gesto motor de fala **na DMJ** mostrou **maior irregularidade de produção** dos períodos em relação ao grupo controle;

O **coeficiente da variação do período ciclo a ciclo (JIT)** de cada gesto motor de fala **na DMJ** mostrou **maior irregularidade de produção**.

Quanto menor **a idade de início** mais irregular foi **a produção da seqüência /pataka/**.

Quanto maior **o tempo de duração da doença** mais irregular foi a **produção de cada período /pa/**, mais irregular foi a **produção de cada ciclo entre período /pa/**, menor **o número de sílabas por segundo /ta/**, maior o **período consoante vogal /ta/**, maior **o período /ka/** e menor **o número de sílabas por segundo /ka/**.

Todos os parâmetros de GMFA de /pataka/ e a média do período consoante vogal para /ka/ apontam que o tipo 1 de classificação da DMJ apresentam valores na execução de GMFA que os diferenciam em relação ao tipo 2 e 3.

As medidas do GMFA não se relacionam com idade, gênero dos doentes e tamanho de expansão do tripleto CAG.

Existem alterações nas fases oral e faríngea da deglutição nos pacientes de DMJ por alteração do controle motor oral, que dificulta a manipulação de maior viscosidade e volume em cavidade oral, aumentando a ocorrência de estases e penetrações. Um número maior de pacientes é necessário para continuidade do estudo.

Introduction: Machado-Joseph (MJD) is a degenerative, autosomal dominant inherited disease, common to populations of Portuguese descent. It is a form of *triplet repeat genetic disorder*. The original mutation is caused by an abnormal repetition of the CAG code on chromosome 14q. The estimated prevalence in Brazil is 1:100,000. The polymorphic symptoms appear between ages 30 and 50. The disease begins with various muscle alterations, difficulty in walking and balance, ataxia, involuntary eye movement, and double vision. The degenerative progression damages different areas and/or functions of the central and/or peripheral nervous system(s), among these, the areas and channels responsible for the motor control of speech and deglutition. As the disease advances, the ability to communicate and deglutition become hindered, and the use of alternative methods becomes an important resource. Speech therapy interventions aimed at the alterations in deglutition are important, as most cases of difficulty in swallowing can cause aspiration pneumonia. The **Objective** of this study is to characterize phono-articulation in MJD and correlate it to the size of the CAG triplet, the time the disease takes to evolve, the age at which the first symptoms were detected, and clinical type, and characterize the deglutition in this group. **Method:** Thirty-three MJD patients participated by recording samples of their spontaneous speech and motor gesture of alternate speech (GMFA - /pa/ /ta/ /ka/ /pataka/ /a/), and 12 patients underwent videoendoscopies of their deglutition. The analysis of the recorded material was carried out in three distinct forms. The first, tested on all patients, was the analysis of the intelligibility of a five-second passage of spontaneous speech, in a single listening through an earphone, by three experienced speech therapists who registered a phonetic transcription. The second form, hearing perception, now with a free number of listening trials, was performed by the same evaluators by following the protocol adapted by the *Mayo Clinic* for dysarthria. The third form, employing GMFA, 28 patients had their GMFA samples evaluated by the *Motor Speech Profile* program by *Kay Pentax*, which obtained the average duration of the vowel consonant period (Ex. /pa/) in ms, the number of syllables per second, the deflection standard of the period (ms), the variable coefficient of the period (%) and the perturbation of the period (%). These analyses were compared to normative voice banks, one by one, according to category. For the deglutition analysis, the protocol of Unicamp's dysphagia medical clinic was adopted. **Results and Conclusions:** The phono-articulation is characterized by alterations in pitch, vocal quality, resonance and intra-oral pressure, intelligibility, pronunciation and articulation. These data presented a high to moderate degree of correlation with age at which the disease manifested and the size of the CAG expansion. As to the GMFA trials, the MJD group was significantly different from the control group, and the time span of the disease correlates to the worst capacity to perform the GMFA. In relation to deglutition, we can conclude that alterations do exist in the pharyngeal phase of swallowing in patients suffering from MJD due to alterations in the control of the oral motor, which hampers the manipulation of larger viscosities and volume in the oral cavity, increasing the occurrences of stasis and penetrations.

9 - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ackermann, H. and Ziegler, W. Cerebellar voice tremor: na acoustic analysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 54,74, 1991.
2. Aronson A E – *Clinical voice disorders: na interdisciplinary approach*. 3ed. New York, Thieme, 1990.
3. Aviv, J.E. The normal Swallow. In: Carrau, R.L., Murry, T. *Comprehensive Management of Swallowing Disorders*. Plural Publishing. 2006.
4. Bunton K, Kent RD, Duffy JR, Rosenbek JC, Kent JF. Listener agreement for auditory-perceptual ratings of dysarthria. *J Speech Lang Hear Res*. Dec;50(6):1481-95, 2007.
5. Casper MA, Raphael LJ, Harris KS, Geibel JM. Speech prosody in cerebellar ataxia. *Int J Lang Commun Disord*. Jul-Aug;42(4):407-26, 2007.
6. Chenery, H.J.; Ingram, J. C. L and Murdoch, B. E. Perceptual analysis of the speech in ataxic dysarthria. *Australian Journal of Humam Communication Disorders*, 18, 19-28 1991.
7. Baken RJ – *Clinical Measurement of Speech and Voice*. Boston: College-Hill Press;. p. 445-52, 1987.
8. Costa, M. Deglutição e disfagia – anatomia – fisiologia – videofluoroscopia (conceitos básicos). XV “Encontro Tutorial e analítico das bases morfofuncionais e videofluoroscópica da dinâmica da deglutição normal e patológica”. Material Institucional. ICB. Universidade Federal do Rio de Janeiro; 2005.
9. Coutinho, P – *Doença de Machado Joseph: Estudo Clínico, Patológico e Epidemiológico de uma Doença de Origem Portuguesa – Porto – 1993*.

10. Darley, F.L.; Aronson, A.E.; Brown, J.R. - Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. *J Speech Hear Res*, 12:462-96, 1969.a.
11. Darley, F.L.; Aronson, A.E.; Brown, J.R. – Differential diagnostic patterns of dysarthria *J Speech Hear Res*, 12:246-69, 1969.b
12. D'Abreu A, França Jr M, Appenzeller S, Lopes-Cendes I, Cendes F Axonal Dysfunction in the Deep White Matter in Machado-Joseph Disease. *J Neuroimaging*. May 8. 2008
13. D'Abreu A, Franca M Jr, Lopes-Cendes I, Cendes F. The international cooperative ataxia rating scale in Machado-Joseph disease. Comparison with the unified multiple system atrophy rating scale. *Mov Disord*. Oct 15;22(13):1976-9, 2007.
14. Duffy JR. Motor Speech disorders. Substrates, differential diagnosis, and management. St Louis: Mosby, 1995.
15. França MC Jr, D'Abreu A, Nucci A, Lopes-Cendes I Muscle excitability abnormalities in Machado-Joseph disease *Arch Neurol*. Apr;65(4):525-9, 2008.
16. Hustad KC. The relationship between listener comprehension and intelligibility scores for speakers with dysarthria. *J Speech Lang Hear Res*. Jun;51(3):562-73, 2008.
17. Jardim LB, Pereira ML, Silveira I, Ferro A, Sequeiros J, Giugliarri R. Neurologic Findings in Machado-Joseph Disease. *Arch Neurol*. Jun;58(6):899-904, 2001.

