

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA: CIÊNCIAS  
MÉDICAS

AMANDA LARA BRESSANELLI

**Características da Fala no Parkinsonismo  
Neurodegenerativo**

Porto Alegre

2023

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA: CIÊNCIAS  
MÉDICAS

**Características da Fala no Parkinsonismo  
Neurodegenerativo**

**AMANDA LARA BRESSANELLI**

Orientadora: Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Maira  
Rozenfeld Olchik  
Dissertação apresentada como  
requisito parcial para obtenção de  
título de Mestre em Medicina:  
Ciências Médicas, da  
Universidade Federal do Rio  
Grande do Sul, Programa de Pós-  
Graduação em Medicina:  
Ciências Médicas.

Porto Alegre

2023

### CIP - Catalogação na Publicação

Bressanelli, Amanda Lara  
Características da Fala no Parkinsonismo  
Neurodegenerativo / Amanda Lara Bressanelli. -- 2023.  
72 f.  
Orientador: Maira Rozenfeld Olchik.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do  
Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina, Programa de  
Pós-Graduação em Medicina: Ciências Médicas, Porto  
Alegre, BR-RS, 2023.

1. Síndromes Parkinsonianas Atípicas. 2. Disartria.  
3. Avaliação da Fala. 4. Análise Acústica. 5.  
Escolaridade. I. Olchik, Maira Rozenfeld, orient. II.  
Título.

## **AGRADECIMENTOS**

À minha orientadora Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Maira Rozenfeld Olchik por me permitir trilhar o caminho da pesquisa e deste modo, buscar respostas. Agradeço a confiança e todo apoio recebido ao longo deste tempo e por ser meu exemplo de pesquisadora e professora.

A todas as integrantes do meu grupo de pesquisa - Fonad - pelo auxílio durante a realização deste projeto. Em especial à fonoaudióloga Me. Vanessa Brzoskowski dos Santos e à aluna Geórgia Salerno de Oliveira.

Ao Prof Dr Rui Rothe-Neves pelas valiosas contribuições durante a concepção deste estudo. A ele e aos demais membros da banca: Prof Dr Artur Francisco S. Schuh, Prof Dr Raphael Machado de Castilhos e Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Marina Martins Pereira Padovani por terem aceitado meu convite para participar deste momento e colaborar com o meu trabalho. Muito obrigada pela disponibilidade.

À minha família pelo amor e apoio incondicionais.

Aos pacientes e seus familiares pela prontidão e confiança.

A todos, meu agradecimento sincero.

## RESUMO

**Base Teórica:** Dentre as causas primárias do parkinsonismo neurodegenerativo, estão doenças como: Atrofia de Múltiplos Sistemas (AMS), Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP), Degeneração Corticobasal (DCB) e Demência com Corps de Lewy (DCL) caracterizadas como síndromes parkinsonianas atípicas (SPA) e a Doença de Parkinson (DP). As SPA e a DP afetam, à medida que evoluem, a fala em cerca de 90 a 100% dos indivíduos, sendo a sua avaliação alvo de crescente interesse nos últimos anos como uma possível biomarcadora de progressão ou do início das doenças. Dois métodos estão disponíveis: a primeira e bem consolidada é a análise perceptiva auditiva (APA), realizada pelo julgamento de avaliadores treinados. O segundo método, mais objetivo, é gerado pela análise instrumental ou computadorizada, também chamada de análise acústica. Esse método instrumental vem sendo cada vez mais utilizado no âmbito da pesquisa e da prática clínica. Apesar deste progresso, a questão da diversidade persiste, especialmente em países de baixo rendimento e com recursos educativos limitados, levantando recentemente outras questões relacionadas com a disartria, como: “Qual o impacto das variáveis socioeducativas na fala?”. Apesar dos avanços ainda temos uma lacuna considerável, uma vez que as publicações, em sua maioria, refletem populações de países desenvolvidos, altamente qualificadas e geralmente falantes nativos do Inglês. Ao buscar estudar a fala em sujeitos com parkinsonismo neurodegenerativo, duas questões principais surgiram como desafios e por este motivo se tornaram as questões de pesquisa deste trabalho: a primeira foi levantar as diferenças entre os aspectos da fala de pacientes com parkinsonismo atípico e DP correlacionando-os com os aspectos clínicos e com um grupo controle pareado por sexo e idade. Já a segunda foi e verificar quais as variáveis de fala são impactadas pela escolaridade. **Objetivos:** diferenciar os aspectos de fala em pacientes com parkinsonismo atípico e DP correlacionando-os com os aspectos clínicos e com um grupo controle pareado por sexo e idade, assim como, verificar quais as variáveis de fala são impactadas pela escolaridade. **Métodos:** de caráter transversal este estudo foi composto por amostras de fala de 45 indivíduos distribuídos em três grupos: 15 sujeitos com parkinsonismo atípico (9 MSA, 6 PSP), 15 sujeitos com DP e 15 controles pareados por sexo e idade. Foram coletadas, em um ambiente silencioso, por meio de um