18. Kent, R.; Weismer, G.; Kent, J.; Vorperian, H.; Duffy, J. – Acoustic studies of dysarthric speech: Methods, Progress, and potential. *J. Commun disorders*, 32:141-186, 1999.
19. Kent RD, Kent JF, Duffy JR, Thomas JE, Weismer G, Stuntebeck S. Ataxic dysarthria. *J Speech Lang Hear Res*. Oct;43(5):1275-89, 2000.
20. Logemann J A – Evaluation and treatment of swallowing disorders. San Diego. College Hill, p. 249 , 1983.
21. Lopes-Cendes I, Teive Hag, Cardoso F,. Molecular characteristics of Machado- Joseph disease mutation in 25 newly described Brazilian families. *Brazilian Journal of Genetics*; 20: 717-724, 1997.
22. Maruyama H, Nakamura S, Matsuyama Z, Sakai T, Doyu M, Sobue G, Seto M, Tsujihata M, Oh-i T, Nishio T Molecular features of the CAG repeats and clinical manifestation of Machado-Joseph disease. *Hum Mol Genet*. May;4(5):807-12, 1995.
23. Murdoch B. E. Disartria: Uma abordagem Fisiológica para avaliação e tratamento. São Paulo. Lovise, 2005.
24. Nishio M, Niimi S. Comparison of speaking rate, articulation rate and alternating motion rate in dysarthric speakers. *Folia Phoniatr Logop.*;58(2):114-31, 2006.
25. Padovani, M; Behlau, M.; Gielow, I – Análise da diadocinesia articulatória e laríngea em indivíduos com e sem transtornos neurológicos. Trabalho apresentado no XII Congresso Brasileiro de Fonoaudiologia. Santos, 2005.

26. Portnoy RA, Aronson AE. Diadochokinetic syllable rate and regularity in normal and in spastic and ataxic dysarthric subjects. *J Speech Hear Disord.* Aug;47(3):324-8, 1982.
27. Ramió-Torrentà L, Gomez E, Genis D. Swallowing in degenerative ataxias. *J Neurol.* 253; 875-881, 2006.
28. 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. *Neuropathol Appl Neurobiol.* Feb;29(1):1-13, 2003.
29. Schalling E, Hammarberg B, Hartelius Perceptual and acoustic analysis of speech in individuals with spinocerebellar ataxia (SCA). *Logoped Phoniatr Vocol.* 32(1):31-46, 2007.
30. Spencer KA, Slocumb DL. The neural basis of ataxic dysarthria *Cerebellum.*;6(1):58-65, 2007.
31. Takiyama Y, Nishizawa M, Tanaka H, Kawashima S, Sakamoto H, Karube Y, Shimazaki H, Soutome M, Endo K, Ohta S, The gene for Machado-Joseph disease maps to human chromosome 14q. *Nat Genet.* Jul;4(3):300-4, 1993.
32. Teive Hag, Arruda Wo, Raskin S, Genotype-Phenotype correlation in 100 families with spinocerebellar ataxias. *Neurology (Suppl 5, Abstract):* 62: p. A31. 2004.

33. Theodoros D, Murdoch BE, Stokes PD, Chenery HJ. Hypernasality in dysarthric speakers following severe closed head injury: a perceptual and instrumental analysis. *Brain Inj.* Jan-Feb;7(1):59-69, 1993.
34. Wang YT, Chung YM, Kent RD, Lu HJ. Acoustic validation of the analysis of diadochokinesis in normal speech using the motor speech profile program. *J Acoust Soc Am.* May;123(5):3070, 2008
35. Weismer, G – Philosophy of research in motor speech disorders. *Clinical linguistics & Phonetics*, 20(5):315-49, 2006.
36. Weismer, G – Motor Speech Disorders. Plural Publishing San Diego, CA, USA, 2007.
37. 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 XII Congresso Brasileiro de Fonoaudiologia, Santos, 2005.
38. Wolf A, Mourão L, Beilke H, França Jr M, Silva A, Lopes Cendes I, Crespo A. wallowing in Machado Joseph’s disease: preliminary study of 7 cases. Apresentado no Dysphagia Research Society, Fifteenth Annual Dysphagia Research Society Meeting, Continuing Medical Education Resources, n 84, p 372, 2007.

ANEXO I - Aprovação do comitê de Ética processo 458/2005

**FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA**

✉ Caixa Postal 6111, 13083-970 Campinas, SP

☎ (0_19) 3788-8936

FAX (0_19) 3788-8925

🌐 www.fcm.unicamp.br/pesquisa/etica/index.html

✉ cep@fcm.unicamp.br

CEP, 30/09/05.
(Grupo III)

PARECER PROJETO: N° 458/2005

CAAE: 0247.0.146.000-05

I-IDENTIFICAÇÃO:

PROJETO: “CARACTERIZAÇÃO DA DISARTRIA ATÁXICA NA DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH”

PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Aline Epiphonio Wolf

INSTITUIÇÃO: HC/UNICAMP

APRESENTAÇÃO AO CEP: 11/08/2005

II - OBJETIVOS

Descrever a expressão da disartria atáxica na doença de machado-Joseph.

III - SUMÁRIO

A descrição e caracterização da amostra, os critérios de inclusão e exclusão, a metodologia, condições de realização são parcialmente mencionados.

IV - COMENTÁRIOS DOS RELATORES

Os sujeitos da pesquisa, já atendidos pelo departamento, não serão submetidos a procedimentos dolorosos ou constrangedores. Serão entrevistados pela fonoaudióloga responsável pela pesquisa, onde se fará a gravação da voz e fala. Depois um exame médico com o otorrinolaringologista, usando de um endoscópio. Após resposta as pendências, protocolo e TCLE adequados.

V - PARECER DO CEP

O Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP, após acatar os pareceres dos membros-relatores previamente designados para o presente caso e atendendo todos os dispositivos das Resoluções 196/96 e complementares, bem como ter aprovado o Termo do Consentimento Livre e Esclarecido, assim como todos os anexos incluídos na Pesquisa, resolve aprovar sem restrições o Protocolo de Pesquisa supracitado.

O conteúdo e as conclusões aqui apresentados são de responsabilidade exclusiva do CEP/FCM/UNICAMP e não representam a opinião da Universidade Estadual de Campinas nem a comprometem.

VI - INFORMAÇÕES COMPLEMENTARES

O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (Res. CNS 196/96 – Item IV.1.f) e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado (Item IV.2.d).

Pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou (Res. CNS Item III.1.z), exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade do regime oferecido a um dos grupos de pesquisa (Item V.3.).

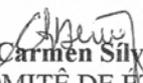
O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo (Res. CNS Item V.4.). É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificação ao CEP e à Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA – junto com seu posicionamento.

Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas. Em caso de projeto do Grupo I ou II apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial (Res. 251/97, Item III.2.e)

Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, de acordo com os prazos estabelecidos na Resolução CNS-MS 196/96.

VII - DATA DA REUNIÃO

Homologado na IX Reunião Ordinária do CEP/FCM, em 27 de setembro de 2005.


Prof. Dra. Carmên Silyia Bertuzzo
PRESIDENTE DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA
FCM / UNICAMP

Aprovação do comitê de Ética processo 796/2005



**FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA**

www.fcm.unicamp.br/pesquisa/etica/index.html

CEP, 21/02/06.
(Grupo III)

PARECER PROJETO: Nº 796/2005
CAAE: 1727.0.146.000-05

I-IDENTIFICAÇÃO:

PROJETO: “ESTUDO DA CORRELAÇÃO DA DIADOCOCINESIA FONOARTICULATÓRIA E DA DISFAGIA OROFARÍNGEA NA DOENÇA DE PARKINSON, DE MACHADO-JOSEPH E ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA”.
PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Lucia Figueiredo Mourão
INSTITUIÇÃO: HC/UNICAMP
APRESENTAÇÃO AO CEP: 07/12/2005
APRESENTAR RELATÓRIO EM: 21/02/07

II - OBJETIVOS

Estudar a correlação da diadacocinesia fonoarticulatória e da disfagia orofaríngea em três doenças neurológicas de diferentes origens fisiopatológicas – doença de Parkinson, doença de Machado-Joseph e esclerose lateral aminiotrófica.