microfone *head-set* posicionado a 5 cm da boca do paciente e de um gravador, três tarefas de fala que compreenderam: tempo máximo de fonação (TMF), diadococinesia de sílabas alternadas (/pataka/) e um monólogo de sessenta segundos. Posteriormente, os dados de gravação foram enviados a um computador para análise instrumental por meio de um software específico, bem como foram utilizados para realização da análise perceptivo-auditiva por avaliadores treinados e experientes na área. Informações sociodemográficas e o protocolo *Radboud Oral Motor Inventory for Parkinson's Disease* (ROMP) foram aplicados na mesma ocasião da coleta de fala. **Resultados:** No grupo do parkinsonismo atípico foram incluídos nove indivíduos com AMS, dos quais 40% eram do sexo masculino, e seis com PSP, dos quais 80% eram homens. Este grupo teve uma duração média de doença mais curta, de 6,33 anos, em comparação com 14,13 anos para o grupo com DP, bem como uma idade maior de início dos sintomas, de 62,73 anos, em comparação com o grupo com DP (54,47 anos). Os parkinsonianos atípicos também demonstraram uma maior gravidade da disartria. Além disso, este grupo teve uma ingestão média diária de Levodopa de 456,67 mg que é inferior ao consumo diário feito pelo grupo PD de 825,73 mg, em que 73,3% dos participantes também apresentaram discinesias. A comparação da análise acústica da articulação entre os três grupos por meio da tarefa de diadococinesia sugeriu que grupo atípico produziu significativamente menos sílabas que o grupo DP ( $p < 0,01$ ) e do que o grupo controle ( $p < 0,00$ ). Este grupo diferenciou-se ainda do grupo DP por apresentar uma taxa de articulação reduzida ( $p < 0,01$ ), uma duração de sílaba mais prolongada ( $p < 0,01$ ) e uma taxa mais lenta de produção de diadococinesia ( $p < 0,01$ ). Para o monólogo apenas o número de sílabas e o tempo de fonação foram significativos ( $p < 0,01$ ). O número de sílabas na tarefa de diadococinesia ( $p < 0,05$ ) e o *phonation time* no monólogo ( $p < 0,05$ ) foram impactadas pela escolaridade. O questionário ROMP indicou pior percepção de fala no grupo com parkinsonismo atípico 22,6 ( $\pm 9,37$ ) em comparação ao grupo com DP 13,47 ( $\pm 6,84$ ). A correlação do ROMP com as tarefas indicou diferença estatisticamente significativa apenas para o número de sílabas na tarefa de diadococinesia ( $p = 0,042$ ) e no monólogo ( $p = 0,036$ ). Por fim, o parkinsonismo atípico teve tempo médio de fonação para a vogal sustentada de 4,50s (2,98-6,57) comparado a 7,84s (5,75-13,64) para o DP e 15,12s (10,14-22,77) do grupo controle, indicando um valor estatisticamente significativo entre o grupo de

parkinsonismo atípico e o grupo controle ( $p < 0,000$ ). **Conclusão:** O tempo máximo de fonação e a diadococinesia de sílabas alternadas são sensíveis às diferenças de fala no parkinsonismo atípico e podem ser candidatos confiáveis para biomarcadores de fala. As influências educacionais na tarefa de diadococinesia e monólogo, deve ser melhor investigada, evidenciando assim a lacuna na compreensão atual de outros aspectos que podem impactar a disartria.

**Palavras-Chave:** Síndromes Parkinsonianas Atípicas, disartria, avaliação da fala, análise acústica, escolaridade.

## ABSTRACT

**Background:** Among the primary causes of neurodegenerative parkinsonism are diseases such as: Multiple System Atrophy (MSA), Progressive Supranuclear Palsy (PSP), Corticobasal Degeneration (CBD) and Dementia with Lewy Bodies (DCL) characterized as atypical parkinsonian syndromes (APS) and Parkinson's Disease (PD). As they progress, PAS and PD affect speech in around 90 to 100% of individuals, with their assessment being the subject of increasing interest in recent years as a possible biomarker of disease progression or onset. Two methods are available: the first and well established is auditory perceptual analysis (APA), carried out by the judgment of trained evaluators. The second, more objective method is generated by instrumental or computerized analysis, also called acoustic analysis. This instrumental method has been increasingly used in research and clinical practice. Despite this progress, the issue of diversity persists, especially in low-income countries with limited educational resources, recently raising other issues related to dysarthria. What is the impact of socio-educational variables on speech? Despite advances, we still have a considerable gap, since the majority of publications reflect populations from developed countries, highly qualified and generally native English speakers. When seeking to study speech in subjects with neurodegenerative parkinsonism, two main issues emerged as challenges and for this reason they became the research questions of this work. The first was to differentiate speech aspects in patients with atypical parkinsonism and PD, correlating them with clinical aspects and with a control group matched by sex and age. The second was to check which speech variables are impacted by education. **Objectives:** differentiate speech aspects in patients with atypical parkinsonism and PD, correlating them with clinical aspects and with a control group matched by sex and age, as well as verifying which speech variables are impacted by education. **Methods:** Methods: this cross-sectional study was composed of speech samples from 45 individuals distributed into three groups: 15 subjects with atypical parkinsonism (9 MSA, 6 PSP), 15 subjects with PD and 15 controls matched by sex and age. Three speech tasks were collected in a silent environment, using a head-set microphone positioned 5 cm from the patient's mouth and a recorder, comprising: maximum phonation time (MPT), diadochokinesis of alternating syllables (/pataka/) and a sixty-second monologue. Subsequently, the recording data was sent to a computer for instrumental analysis using specific



software, as well as being used to carry out auditory-perceptual analysis by trained and experienced evaluators in the area. Sociodemographic information and the Radboud Oral Motor Inventory for Parkinson's Disease (ROMP) protocol were applied at the same time as speech collection. **Results:** Results: The atypical parkinsonism group included nine individuals with AMS, of which 40% were male, and six with PSP, of which 80% were male. This group had a shorter mean disease duration of 6,33 years compared to 14,13 years for the PD group, as well as a higher age of symptom onset of 62,73 years compared to the PD group (54,47 years). Atypical parkinsonians also demonstrated greater severity of dysarthria. Furthermore, this group had an average daily intake of Levodopa of 456,67 mg, which is lower than the daily intake made by the PD group of 825,73 mg, in which 73,3% of participants also had dyskinesias. Comparison of the acoustic analysis of articulation between the three groups using the diadochokinesis task suggested that the atypical group produced significantly fewer syllables than the DP group ( $p < 0.01$ ) and the control group ( $p < 0.000$ ). This group also differed from the DP group by presenting a reduced articulation rate ( $p < 0.01$ ), a longer syllable duration ( $p < 0.01$ ) and a slower rate of diadochokinesis production ( $p < 0.01$ ). For the monologue, only the number of syllables and phonation time were significant ( $p < 0.01$ ). The number of syllables in the diadochokinesis task ( $p < 0.05$ ) and the phonation time in the monologue ( $p < 0.05$ ) were impacted by education. The ROMP questionnaire indicated worse speech perception in the group with atypical parkinsonism 22,6 ( $\pm 9,37$ ) compared to the group with PD 13,47 ( $\pm 6,84$ ). The correlation between the ROMP and the tasks indicated a statistically significant difference only for the number of syllables in the diadochokinesis task ( $p = 0.042$ ) and in the monologue ( $p = 0,036$ ). Finally, atypical parkinsonism had an average phonation time for the sustained vowel of 4.50s (2,98-6,57) compared to 7,84s (5,75-13,64) for PD and 15,12s (10,14-22,77) of the control group, indicating a statistically significant value between the atypical parkinsonism group and the control group ( $p < 0.00$ ).