III - SUMÁRIO

Participarão do estudo 30 pacientes com doença de Parkinson, 30 com doença de Machado-Joseph e 30 com esclerose lateral aminiotrófica, que serão submetidos à avaliação neurológica, avaliação da fonoarticulação e videoendoscopia da deglutição.

IV - COMENTÁRIOS DOS RELATORES

O projeto atende às exigências éticas e científicas fundamentais. Está de acordo com os preceitos da Resolução 196/96 e complementares. Apresenta o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido de forma adequado.

V - PARECER DO CEP

O Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP, após acatar os pareceres dos membros-relatores previamente designados para o presente caso e atendendo todos os dispositivos das Resoluções 196/96 e complementares, bem como ter aprovado o Termo do Consentimento Livre e Esclarecido, assim como todos os anexos incluídos na Pesquisa, resolve aprovar sem restrições o Protocolo de Pesquisa supracitado.

O conteúdo e as conclusões aqui apresentados são de responsabilidade exclusiva do CEP/FCM/UNICAMP e não representam a opinião da Universidade Estadual de Campinas nem a comprometem.

VI - INFORMAÇÕES COMPLEMENTARES

O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (Res. CNS 196/96 – Item IV.1.f) e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado (Item IV.2.d).

Pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou (Res. CNS Item III.1.z), exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade do regime oferecido a um dos grupos de pesquisa (Item V.3.).

O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo (Res. CNS Item V.4.). É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificação ao CEP e à Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA – junto com seu posicionamento.

Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas. Em caso de projeto do Grupo I ou II apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial (Res. 251/97, Item III.2.e)

Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, de acordo com os prazos estabelecidos na Resolução CNS-MS 196/96.

VII - DATA DA REUNIÃO

Homologado na II Reunião Ordinária do CEP/FCM, em 21 de fevereiro de 2006.


Prof. Dra. Carmen Silvia Bertuzzo
PRESIDENTE DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA
FCM / UNICAMP

ANEXO II - Caracterização de 33 pacientes portadores de Machado-Joseph quanto a gênero, idade, tempo de duração da doença, idade de início, tipo clínico, número de repetições do tripeto CAG e participação nas análises de GMFA, Avaliação Perceptiva da Fonoarticulação e VED.

paciente	gênero	idade	Idade início	Duração doença	Tipo clínico	CAG	GMF A	A.Perceptiva da fonoart	VED
1	M	46	40	6	3	68	X	X	___
2	M	46	44	2	3	70	X	X	___
3	M	21	15	6	1	78	___	X	___
4	F	45	40	5	2	71	X	X	___
5	M	45	27	18	3	75	X	X	___
6	M	52	35	17	3	73	X	X	X
7	F	50	32	18	3	71	X	X	X
8	M	72	50	22	3	65	X	X	___
9	F	49	32	17	3	72	X	X	___
10	M	39	28	11	2	72	X	X	___
11	F	58	48	10	2	69	X	X	X
12	M	52	46	6	3	72	X	X	___
13	M	64	54	10	3	71	X	X	X
14	M	40	31	9	2	71	X	X	___
15	F	48	43	5	3	71	X	X	___
16	M	25	24	4	2	75	X	X	___
17	M	43	30	13	2	68	X	X	X
18	M	33	18	15	2	75	X	X	X
19	F	44	35	9	2	74	X	X	___
20	M	45	32	13	2	73	X	X	X
21	F	37	27	10	2	75	___	X	___
22	F	59	45	14	3	71	X	X	___
23	F	57	50	7	3	71	X	X	___
24	F	43	40	3	2	75	X	X	___
25	F	41	28	13	1	77	X	X	___
26	M	53	42	11	2	70	X	X	X
27	M	34	30	4	1	73	X	X	___
28	1	55	42	13	3	68	X	X	___
29	1	54	44	10	3	71	X	X	X
30	1	22	15	7	1	78	___	X	___
31	2	47	40	7	2	74	X	X	X
32	2	17	15	2	___	___	___	___	X
33	1	36	35	1	___	___	___	___	X

Gênero: 1= masculino, 2 = feminino; CAG = número de repetições do tripeto citonina/adenina/guanina; GMFA = Gesto motor de fala alternada, Análise Perceptiva da fonoarticulação; VED = Videoendoscopia da deglutição; X = participou da avaliação.

CLASSIFICAÇÃO DA AVALIAÇÃO VIDEOENDOSCÓPICA VED (MACEDO FILHO et al., 2000):

Deglutição Normal (Grau 0)	Contenção oral normal, reflexos presentes, ausência de estase salivar, alimentar e aspiração, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo;
Disfagia Leve (Grau 1)	Estase pós-deglutição pequena, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo, ausência de regurgitação nasal e penetração laríngea;
Disfagia Moderada (Grau 2)	Estase salivar moderada, maior estase pós-deglutição, mais de três tentativas de propulsão do bolo, regurgitação nasal, redução da sensibilidade laríngea com penetração, porém sem aspiração laringotraqueal;
Disfagia Grave (Grau 3)	Grande estase salivar, piora acentuada de resíduos pós-deglutição, propulsão débil ou ausente, regurgitação nasal, aspiração traqueal.

Conclusão: _____

Conduta: _____

Avaliador: _____

ANEXO IV – Protocolo de Análise baseado no Protocolo da Mayo Clinic para avaliação de desvios da fala de indivíduos com transtornos motores da fala (Duffy, 1995)

Escala de Classificação da Disartria			
Classifique assinalando um valor de 0 a 4 para cada uma das dimensões abaixo, sendo 0=normal, 1=discreto, 2=moderado, 3=severo, 4= extremamente desviado. O sinal “+” deve ser utilizado para indicar excessivo ou alto enquanto o sinal de “-“deve ser usado para indicar reduzido ou baixo, nos parâmetros apropriados.			
Pitch	Nível de pitch(+/-) _____ Quebras de frequência _____ Monofrequência _____ Tremor Vocal _____ Mioclonus _____ Diplofonia _____	Respiração	Ins/expiração forçadas _____ Inspiração audível _____ Estridor Inalatório _____ Grunidos ao final da expiração _____
Loudness	Monointensidade _____ Variação excessiva de intensidade _____ Queda de Intensidade _____ Intensidade alterada _____ Loudness global (+/-) _____	Prosódia	Ritmo _____ Frases Curtas _____ Aumento de Velocidade em alguns segmentos _____ Velocidade elevada em toda fala _____ Redução de ênfase _____ Variação de velocidade _____ Intervalos prolongados _____ Pausas inapropriadas _____ Jatos de fala _____ Excesso ou mesma ênfase/acentuação _____
Qualidade Vocal	Voz áspera _____ Voz rouca (molhada) _____ Voz soprosa (constante) _____ Voz soprosa (ocasional) _____ Voz tensa estrangulada _____ Quebra de sonoridade _____ Flutter _____	Articulação	Imprecisão de consoantes _____ Prolongamentos de sons _____ Repetição de sons _____ Interrupções articulatórias irregulares _____ Distorção de vogais _____
Ressonância e pressão intra oral	Hipernasalidade _____ Hiponasalidade _____ Emissão Nasal _____ Consoantes com pouca pressão intra oral _____	Outros	DDC lenta _____ DDC rápida _____ DDC irregulares _____ Tiques vocais simples _____ Palilalia _____ Coprolalia _____
Inteligibilidade Aspectos Bizarros			

ANEXO V – Teste de concordância intra avaliador teste de sperman

TESTE DE SPEARMAN						
OBSEVADOR	1a OBSERVAÇÃO	VS	2a OBSERVAÇÃO	CC	p	ANÁLISE
OBSERVADOR 1 - 17 CONCORDÂNCIAS EM 28 VARIÁVEIS	ADVAV11	VS	ADVAV12	0,7906	0,1114	NÃO CONCORDÂNCIA
	AIAV11	VS	AIAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	AICAV11	VS	AICAV12	0,8250	0,0856	NÃO CONCORDÂNCIA
	APAV11	VS	APAV12	0,3441	0,5707	NÃO CONCORDÂNCIA
	ARAV11	VS	ARAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	DIAV11	VS	DIAV12	0,3227	0,5963	NÃO CONCORDÂNCIA
	DLAV11	VS	DLAV12	0,8922	0,0418	CONCORDÂNCIA
	DRAV11	VS	DRAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	IAV11	VS	IAV12	-0,3953	0,5101	NÃO CONCORDÂNCIA
	PMAV11	VS	PMAV12	0,6455	0,2394	NÃO CONCORDÂNCIA
	PQAV11	VS	PQAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	PTAV11	VS	PTAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	QVQAV11	VS	QVQAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	QVRAV11	VS	QVRAV12	0,9682	0,0068	CONCORDÂNCIA
	QVSAV11	VS	QVSAV12	0,7454	0,1482	NÃO CONCORDÂNCIA
	QVTAV11	VS	QVTAV12	0,7607	0,1353	NÃO CONCORDÂNCIA
	RHOAV11	VS	RHOAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	RHRAV11	VS	RHRAV12	0,8947	0,0403	CONCORDÂNCIA
	RNAV11	VS	RNAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	RPPAV11	VS	RPPAV12	0,8250	0,0856	NÃO CONCORDÂNCIA
	SAVAV11	VS	SAVAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SIPAV11	VS	SIPAV12	0,3627	0,5485	NÃO CONCORDÂNCIA
	SJAV11	VS	SJAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SPAV11	VS	SPAV12	1,0000	0,0000	CONCORDÂNCIA
	SRAV11	VS	SRAV12	0,9129	0,0305	CONCORDÂNCIA
	SREAV11	VS	SREAV12	0,7500	0,1443	NÃO CONCORDÂNCIA
	SVEAV11	VS	SVEAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SVVAV11	VS	SVVAV12	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA

TESTE DE SPEARMAN						
OBSEVADOR	1a OBSERVAÇÃO	VS	2a OBSERVAÇÃO	CC	p	ANÁLISE
OBSERVADOR 2 - 17 CONCORDÂNCIAS EM 28 VARIÁVEIS	ADVAV21	VS	ADVAV22	0,6489	0,2362	NÃO CONCORDÂNCIA
	AIAV21	VS	AIAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	AICAV21	VS	AICAV22	0,7632	0,1333	NÃO CONCORDÂNCIA
	APAV21	VS	APAV22	0,9129	0,0305	CONCORDÂNCIA
	ARAV21	VS	ARAV22	1,0000	0,0000	CONCORDÂNCIA
	DIAV21	VS	DIAV22	0,1481	0,8121	NÃO CONCORDÂNCIA
	DLAV21	VS	DLAV22	0,9682	0,0068	CONCORDÂNCIA
	DRAV21	VS	DRAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	IAV21	VS	IAV22	0,9682	0,0068	CONCORDÂNCIA
	PMAV21	VS	PMAV22	0,4082	0,4950	NÃO CONCORDÂNCIA
	PQAV21	VS	PQAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	PTAV21	VS	PTAV22	1,0000	0,0000	CONCORDÂNCIA
	QVQAV21	VS	QVQAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	QVRAV21	VS	QVRAV22	0,8250	0,0856	NÃO CONCORDÂNCIA
	QVSAV21	VS	QVSAV22	0,4082	0,4950	NÃO CONCORDÂNCIA
	QVTAV21	VS	QVTAV22	0,7906	0,1114	NÃO CONCORDÂNCIA
	RHOAV21	VS	RHOAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	RHRAV21	VS	RHRAV22	0,9167	0,0285	CONCORDÂNCIA
	RNAV21	VS	RNAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	RPPAV21	VS	RPPAV22	0,2868	0,6399	NÃO CONCORDÂNCIA
	SAVAV21	VS	SAVAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SIPAV21	VS	SIPAV22	0,7906	0,1114	NÃO CONCORDÂNCIA
	SJAV21	VS	SJAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SPAV21	VS	SPAV22	-0,1250	0,8413	NÃO CONCORDÂNCIA
	SRAV21	VS	SRAV22	0,9167	0,0285	CONCORDÂNCIA
	SREAV21	VS	SREAV22	0,9682	0,0068	CONCORDÂNCIA
	SVEAV21	VS	SVEAV22	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SVVAV21	VS	SVVAV22	0,9682	0,0068	CONCORDÂNCIA

TESTE DE SPEARMAN						
OBSEVADOR	1a OBSERVAÇÃO	VS	2a OBSERVAÇÃO	CC	p	ANÁLISE
OBSERVADOR 3 - 19 CONCORDÂNCIAS EM 28 VARIÁVEIS	ADVAV31	VS	ADVAV32	0,7607	0,1353	NÃO CONCORDÂNCIA
	AIAV31	VS	AIAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	AICAV31	VS	AICAV32	0,9129	0,0305	CONCORDÂNCIA
	APAV31	VS	APAV32	0,8922	0,0418	CONCORDÂNCIA
	ARAV31	VS	ARAV32	1,0000	0,0000	CONCORDÂNCIA
	DIAV31	VS	DIAV32	0,1667	0,7888	NÃO CONCORDÂNCIA
	DLAV31	VS	DLAV32	0,6482	0,2368	NÃO CONCORDÂNCIA
	DRAV31	VS	DRAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	IAV31	VS	IAV32	0,2294	0,7105	NÃO CONCORDÂNCIA
	PMAV31	VS	PMAV32	0,9167	0,0285	CONCORDÂNCIA
	PQAV31	VS	PQAV32	0,6124	0,2722	NÃO CONCORDÂNCIA
	PTAV31	VS	PTAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	QVQAV31	VS	QVQAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	QVRAV31	VS	QVRAV32	0,5556	0,3309	NÃO CONCORDÂNCIA
	QVSAV31	VS	QVSAV32	1,0000	0,0000	CONCORDÂNCIA
	QVTAV31	VS	QVTAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	RHOAV31	VS	RHOAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	RHRAV31	VS	RHRAV32	0,7500	0,1443	NÃO CONCORDÂNCIA
	RNAV31	VS	RNAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	RPPAV31	VS	RPPAV32	0,9474	0,0144	CONCORDÂNCIA
	SAVAV31	VS	SAVAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SIPAV31	VS	SIPAV32	1,0000	0,0000	CONCORDÂNCIA
	SJAV31	VS	SJAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SPAV31	VS	SPAV32	0,8250	0,0856	NÃO CONCORDÂNCIA
	SRAV31	VS	SRAV32	0,9682	0,0068	CONCORDÂNCIA
	SREAV31	VS	SREAV32	0,9177	0,0280	CONCORDÂNCIA
	SVEAV31	VS	SVEAV32	NULO	NULO	CONCORDÂNCIA
	SVVAV31	VS	SVVAV32	0,6124	0,2722	NÃO CONCORDÂNCIA