**Conclusions:** Conclusion: Maximum phonation time and diadochokinesis of alternating syllables are sensitive to speech differences in atypical parkinsonism and may be reliable candidates for speech biomarkers. The educational influences on the task of diadochokinesis and monologue should be better investigated, thus

highlighting the gap in the current understanding of other aspects that can impact dysarthria.

**Keywords:** Atypical Parkinsonism Syndromes, dysarthria, speech evaluation, acoustic analysis, educational status.

## LISTA DE FIGURAS

**Figura 1** - Estratégias para busca e seleção de referências bibliográficas.

**Figura 2** - Critérios clínicos diagnósticos para Atrofia de Múltiplos Sistemas estabelecidos pela Sociedade Internacional de Distúrbios do Movimento (2022).

**Figura 3.** Resumo do diagnóstico diferencial de subtipos raros de Paralisia Supranuclear Progressiva.

**Figura 4.** Marco conceitual esquemático do estudo.

**ARTIGO – Figura 1.** Descrição dos dados sociodemográficos dos subtipos do grupo de parkinsonismo atípico e Doença de Parkinson.

**ARTIGO – Figura 2.** Descrição da inteligibilidade de fala e autopercepção dos subtipos do grupo de parkinsonismo atípico e Doença de Parkinson.

**ARTIGO – Figura 3.** Comparação da análise acústica da articulação entre os três grupos através da tarefa de diadococinesia.

**ARTIGO – Figura 4.** Descrição da comparação entre os grupos através do monólogo.

## LISTA DE TABELAS

**ARTIGO - Tabela 1** – Descrição dos dados sociodemográficos em cada grupo.

**ARTIGO - Tabela 2** – Descrição das características do locutor agrupadas por derivadas do ouvinte.

**ARTIGO - Tabela 3** – Descrição correlação entre os dados clínicos das doenças – idade, idade de início dos sintomas, tempo de doença, ROMP e Medicação – com as variáveis acústicas.

## **LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

**SPA** Síndromes Parkinsonianas Atípicas

**DP** Doença de Parkinson

**AMS** Atrofia de Múltiplos Sistemas

**PSP** Paralisia Supranuclear Progressiva

**DCB** Degeneração Corticobasal

**DCL** Demência com Corpos de Lewy

**SNC** Sistema Nervoso Central

**SN** Substância Negra

**AMS – P** Atrofia de Múltiplos Sistemas – parkinsoniana

**AMS – C** Atrofia de Múltiplos Sistemas – cerebelar

**PSP– RS** Paralisia Supranuclear Progressiva – Síndrome de Richardson

**PSP – P** Paralisia Supranuclear Progressiva – Parkinsoniana

**APA** – Avaliação Perceptivo-Auditiva

**FS** – Frequência de amostragem

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO .....	1
2. REVISÃO DA LITERATURA.....	3
2.1 ESTRATÉGIA PARA LOCALIZAR E SELECIONAR AS INFORMAÇÕES.....	3
2.2 SÍNDROMES PARKINSONIANAS .....	4
2.3 DOENÇA DE PARKINSON .....	5
2.4 SÍNDROMES PARKINSONIANAS ATÍPICAS.....	6
2.4.1 Atrofia de Múltiplos Sistemas .....	6
2.4.2 Paralisia Supranuclear Progressiva.....	9
2.4.3 Degeneração Corticobasal .....	11
2.4.4 Demência Com Corpos De Lewy .....	13
2.5 DISARTRIA NO PARKINSONISMO ATÍPICO .....	14
2.6 FUNDAMENTOS DA FALA E AVALIAÇÃO .....	15
2.6.1 Subsistemas da Fala.....	16
2.6.2 Métodos de avaliação da fala.....	17
2.6.3 Avaliação Perceptivo-Auditiva .....	17
2.6.4 Avaliação Acústica da Fala .....	18
2.7 NÍVEL DE ESCOLARIDADE E SUA REPERCUÇÃO NA FALA.....	19
3. MARCO CONCEITUAL .....	19
4. JUSTIFICATIVA .....	20
5. OBJETIVOS .....	21
5.1 Objetivo Primário.....	21
5.2 Objetivos Secundários .....	21
REFERÊNCIAS .....	22

## 1. INTRODUÇÃO

As síndromes parkinsonianas atípicas (SPA), raras e ainda pouco reconhecidas, são condições caracterizadas pela presença de bradicinesia associada a tremor de repouso, rigidez ou ambos. Embora se enquadrem no grupo do parkinsonismo, compreendem apenas 5% – 7% de todos os casos e inicialmente, podem ser indistinguíveis da Doença de Parkinson (DP) devido à sobreposição de sintomas (SCHEWINSKY *et al.*, 2011; LO., 2021).