ANEXO VI – Distribuição dos achados da fonarticulação por três avaliadores em 31 pacientes com DMJ

	Int av 1	Int av 2	Int av 3	pitch av 1	pitch av 2	pitch av 3	cons pa	qv av 1	qv av 2	qv av 3	cons qv	ress av 1	ress av 2	ress av 3	cons res	resp av 1	resp av 2	resp av 3	cons resp	pros av 1	pros av 2	pros av 3	cons pro	artic av 1	artic av 2	artic av 3	cons artic	ddc av 1	ddc av 2	ddc av 3	cons ddc			
1	81.2	81.2	100	0	2	2	2	1	2	0	Alt	1	2	1	1	0	0	0	0	2	1	2	2	1	1	1	1	2	2	2	2			
2	91.6	91.6	61.6	0	0	0	0	2	0	2	2	0	1	2	Alt	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	3	Alt	1	1	1	1			
3	100	85.7	100	2	0	2	2	0	1	1	1	3	2	2	2	0	0	0	3	2	3	2	3	3	3	3	3	3	3	3	3			
4	81.8	100	72.7	1	0	1	1	2	2	2	2	2	1	2	2	1	2	0	Alt	1	0	1	1	2	1	2	2	2	2	2	2			
5	50	50	50	2	2	4	2	2	2	4	2	2	3	3	3	0	0	0	3	3	4	3	4	3	3	4	3	4	4	4	4			
6	100	100	100	1	1	2	1	3	3	3	3	3	3	3	3	0	1	0	2	3	3	3	3	3	3	2	3	3	3	3	3			
7	87.5	81.2	75	2	1	2	2	2	2	0	2	2	2	2	2	0	0	0	0	2	1	3	Alt	3	3	3	3	2	2	1	2	2		
8	100	100	100	0	0	0	0	1	1	0	1	1	1	1	1	0	0	0	1	1	1	1	1	2	1	1	1	2	2	2	2	2		
9	100	90	80	0	1	0	0	1	2	0	Alt	2	2	2	2	0	0	0	2	0	2	0	2	2	2	2	3	2	3	1	2	Alt		
10	91.6	100	83.3	0	1	0	0	2	1	1	1	0	1	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1	0	2	Alt	2	1	3	Alt			
11	91.6	100	100	0	0	1	0	0	1	0	0	1	2	0	Alt	0	1	2	Alt	2	2	2	2	2	1	2	2	2	1	2	2	2		
12	87.5	100	87.5	0	1	1	1	1	2	2	2	0	2	1	Alt	1	2	1	1	1	1	1	2	1	0	1	2	Alt	2	2	2	2		
13	63.6	100	81.8	0	0	1	0	1	1	1	1	2	3	1	Alt	0	0	0	0	1	0	1	1	1	2	2	2	2	2	3	3	3		
14	80	80	93.3	0	0	2	0	2	1	1	1	1	3	2	Alt	0	0	0	0	1	1	2	1	1	2	2	2	2	3	3	3	3		
15	92.3	100	92.3	1	2	2	2	1	1	2	1	2	2	1	2	0	0	0	2	0	1	2	1	Alt	2	2	2	2	2	2	2	2	2	
16	84.6	100	92.3	1	0	0	0	1	2	2	2	2	0	1	Alt	1	2	0	Alt	2	2	3	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	
17	92.8	85.7	92.8	1	1	0	1	1	1	2	1	0	2	1	Alt	0	0	0	0	2	2	2	2	2	1	3	1	1	1	2	1	1	1	
18	100	85.7	100	2	2	3	2	2	2	1	2	3	4	4	4	0	1	0	0	3	4	3	3	3	3	4	3	4	4	4	3	4	4	
19	50	57.1	71.4	0	0	2	0	2	2	2	2	3	2	1	Alt	0	0	0	0	2	3	3	3	2	3	3	3	3	3	3	3	3	3	
20	76.1	71.4	71.4	0	0	1	0	2	1	0	Alt	1	2	1	1	1	0	1	1	1	1	1	2	1	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2
21	72.7	90.9	90.9	0	1	0	0	2	2	1	2	2	3	2	2	0	1	0	0	3	4	3	3	3	4	3	3	4	3	3	3	3	3	
22	100	100	90	0	0	1	0	2	0	2	2	1	4	1	1	0	0	0	2	3	3	3	3	2	3	2	2	2	3	3	3	3	3	
23	53.8	100	100	2	2	1	2	2	3	3	3	0	2	1	Alt	2	0	0	0	0	2	1	Alt	1	2	1	1	2	1	2	3	2	2	2
24	100	100	91.6	1	0	0	0	1	1	1	1	2	1	1	1	0	0	0	0	1	2	0	Alt	1	1	1	1	2	1	2	3	3	3	3
25	100	100	81.8	2	2	0	2	2	1	2	2	2	3	3	2	0	0	0	0	2	2	2	2	3	3	3	3	3	4	4	3	3	3	3

	Int av 1	Int av 2	Int av 3	pitch av 1	pitch av 2	pitch av 3	cons pa	qv av 1	qv av 2	qv av 3	cons qv	ress av 1	ress av 2	ress av 3	cons res	resp av 1	resp av 2	resp av 3	cons resp	pros av 1	pros av 2	pros av 3	cons pro	artic av 1	artic av 2	artic av 3	cons artic	ddc av 1	ddc av 2	ddc av 3	cons ddc		
26	55.5	66.6	44.4	3	2	3	3	3	2	3	3	3	4	4	4	2	0	0	0	0	3	4	4	4	3	4	4	4	4	4	4	4	
27	88.8	100	88.8	0	1	0	0	1	1	0	1	2	2	2	2	0	0	0	0	0	2	1	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	
28	100	100	100	2	2	2	2	2	3	1	2	2	4	3	Alt	0	0	0	0	0	2	4	3	Alt	2	4	2	2	2	2	3	3	
29	72.7	81.8	81.8	0	0	0	0	0	2	0	0	0	2	1	Alt	1	1	0	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	
30	5.8	23.5	11.7	3	3	4	3	3	3	4	3	4	4	4	4	2	0	0	0	0	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	4	
31	100	100	100	1	1	1	1	1	2	0	1	2	4	2	2	1	0	1	1	1	1	1	2	1	2	3	Alt	2	3	2	2	2	
32=3	61.5	92.3	84.6	0	0	1	0	1	1	1	1	2	3	2	2	1	0	0	0	0	2	3	3	3	2	3	3	3	3	3	3	3	3
33=10	100	100	91.6	0	1	0	0	2	1	2	2	0	1	1	1	0	0	0	0	1	1	1	1	1	0	2	Alt	2	2	2	2	2	
34=13	100	100	90.9	0	0	0	0	1	1	1	1	2	2	1	2	1	0	0	0	2	0	2	2	2	1	2	2	2	2	2	2	2	2
35=19	100	85.7	100	2	0	2	2	2	2	2	2	3	4	3	3	0	0	0	0	3	4	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3	3
36=30	100	100	100	2	1	2	2	3	1	2	Alt	3	4	3	3	0	0	0	0	0	2	3	3	3	2	2	2	2	2	2	2	2	2