Contudo, ao contrário do que ocorre com a DP, as alterações no parkinsonismo atípico instalam-se de maneira simétrica e tem pouca resposta aos medicamentos antiparkinsonianos (DEUTSCHLÄNDER *et al.*, 2017). Enquanto a DP cursa com uma combinação de manifestações clínicas como bradicinesia, rigidez, tremor de repouso e instabilidade postural, as SPA para além dos sintomas motores apresentam distúrbios oculomotores, déficit cognitivo, ataxia e disfunção autonômica (RUSZ *et al.*, 2015; RUSZ *et al.*, 2019; MEISSNER *et al.*, 2019) que aparecem de forma mais precoce do que na DP.

No grupo das SPA estão desordens como a Atrofia de Múltiplos Sistemas (AMS), Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP), Degeneração Corticobasal (DCB) e Demência com Corpos de Lewy (DCL), sendo as duas primeiras as mais prevalentes, embora, incomuns. O diagnóstico depende da probabilidade de certas características principais ou “sinais de alerta” que incluem quedas frequentes precoces, progressão mais rápida, resposta insatisfatória à levodopa, disfunção autonômica grave e sintomas bulbares precoces, como disfagia, disfonia e disartria. Todas decorrem com uma ampla neurodegeneração indicando resultados clínicos geralmente piores (RUSZ *et al.*, 2019; MEISSNER *et al.*, 2019; Lo., 2021) e, até o momento, sem tratamentos eficazes (LO., 2021).

As alterações de fala acometem cerca de 90 a 100% dos indivíduos (RUSZ *et al.*, 2015). Suas características quando comparadas demonstram que as alterações de fala geralmente são mais graves nas SPA do que na DP (RUSZ *et al.*, 2015; RUSZ *et al.*, 2018, RUSZ *et al.*, 2019). Entretanto, ainda

que descrições dos seus aspectos no parkinsonismo atípico e na DP tenham sido realizadas (RUSZ *et al.*, 2015; RUSZ *et al.*, 2018, RUSZ *et al.*, 2019) há a necessidade de se aprimorar as análises, assim como buscar tarefas que possam contribuir para o diagnóstico diferencial entre estas doenças, já que mudanças na fala são estimadas como os primeiros sinais a se desenvolver anos antes do aparecimento dos sintomas motores (RUSZ *et al.*, 2018, RUSZ *et al.*, 2019).

Dado o exposto, este trabalho teve como objetivo inicial avaliar, através da análise perceptivo-auditiva e acústica, a fala de sujeitos diagnosticados com SPA e DP e verificar quais seriam as variáveis que pudessem contribuir e auxiliar a diferenciar estes pacientes.



## 2. REVISÃO DA LITERATURA

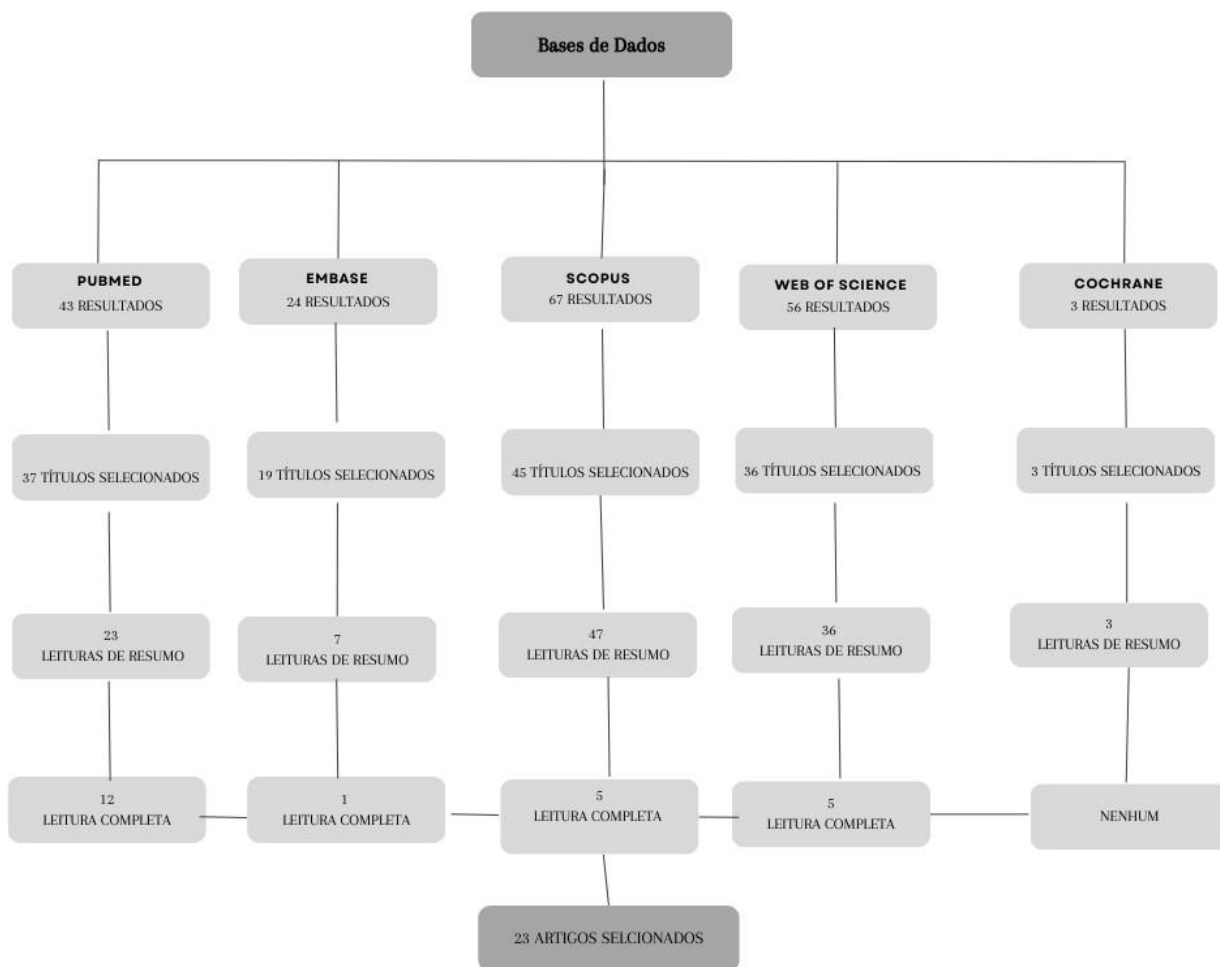
### 2.1 ESTRATÉGIA PARA LOCALIZAR E SELECIONAR AS INFORMAÇÕES

A revisão sistematizada da literatura foi focada nos aspectos relacionados à avaliação da fala em pacientes com SPA e DP. A busca envolveu as bases de dados *PubMed*, *Embase*, *Scopus*, *Web Of Science* e *Cochrane Database Of Systematic Reviews (CDSR)* (Figura 1) cujas estratégias completas estão descritas no texto suplementar 1.

Foram selecionados artigos nos idiomas Inglês, Espanhol ou Português no período compreendido entre 2000 e 2023. Excluíram-se textos que não correspondiam ao objetivo da pesquisa, aqueles que estivessem em outros idiomas que não os supracitados, artigos cujo texto não era disponibilizado na íntegra ou trabalhos publicados como resumos expandidos, pôsteres ou similares.

Além de detalharam-se os aspectos relacionados às questões pertinentes a este estudo, realizou-se uma breve revisão sobre as SPA e DP e sobre a fala e seus métodos de avaliação. Para esta revisão, utilizaram-se múltiplas referências originais sobre o tema, e pesquisaram-se também as listas de referências dos estudos incluídos, bem como uma busca manual complementar utilizando-se termos pré-definidos.

**Figura 1.** Estratégia de busca e seleção de referências bibliográficas.



Fonte: Autoria Própria

## 2.2 SÍNDROMES PARKINSONIANAS

As síndromes parkinsonianas são geralmente associadas à pelo menos dois dos quatro sintomas cardinais – tremor de repouso, bradicinesia, rigidez e/ou instabilidade postural – somados a diversas manifestações clínicas como alterações cognitivas e comportamentais, depressão, distúrbios do sono e disfunção autonômica são causa de muitas incapacidades à medida que evoluem (BERG *et al.*, 2014; HAYES, 2019). Estas incluem a Doença de Parkinson, os distúrbios parkinsonianos atípicos – AMS, PSP, DCB, DCL –, bem como causas secundárias de parkinsonismo que, comumente, são distinguidas com base nas principais características clínicas, para fins de diagnóstico, tratamento e prognóstico (KEENER; BORDELON, 2016).

### 2.3 DOENÇA DE PARKINSON

A DP é uma doença neurodegenerativa crônica e progressiva, caracterizada pela degeneração de neurônios dopaminérgicos no sistema nigroestriatal dos núcleos basais no sistema nervoso central (SNC) que leva à incapacidade à medida que progride (RODRIGUES *et al.*, 2019; SPAGNOL, 2020). A base orgânica da DP é uma degeneração neuronal da *pars compacta* da substância negra (SN) cuja disfunção acomete os axônios projetados ao estriado, produzindo os sintomas clássicos da doença (LEE; YANKEE, 2020; IARKOV *et al.*, 2020; BALESTRASSI & SILVA., 2021).

É a segunda doença neurodegenerativa mais prevalente dentre as enfermidades relacionadas à idade perdendo apenas para a doença de Alzheimer (IARKOV *et al.*, 2020; BALESTRASSI & SILVA., 2021). Sua distribuição universal atinge todos os grupos étnicos e classes socioeconômicas (SPAGNOL, 2020; AGUILERA, VASCONCELOS, 2020). No Brasil, estima-se que a prevalência varia de 100 a 200 casos para cada 100.000 habitantes (SPAGNOL, 2020). Os dados epidemiológicos demonstram que a incidência e prevalência aumentam com o avanço da idade (NITRINI, 2017; SPAGNOL, 2020). Evidências mostram que a doença é rara antes dos 40 anos, porém acomete 1% dos indivíduos acima de 60 anos e 5% da população idosa com mais de 85 anos (NITRINI, 2017; SPAGNOL, 2020; BALESTRASSI & SILVA., 2021).

É clinicamente caracterizada por seus sinais e sintomas que incluem: bradicinesia, rigidez, tremor de repouso e instabilidade postural (LEE; YANKEE, 2020; IARKOV *et al.*, 2020). Sintomas não-motores também são manifestações importantes, e incluem o comprometimento cognitivo, anosmia, distúrbios do sono, obstipação intestinal, dentre outros (SPAGNOL *et al.*, 2020, IARKOV *et al.*, 2020).

A progressão da doença pode levar ao aparecimento de anormalidades de fala definida como disartria, cujos achados abrangem *mono-pitch* e *mono-loudness*, articulação imprecisa com alta taxa de variabilidade durante as emissões, alterações prosódicas, pausas inapropriadas, qualidade vocal áspera, além de uma hipertensão muscular que reduz o controle de vibração

das pregas vocais e gera um fluxo de ar insuficiente para o uso vocal (DARLEY *et al.*, 1969; LOGEMANN *et al.*, 1978; RUSZ *et al.*, 2019; YANG *et al.*, 2020). É possível que modificações na qualidade da voz apareçam já nos estágios iniciais da doença e a prosódia seja o subsistema de fala mais frequentemente afetado na DP inicial não tratada (RUSZ *et al.*, 2011).

## **2.4 SÍNDROMES PARKINSONIANAS ATÍPICAS**

Parkinsonismo atípico é o termo utilizado para descrever quadros neurológicos em que uma síndrome parkinsoniana, geralmente expressa por pelo menos dois sinais cardinais, comumente bradicinesia e rigidez, associa-se a distúrbios autonômicos, cerebelares, de neurônio motor inferior ou, ainda, de motricidade ocular extrínseca (SCHEWINSKY *et al.*, 2011). As SPA referem-se a uma série de enfermidades neurológicas degenerativas ou dismetabólicas que didaticamente são divididas em dois grupos (SCHEWINSKY *et al.*, 2011):

a) Doenças, geralmente esporádicas, que se instalam na meia-idade (após os 40 anos): inclui alterações como PSP, AMS, DCB e DCL e da mesma forma que a DP, o diagnóstico destas doenças é fundamentado principalmente no quadro clínico e a confirmação – diagnóstico definitivo – depende de estudo anatomopatológico (SCHEWINSKY *et al.*, 2011).