ANEXO VII – Distribuição dos valores de GMFA de 31 pacientes com DMJ

sexo	ida de ida de in	tem po	tipo	cag	pa avp	pa avp con	pa avr	pa avr con	pa sdp	pa sdp con	pa cvp	pa cvp con	pa jit	pa jit con	ta avp	ta avp con	ta avr	ta avr con	ta sdp	ta sdp con		
1	1	46	40	6	3	68	260.722	177.868	3.836	5.622	17.642	9.357	6.766	5.261	2.343	1.049	267.848	160.28	3.733	6.239	15.837	4.946
2	1	46	44	2	3	70	211.652	174.54	4.725	5.729	7.669	7.46	3.623	4.274	0.939	1.113	213.734	155.147	4.679	6.446	10.933	4.792
3	2	45	40	5	2	71	203.607	149.656	4.911	6.682	10.54	7.119	5.177	4.757	1.412	0.789	203.908	155.409	4.904	6.435	25.569	6.542
4	1	45	27	18	3	75	347.373	226.501	2.879	4.415	218.973	8.521	63.037	3.762	12.02	1.12	394.415	233.501	2.535	4.283	29.053	11.177
5	1	52	35	17	3	73	300.094	141.85	3.332	7.05	58.703	9.904	19.562	6.982	5.293	1.08	394.415	135.848	2.535	7.361	29.053	10.471
6	2	50	32	18	3	71	268.54	185.342	3.724	5.395	47.841	16.25	17.815	8.767	3.601	2.214	293.217	181.803	3.41	5.5	25.947	10.287
7	1	72	50	22	3	65	263.818	173.975	3.79	5.748	189.807	13.986	71.946	8.039	29.301	1.826	257.445	181.125	3.884	5.521	64.221	14.978
8	2	49	32	17	3	72	197.132	195.867	5.073	5.106	106.274	134.559	53.91	68.699	11.441	10.575	257.445	134.551	3.884	7.432	64.221	12.307
9	1	39	28	11	2	73	251.476	150.764	3.977	6.633	137.715	11.493	54.763	7.623	4.935	1.061	243.975	140.341	4.099	7.125	89.013	6.428
10	2	58	48	10	2	69	263.388	165.339	3.797	6.048	21.698	8.394	8.238	5.077	1.999	1.154	285.806	150.540	3.499	6.643	18.277	6.859
11	1	52	46	6	3	72	227.123	141.85	4.403	7.05	24.7	9.904	10.875	6.982	2.879	1.08	225.406	135.848	4.436	7.361	92.925	10.471
12	1	64	54	10	3	71	360.967	152.544	2.77	6.555	243.228	7.365	67.382	4.828	20.405	0.673	257.258	133.406	3.887	7.496	22.892	5.961
13	1	40	31	9	2	71	216.517	166.129	4.619	6.019	43.345	5.302	20.019	3.191	4.044	0.62	250.126	146.518	3.998	6.825	72.576	13.247
14	2	48	43	5	3	71	166.95	151.111	5.99	6.618	59.064	10.188	35.378	6.742	5.803	1.429	229.88	152.708	4.35	6.548	70.266	16.985
15	1	25	21	4	2	75	215.751	164.527	4.635	6.078	9.483	10.081	4.395	6.127	0.639	1.426	216.12	128.935	4.627	7.756	10.601	4.686
16	1	43	30	13	2	68	133.944	145.51	7.466	6.872	92.799	13.582	69.282	9.334	18.56	0.914	289.593	117.000	3.453	8.547	27.090	5.107
17	1	33	18	15	2	75	182.961	115.98	5.466	8.622	79.194	6.027	43.285	5.197	10.334	0.864	259.301	117.000	3.857	8.547	37.839	5.107
18	2	44	35	9	2	74	233.81	149.696	4.277	6.68	11.452	7.187	4.898	4.801	1.708	0.901	333.319	155.407	3.000	6.435	13.739	6.245
19	1	45	32	13	2	73	279.928	175.651	3.572	5.693	25.998	6.808	9.288	3.876	1.659	0.968	191.231	155.842	5.229	6.417	33.208	4.528
20	2	59	45	14	3	71	223.096	176.335	4.482	5.671	40.581	76.825	18.19	43.568	2.744	6.536	310.397	189.977	3.222	5.264	22.06	33.715
21	2	57	50	7	3	71	227.946	165.439	4.387	6.045	19.159	8.167	8.405	4.937	2.22	1.092	221.314	162.93	4.518	6.138	34.403	7.245
22	2	43	40	3	2	75	123.891	152.047	8.072	6.577	54.944	10.23	44.349	6.728	6.047	1.09	231.659	152.77	4.317	6.546	107.307	10.359
23	2	41	28	13	1	77	317.931	176.094	3.145	5.679	124.769	11.067	39.244	6.285	9.945	1.686	536.074	145.499	1.865	6.873	27.937	6.741
24	1	53	42	11	2	70	194.216	166.843	5.149	5.994	23.618	12.294	12.161	7.369	2.382	1.472	194.216	182.110	5.149	5.491	23.618	8.621
25	1	34	30	4	1	73	333.174	116.344	3.001	8.595	40.827	4.545	12.254	3.77	0.669	303.275	117.014	3.297	8.546	34.217	5.451	
26	1	55	42	13	3	68	191.551	166.843	5.221	5.994	48.902	12.294	25.53	7.369	3.951	1.472	315.759	182.110	3.167	5.491	320.367	8.621
27	1	54	44	10	3	71	294.529	177.943	3.395	5.62	6.779	13.628	2.302	7.659	1.117	1.951	419.661	150.119	2.383	6.661	22.91	10.283
28	2	47	40	7	2	74	294.964	232.926	3.39	4.293	183.356	8.574	62.162	3.681	23.834	0.945	432.54	278.332	2.312	3.593	149.865	35.941