Na prática clínica, essas doenças neurodegenerativas são as que oferecem a maior dificuldade para serem distinguidas da DP, porque, também se instalam na meia idade – acima dos 40 anos – e geralmente são esporádicas. O reconhecimento precoce dessas moléstias reveste-se de grande importância porque todas apresentam um prognóstico pior que a DP (SCHEWINSKY *et al.*, 2011).

b) Doenças, frequentemente com história familiar positiva, instaladas antes dos 40 anos: são doenças mais facilmente distinguíveis da DP por suas características básicas: instalação precoce e frequente positividade genética familiar (SCHEWINSKY *et al.*, 2011).

### **2.4.1 Atrofia de Múltiplos Sistemas**

Também conhecida como Síndrome de *Shy-Drager* foi inicialmente descrita em 1969 por Graham e Oppenheimer que introduziram o termo AMS para abranger múltiplas "entidades" neurológicas, como atrofia olivopontocerebelar e degeneração estriatonigral (KNOPP et al., 2002; POEWE et al., 2022; GOH et al., 2023).

Neuropatologicamente, a AMS é uma sinucleinopatia, cuja degeneração estriatonigral e a atrofia olivopontocerebelar são observações neuropatológicas auto descritivas usadas para classificar seus principais subtipos, em que a variante AMS-parkinsoniana (AMS-P) está associada à primeira condição e a variante AMS-cerebelar (AMS-C) associa-se a segunda, embora a maioria dos pacientes tenha características clínicas e patológicas mistas (KNOPP et al., 2002; POEWE et al., 2022; GOH et al., 2023).

Em abril de 2022, a Sociedade Internacional de Distúrbios do Movimento publicou novos critérios diagnósticos definindo quatro níveis de certeza: neuropatologicamente (*post mortem*) estabelecido, clinicamente estabelecido, clinicamente provável e possível AMS prodrômico (WENNING et al., 2022) (Figura 2).

**Figura 2.** Critérios clínicos diagnósticos para AMS estabelecidos pela Sociedade Internacional de Distúrbios do Movimento (2022).

	Core clinical features	Supportive clinical features*	MRI†
Clinically established MSA	<p>At least ONE of:</p> <div style="border: 1px solid blue; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Autonomic dysfunction</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Unexplained urinary voiding difficulties with PVR &gt;100ml</li> <li>• Unexplained urinary urge incontinence</li> <li>• Neurogenic OH (<math>\geq 20/10</math>mmHg drop) after 3 minutes standing/head up tilt test</li> </ul> </div> <p style="text-align: center;">+</p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid green; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Poorly L-dopa responsive parkinsonism</p> </div> <p>OR</p> <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Cerebellar syndrome (at least 2 of)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• gait ataxia</li> <li>• limb ataxia,</li> <li>• cerebellar dysarthria, or</li> <li>• oculomotor features</li> </ul> </div> </div>	$\geq 2$	Required
Clinically probable MSA	<p>At least TWO of:</p> <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: center;"> <div style="border: 1px solid blue; padding: 5px; width: 30%;"> <p>Autonomic dysfunction (at least 1 of)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Unexplained urinary voiding difficulties with presence of post void residual</li> <li>• Unexplained urinary urge incontinence</li> <li>• Neurogenic OH (<math>\geq 20/10</math>mmHg drop) after 10 minutes standing/head up tilt test</li> </ul> </div> <p>OR</p> <div style="border: 1px solid green; padding: 5px; width: 15%; text-align: center;"> <p>Parkinsonism</p> </div> <p>OR</p> <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; width: 30%;"> <p>Cerebellar syndrome (at least 1 of)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• gait ataxia</li> <li>• limb ataxia,</li> <li>• cerebellar dysarthria, or</li> <li>• oculomotor features</li> </ul> </div> </div>	$\geq 1$	Not required
Possible prodromal MSA (Research)	<p>At least ONE of:</p> <div style="border: 1px solid blue; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Non-motor criteria (at least 1 of)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• RBD (on polysomnography)</li> <li>• Neurogenic OH (<math>\geq 20/10</math> mmHg drop) after 10 minutes standing/head up tilt test</li> <li>• Urogenital failure <ul style="list-style-type: none"> <li>• ED in males &lt;60yo AND</li> <li>• Unexplained voiding difficulties with PVR&gt;100ml OR unexplained urinary urge incontinence</li> </ul> </li> </ul> </div> <p style="text-align: center;">+</p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="border: 1px solid green; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Subtle Parkinsonism</p> </div> <p>OR</p> <div style="border: 1px solid red; padding: 5px; width: fit-content;"> <p>Subtle cerebellar signs</p> </div> </div>	NA	NA
<b>Essential features</b>			
Sporadic, progressive, adult onset (>30y) Absence of exclusion criteria‡			

Fonte: Wenning et al (2022)

A incidência da doença é de 0,6-3 por 100.000 pessoas/ano, com uma prevalência estimada de 1,9-4,9 por 100.000 pessoas, com ambos os sexos igualmente afetados (POEWE *et al.*, 2022; GOH *et al.*, 2023). Seu início ocorre tipicamente na sexta década de vida, com diferenças geográficas e étnicas para as variantes: a AMS-cerebelar afetando mais japoneses e populações mestiças (70%-80%) e a AMS-Parkinsoniana acometendo mais europeus e populações norte-americanas (67%-84%) (GOH *et al.*, 2023). Considerada a sinucleinopatia mais agressiva devido à rápida progressão, geralmente leva à incapacidade grave dentro de 5 a 6 anos e morte dentro de 10 anos após o início dos sintomas (GOH *et al.*, 2023).

Para além dos sinais motores, o aparecimento de desordens de fala também é comumente referenciado caracterizando a presença de uma disartria do tipo mista com uma combinação de componentes hipocinéticos, atáxicos e espásticos em ambos os fenótipos (KNOPP *et al.*, 2002; RUSZ *et al.*, 2015;

RUSZ *et al.*, 2020), resultado de uma neurodegeneração mais difundida (SCHEWINSKY *et al.*, 2011). Mais pronunciada que na DP, a disartria na AMS é caracterizada por flutuações excessivas de tom, variações excessivas de volume, aumento da tonalidade da voz, taxa de articulação lenta e imprecisa, fonemas prolongados, e também tremor vocal (RUSZ *et a.*, 2019; DAOUDI *et al.*, 2023).

Gustaw & Gonet (2007) quando avaliaram o subtipo parkinsoniano encontraram um ritmo de fala lento e uma tendência a dividir as palavras em sílabas, com vogais mais centralizadas e reduzidas, obstruintes articuladas com imprecisão e as nasais produzidas com temporização irregular do palato mole associadas a uma fonação soprosa.

Rusz *et al.* (2020) analisaram separadamente os subtipos através da análise acústica e constataram que a variante parkinsoniana exibiu predominantemente uma qualidade vocal áspera, consoantes imprecisas, declínio articulatorio, *monopitch*, flutuações excessivas e quebras de *pitch*. Já a AMS-C apresentou prolongamento de fonemas, inspirações audíveis e quebras de *pitch*. Silêncios inapropriados, taxas de movimento irregulares e lentidão geral da fala estiveram presentes em ambos os fenótipos.

#### **2.4.2 Paralisia Supranuclear Progressiva**

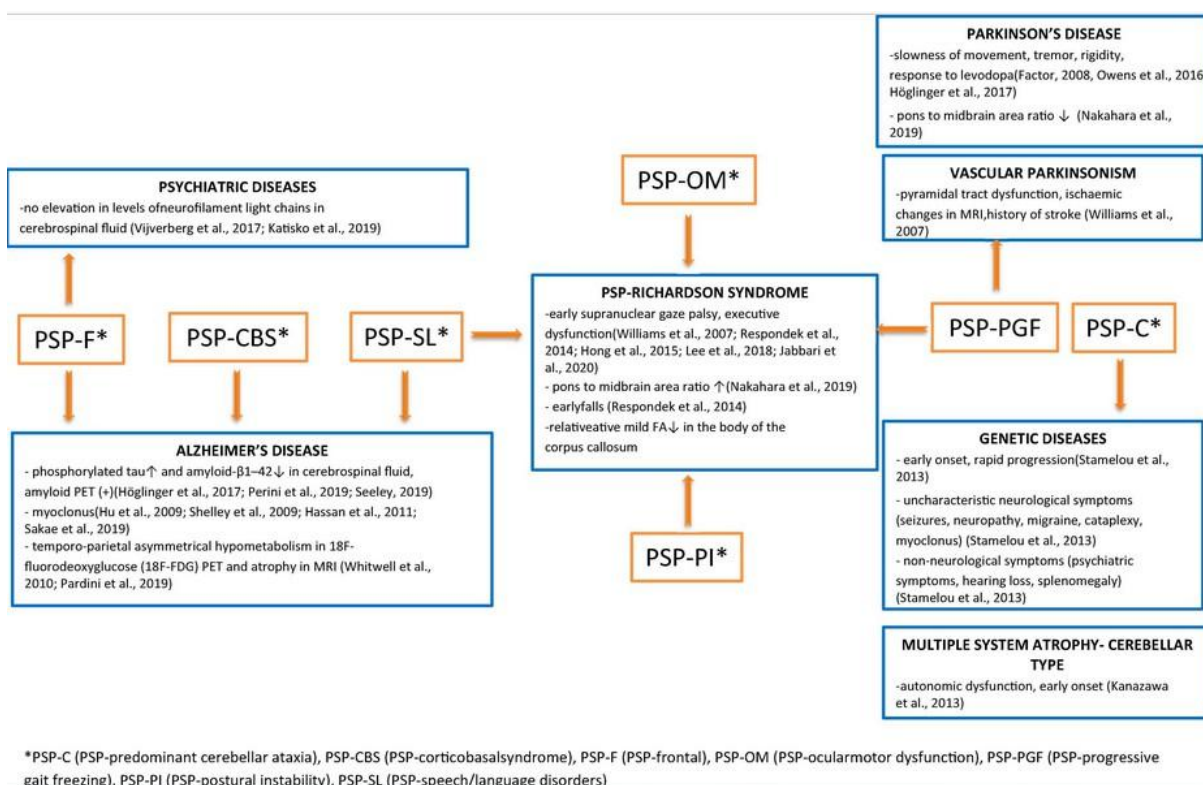
A PSP é a forma de Parkinsonismo Atípico mais frequente, com uma incidência que se aproxima dos 10% quando comparada as demais SPA (AGARWAL; GILBERT, 2020). Do grupo das tautopatias, tem a instabilidade postural como o principal sintoma se sobressaindo já na fase inicial da doença (COUGHLIN; LITVAN, 2020).

Steele, Richardson e Olszewski descreveram a doença em 1964 como uma constelação incomum de paralisia supranuclear do olhar, rigidez axial progressiva, paralisia pseudobulbar e demência leve, sintomas bastante comuns do que hoje é conhecido como o fenótipo clássico da doença, referido como PSP-RS (síndrome de Richardson) (BARER *et al.*, 2022; AGARWAL & GILBERT., 2023). Embora boa parte dos pacientes acabe desenvolvendo a maioria das características da PSP-RS, dois terços dos pacientes desenvolvem

uma segunda variante clínica denominada de PSP-Parkinsonismo (PSP-P) cujo subtipo é o segundo comum, caracterizando-se por maior predominância de tremores em detrimento da rigidez (BARER *et al.*, 2022).