	ta cvp	ta cvp con	ta jit	ta jit cont	ka avp	ka avp con	ka avr	ka avr con	ka sdp	ka sdp con	ka cvp	ka cvp con	ka jit	ka jit cont	ptk avp	ptk avp con	ptk avr	ptk avr con
1	5.913	3.086	1.487	0.378	290.692	179.023	3.44	5.586	22.306	5.453	7.673	3.046	2.345	0.74	196.829	129.94	5.081	7.696
2	5.115	3.088	1.438	0.593	239.23	171.619	4.18	5.827	13.99	9.908	5.848	5.773	2.048	0.854	182.81	162.992	5.47	6.135
3	12.539	4.21	2.02	0.998	209.153	155.409	4.781	6.435	53.161	6.542	25.417	4.21	4.933	0.998	207.788	155.409	4.813	6.435
4	7.366	4.787	1.384	1.135	432.716	221.913	2.311	4.506	209.331	12.614	48.376	5.684	15.824	1.301	426.319	177.509	2.346	5.634
5	7.366	7.708	1.384	0.747	501.152	169.381	1.995	5.904	83.995	7.384	83.995	4.359	3.917	1.078	319.195	139.629	3.133	7.162
6	8.849	5.658	4.078	1.329	298.522	175.193	3.35	5.708	43.239	38.376	14.484	21.905	5.777	3.114	269.644	173.402	3.709	5.767
7	24.946	8.269	4.840	1.78	406.317	180.295	2.461	5.546	266.252	13.142	65.528	7.289	33.059	1.622	157.502	180.392	6.349	5.543
8	24.946	9.147	4.84	1.335	271.799	137.675	3.679	7.263	80.509	28.422	29.621	20.644	7.788	2.117	197.965	134.108	5.051	7.457
9	36.485	4.58	5.666	0.643	220.13	161.725	4.543	6.183	40.985	13.516	18.618	8.358	3.463	1.983	203.648	131.178	4.91	7.623
10	6.395	4.556	2.616	0.933	263.388	154.962	3.797	6.453	21.698	5.283	8.238	3.409	1.999	0.681	244.157	154.744	4.096	6.462
11	41.226	7.708	7.468	0.747	259.915	146.473	3.847	6.827	92.664	11.01	35.652	7.517	10.977	1.417	176.909	126.205	5.653	7.924
12	8.898	4.468	2.656	0.755	279.072	155.389	3.583	6.435	12.26	6.882	4.393	4.429	1.001	0.639	253.329	140.346	3.947	7.125
13	29.016	9.041	2.711	0.94	215.921	166.584	4.631	6.003	18.857	9.879	8.734	5.93	2.674	1.251	204.514	127.239	4.89	7.859
14	30.567	11.122	6.981	1.491	183.461	156.923	5.451	6.373	62.067	8.819	33.831	5.62	7.555	0.819	163.086	146.338	6.132	6.833
15	4.905	3.635	1.076	0.362	232.679	183.127	4.298	5.461	22.953	7.484	9.865	4.087	2.61	0.892	232.679	132.103	4.298	7.57
16	9.354	4.365	2.589	0.64	334.858	157.34	2.986	6.356	25.363	16.52	7.574	10.5	5.073	2.414	322.21	131.178	3.104	7.623
17	14.593	4.365	4.214	0.64	310.571	120.311	3.22	8.312	41.776	26.002	13.451	21.612	4.033	2.412	159.385	100.67	6.274	9.933
18	4.122	4.018	1.766	0.953	352.618	155.2	2.836	6.443	11.582	29.735	3.285	19.159	1.099	2.672	192.988	167.48	5.182	5.971
19	17.365	2.906	4.969	0.647	247.414	169.534	4.042	5.899	26.179	7.679	10.581	4.53	2.55	0.815	163.55	160.06	6.114	6.248
20	7.107	17.747	2.548	2.897	299.377	201.063	3.34	4.974	24.712	11.886	8.255	5.912	3.528	1.793	217.431	170.439	4.599	5.867
21	15.545	4.447	4.659	0.732	262.775	170.096	3.806	5.879	126.648	12.692	48.196	7.462	9.221	1.657	182.691	169.191	5.474	5.91
22	46.321	6.781	10.361	1.09	298.8	160.957	3.347	6.213	45.697	10.313	15.293	6.407	6.501	1.29	205.49	150.406	4.866	6.649
23	5.211	4.633	3.347	1.064	574.01	165.286	1.742	6.05	137.774	18.902	24.002	11.436	18.036	2.231	656.38	123.924	1.524	8.069
24	12.161	4.734	2.382	1.054	324.427	198.006	3.082	5.05	34.681	11.405	10.69	5.76	4.456	1.592	211.76	146.985	4.722	6.803
25	11.283	4.658	2.968	0.724	382.89	121.614	2.612	8.223	32.867	26.8	8.584	22.037	5.149	1.926	483.771	110.502	2.067	9.05
26	101.459	4.734	23.861	1.054	321.507	198.006	3.11	5.05	89.91	11.405	27.965	5.76	9.526	1.592	189.571	146.985	5.275	6.803
27	5.459	6.85	1.962	1.359	344.464	153.074	2.903	6.533	11.48	9.099	3.333	5.944	1.253	1.133	207.188	137.399	4.827	7.278
28	34.648	12.913	22.053	1.67	395.232	349.396	2.53	2.862	132.291	53.638	33.472	15.352	10.836	1.926	215.239	165.494	4.646	6.043

	ptk sdp	ptk sdp con	ptk cvp	ptk cvp con	ptk jit	ptk jit cont	a avp	a avp con	a avr	a avr con	a sdp	a sdp con	a cvp	a cvp con	a jit	a jit cont
1	44.163	18.707	22.437	14.396	5.478	2.95	366.914	186.183	2.725	5.371	29.772	15.924	8.114	8.553	4.076	2.184
2	14.07	17.954	7.696	11.015	1.766	2.937	287.092	234.761	3.483	4.26	45.934	12.533	16	5.339	3.74	1.562
3	36.103	6.542	17.375	4.21	5.394	0.998	381.368	272.683	2.622	3.667	123.767	19.226	32.453	7.051	11.326	3.018
4	176.132	34.304	41.315	19.325	23.188	5.397	867.417	268.264	1.153	3.728	591.773	12.415	68.223	4.628	69.358	1.716
5	48.178	55.094	15.094	39.458	6.912	8.076	428.312	200.55	2.335	4.986	247.205	17.497	57.716	8.724	30.847	2.096
6	23.582	28.871	8.746	16.65	3.11	4.386	228.1	364.72	4.384	2.742	99.391	18.75	43.573	5.141	11.302	2.327
7	63.075	38.83	40.047	21.526	7.994	4.461	511.522	306.505	1.955	3.263	25.294	21.563	4.945	7.042	4.106	2.606
8	76.608	17.679	38.698	13.183	8.871	2.083	308.701	208.971	3.239	4.785	106.548	24.026	34.515	11.497	13.038	1.722
9	75.577	8.863	37.111	6.757	8.112	1.143	316.637	248.47	3.158	4.025	205.574	17.335	64.924	6.977	22.191	3.551
10	54.1	52.468	22.158	33.906	7.924	6.638	464.002	219.976	2.155	4.546	278.826	13.855	60.092	6.298	25.934	2.376
11	39.04	22.51	22.068	17.836	4.469	3.389	233.223	157.903	4.288	6.333	141.724	15.398	60.768	9.751	15.036	2.106
12	52.314	10.544	20.651	7.513	5.652	1.484	825.407	309.755	1.212	3.228	96.722	25.188	124.507	8.132	94.872	2.814
13	144.282	16.402	70.549	12.89	10.077	1.784	303.879	200.542	3.291	4.986	23.853	21.537	7.849	10.74	3.903	2.043
14	22.815	7.128	13.99	4.871	3.182	1.014	277.256	226.997	3.607	4.405	144.416	17.232	52.087	7.591	10.042	2.423
15	22.953	14.079	9.865	10.658	2.61	2.113	364.436	250.871	2.744	3.986	18.991	18.668	5.211	7.441	2.341	3.145
16	186.857	8.863	57.992	6.757	23.793	1.143	420.072	249.45	2.381	4.009	12.769	15.765	3.04	6.32	2.658	3.071
17	47.558	27.743	29.838	27.558	5.367	3.431	458.543	154.52	2.181	6.472	109.512	9.263	23.883	5.995	14.985	1.184
18	23.648	35.49	12.254	21.19	2.401	3.191	345.605	276.463	2.893	3.617	27.67	16.086	8.006	5.818	3.58	2.56
19	34.164	18.366	20.889	11.475	3.149	2.751	203.119	230.514	4.923	4.338	82.038	14.538	40.389	6.307	10.977	1.597
20	50.741	59.192	23.337	34.729	5.039	6.817	314.673	247.87	3.178	4.034	145.206	64.5	46.145	26.022	16.386	5.348
21	20.969	47.62	11.478	28.146	2.254	5.411	291.789	239.708	3.427	4.172	97.919	25.183	33.558	10.506	8.19	2.408
22	58.934	22.722	28.678	15.107	5.818	2.682	292.355	255.368	3.421	3.916	33.329	24.675	11.4	9.662	4.621	3.278
23	615.707	22.039	93.803	17.784	64.992	3.261	501.799	229.174	1.993	4.364	46.019	8.034	9.171	3.506	5.622	1.579
24	52.976	18.791	25.017	12.785	5.081	2.735	430.875	316.916	0.46	3.155	81.697	19.854	60.995	6.265	264.953	1.603
25	213.706	26.608	44.175	24.079	29.08	3.457	367.162	152.269	2.724	6.567	189.891	16.111	51.719	10.58	15.66	1.667
26	56.407	18.791	29.755	12.785	6.904	2.735	283.972	316.916	3.521	3.155	88.475	19.854	31.156	6.265	7.523	1.603
27	36.002	12.822	17.377	9.332	5.149	1.746	374.765	186.404	2.668	5.365	28.673	17.327	7.651	9.295	4.136	2.459
28	57.476	16.511	26.703	9.977	6.774	2.468	410.557	383.178	2.436	2.61	36.208	48.003	8.819	12.528	4.197	3.949

ANEXO VIII – Distribuição dos achados videoendoscópicos da deglutição de 12 pacientes com DMJ de acordo com quantidade e consistência dos alimentos

	Líquido																		
	3ml						5ml						10ml						
	EV	ESP	EEES	EPP	ET	ET	EV	ESP	EEES	EPP	ET	ET	EV	ESP	EEES	EPP	ET	ET	
1	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
2	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
3	S	N	N	N	S	N	S	N	N	N	N	N	S	N	N	N	N	N	N
4	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
5	N	N	N	N	N	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
6	S	S	N	N	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
7	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
8	N	S	N	N	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
9	S	N	N	N	S	S	S	N	N	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N
10	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
11	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
12	N	N	N	N	N	N	S	N	N	N	N	S	S	S	N	N	N	S	S

Mel												
3ml				5ml				10ml				
EV	ESP	EES	EPP	ET	EC	P	A	EV	ESP	EES	EPP	ET
EV	ESP	EES	EPP	ET	EC	P	A	EV	ESP	EES	EPP	ET
1	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
2	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
3	S	N	N	N	N	S	N	N	N	N	N	N
4	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
5	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
6	S	S	N	S	N	N	N	N	N	N	N	N
7	S	S	N	S	N	N	N	N	N	N	N	N
8	S	N	S	N	N	N	N	N	S	N	N	N
9	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
10	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
11	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
12	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N

	Pudim										Sólido						
	EV	ESP	EEES	EPP	ET	EC	P	A	EV	ESP	EEES	EPP	ET	EC	P	A	Grau de Disfagia
1	N	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	2
2	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	0
3	S	N	N	N	N	N	S	N	N	S	N	S	N	N	S	N	2
4	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	0
5	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1
6	N	N	N	N	N	N	N	N	S	N	N	N	S	N	N	N	3
7	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	S	N	N	N	1
8	S	N	N	N	N	N	N	N	S	N	N	N	S	N	N	N	2
9	N	N	S	N	N	N	N	N	N	S	N	N	S	N	N	N	2
10	N	N	N	N	N	S	N	N	N	S	N	N	S	S	N	N	1
11	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	0
12	S	S	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	S	N	N	N	1

ANEXO IX - Análise descritiva do grupo de 28 pacientes com DMJ referente aos resultados da extração da média do período vogal mais consoante(AVP), média do número de sílabas por segundo(AVR), desvio padrão do período (SDP), Coeficiente de variação do período (CVP) e Coeficiente de perturbação do período (JIT) dos gestos motores de fala alternada /pa/, /ta/, /ka/, /pataka/ e /a/.

Medidas	Sílabas	Média	Desvio padrão	Mediana	Q1 ^s	Q3 ^s	Mínimo	Máximo
AVP	pa	242,39	60,23	230,88	200,37	287,23	123,89	360,97
	ta	286,76	82,6	258,37	227,64	313,08	191,23	536,07
	ka	292,13	92,76	294,61	243,32	339,66	0,57	501,15
	pataka	221,01	87,62	205	182,75	238,42	0,66	483,77
	a	387,84	152,48	365,68	292,07	429,59	203,12	867,42
AVR	pa	4,41	1,26	4,33	3,48	4,99	2,77	8,07
	ta	3,72	0,89	3,87	3,19	4,39	1,87	5,23
	ka	3,43	0,87	3,35	2,87	3,94	1,74	5,45
	pataka	4,59	1,24	4,85	4,02	5,37	1,52	6,35
	a	2,81	0,98	2,73	2,26	3,42	0,46	4,92
SDP	pa	69,61	68,05	45,59	20,43	99,54	6,78	243,23
	ta	53,43	62,13	29,05	22,9	67,24	10,6	320,37
	ka	63,76	62,17	41,38	22,63	86,95	11,48	266,25
	pataka	83,86	116,39	51,53	35,08	69,33	14,07	615,71
	a	112,83	117,46	92,6	31,55	143,07	12,77	591,77
CVP	pa	28,37	23,74	18,88	8,32	49,13	2,3	71,95
	ta	19,26	20,28	11,72	6,75	26,98	4,12	101,46
	ka	21,96	19,9	13,97	8,25	31,55	3,29	84
	pataka	28,9	19,5	22,89	16,23	37,9	7,7	93,8
	a	34,89	28,19	33,01	8,47	54,9	3,04	124,51
JIT	pa	6,98	7,54	3,86	2,11	10,14	0,64	29,3
	ta	4,94	5,53	2,84	1,99	4,9	1,08	23,86
	ka	6,69	6,71	4,69	2,58	8,5	1	33,06
	pataka	9,66	12,73	5,57	3,83	8,05	1,77	64,99
	a	24,49	51,37	10,51	4,12	16,02	2,34	264,95

Q1=primeiro quartil e Q3=terceiro quartil.

Análise descritiva do grupo de 28 voluntários sem alterações neurológicas referente aos resultados da extração da média do período vogal mais consoante (AVP), média do número de sílabas por segundo (AVR), desvio padrão do período (SDP), Coeficiente de variação do período (CVP) e Coeficiente de perturbação do período (JIT) dos gestos motores de fala alternada /pa/, /ta/, /ka/, /pataka/ e /a/.

Medidas	Sílabas	Média	Desvio padrão	Mediana	Q1 [§]	Q3 [§]	Mínimo	Máximo
AVP	pa	165,55	25,85	165,78	150,23	176,21	115,98	232,93
	ta	158,29	34,6	152,74	135,85	172,03	117	278,33
	ka	172,7	41,13	165,94	155,29	179,66	120,31	349,4
	pataka	146,15	20,46	146,66	131,18	164,24	100,67	180,39
	a	246,28	58,45	243,79	204,76	274,57	152,27	383,18
AVR	pa	6,18	0,97	6,03	5,68	6,66	4,29	8,62
	ta	6,55	1,17	6,55	5,83	7,36	3,59	8,55
	ka	6,01	1,05	6,03	5,57	6,44	2,86	8,31
	pataka	6,98	1,05	6,82	6,09	7,62	5,54	9,93
	a	4,29	1,04	4,1	3,64	4,89	2,61	6,57
SDP	pa	16,47	26,54	9,9	7,41	12,29	4,55	134,56
	ta	10,29	7,68	7,93	5,71	10,82	4,53	35,94
	ka	15,39	11,25	11,41	8,25	17,71	5,28	53,64
	pataka	24,48	14,7	18,79	15,24	31,59	6,54	59,19
	a	20,37	11,25	17,42	15,58	21,56	8,03	64,5
CVP	pa	9,49	13,71	6,21	4,78	7,5	3,19	68,7
	ta	6,22	3,36	4,7	4,37	7,71	2,91	17,75
	ka	9,08	6,25	5,94	5,08	10,97	3,05	22,04
	pataka	16,64	9,3	13,79	10,32	21,36	4,21	39,46
	a	8,36	4,11	7,25	6,27	9,71	3,51	26,02
JIT	pa	1,71	2,05	1,09	0,93	1,47	0,62	10,58
	ta	1,02	0,51	0,95	0,69	1,23	0,36	2,9
	ka	1,53	0,66	1,5	0,95	1,95	0,64	3,11
	pataka	3,24	1,83	2,84	1,93	3,92	1	8,08
	a	2,43	0,89	2,35	1,69	2,92	1,18	5,35

[§] Q1=primeiro quartil e 3=terceiro quartil.