Os critérios para o diagnóstico dessa afecção foram revistos em 2017 por Höglinger *et al.*, que dividiu as manifestações clínicas em quatro grupos (disfunção oculomotora, instabilidade postural, acinesia e disfunção cognitiva) e, conforme as manifestações presentes define o diagnóstico em possível e provável, além de diferenciar os tipos sindrômicos (HÖGLINGER *et al.*, 2017) (Figura 3).

**Figura 3.** Resumo do diagnóstico diferencial de subtipos raros de paralisia supranuclear progressiva (PSP).



Fonte: Krzosek *et al* (2022)

Estudos recentes relatam que a prevalência de paralisia supranuclear progressiva é de 5,8 a 6,5 por 100.000 (KAWASHIMA *et al.*, 2004; AGARWAL & GILBERT., 2023) com uma taxa de incidência anual de de 1,7 casos por 100.000 entre 50 e 59 anos e 14,7 por 100.000 entre 80 e 89 anos, tendo seu início próximo dos 65 anos (AGARWAL & GILBERT., 2023). A progressão



geralmente ocorre de forma bastante rápida e a maior parte dos pacientes torna-se dependente de cuidados dentro de 3 ou 4 anos a partir da apresentação, com morte em uma média de 6 a 9 anos após o diagnóstico (DELL'AQUILA *et al.*, 2013; AGARWAL & GILBERT., 2023).

O comprometimento da fala representa uma das características clínicas que se desenvolve em cerca de 90-100% dos sujeitos com PSP durante o curso da doença (SKODDA *et al.*, 2011; PARJANE *et al.*, 2021). Os indivíduos acometidos normalmente apresentam a prevalência de elementos espásticos como resultado de danos às vias corticobulbares (RUSZ *et al.*, 2015; RUSZ *et al.*, 2020). Desta forma, segmentos de fala mais curtos, pausas longas frequentes, velocidade de fala lenta, intervalo de frequência fundamental (f0) reduzido são características comuns (PARJANE *et al.*, 2021).

Skodda *et al* (2011) não relataram diferenças na fala entre os subtipos PSP-RS e PSP-P. Parjane *et al* (2020) avaliaram a PSP-CBS e identificaram características semelhantes às demais variantes, como durações totais de fala mais curtas e taxas de pausa mais altas.

### **2.4.3 Degeneração Corticobasal**

Descrita em 1967 por Rebeiz *et al.*, como uma alteração que levava à “falta de jeito” lentamente progressiva e uma variedade de sinais assimétricos incluindo rigidez, distonia e mioclonia mas, com funções cognitivas relativamente intactas, introduzindo o termo “degeneração corticonigral com acromasia neuronal” pela primeira vez (CONSTANTINIDES *et al.*, 2019). Esse distúrbio foi amplamente esquecido até 1989, quando Marsden *et al.* introduziram o termo “degeneração corticobasal” (GIBB *et al.*, 1989).

A DCB é uma tautopatía, assim como a PSP. Rara, com início mais tardio e com uma caracterização mais difícil que a PSP e AMS (SARANZA *et al*, 2019) a apresentação mais comum da DCB é a síndrome corticobasal (CBS) com extensos sintomas e sinais corticais (SARANZA *et al*, 2019).

A DCB apresenta-se, habitualmente, com uma síndrome rígido-acinética – às vezes com posturas distônicas – com recorrente e marcante assimetria associada a uma ou mais das seguintes manifestações de disfunção cortical:

apraxia ideomotora, síndrome da mão alienígena, alterações sensoriais corticais ou mioclonias corticais (SCHEWINSKY *et al.*, 2011; SARANZA *et al.*, 2019). Da mesma forma que as demais SPA responde mal à Levodopa (SCHEWINSKY *et al.*, 2011).

Estudos clínico-patológicos ilustraram que a DCB pode se apresentar com diversos fenótipos clínicos, incluindo a síndrome de afasia progressiva primária, com características que envolvem agramatismo não fluente, síndrome comportamental, disexecutiva e visuoespacial, bem como, uma síndrome supranuclear progressiva (CONSTANTINIDESCA *et al.*, 2019).

Faltam dados epidemiológicos robustos sobre a CBD devido à sua raridade, à grande heterogeneidade clínico-patológica do distúrbio e à falta de critérios recentes estabelecidos. Estima-se que seja dez vezes mais rara que a PSP (MAHAPATRA *et al.*, 2004). Sua incidência é estimada em 0,6–0,9 por 100.000 e representa 4–6% dos pacientes com parkinsonismo. A idade média de início da doença é de cerca de 64 anos, enquanto o caso patológico confirmado mais jovem tinha 43 anos. Pode haver uma leve predominância feminina. A sobrevida média é estimada em 6,5 anos. (CONSTANTINIDESCA *et al.*, 2019).

A disartria nestes casos tende a ser progressiva com características que envolvem, comumente, movimentos articulatorios lentificados, *monopitch*, festinação de língua (THÜMLER *et al.*, 2003). Embora o tipo de disartria possa ser difícil de estabelecer devido às características de sobreposição dos sintomas, os tipos mais comumente descritos são espástico, hipocinético ou misto – espástico-hipocinético – (DUFFY *et al.*, 2014).

Frequentemente apresentam desempenho ruim em tarefas de fluência de fonemas e fluência de ação (DUFFY *et al.*, 2014) e a tentativa de determinar se os erros de nível de fonemas individuais são fonéticos ou fonológicos é um desafio persistente para profissionais e pesquisadores, já que são erros desta natureza que podem classificá-los como apráxicos (DUFFY *et al.*, 2014).

Ainda é frequente observar um quadro de afasia progressiva primária não-fluente associada à CBS, revelando alterações amplas de linguagem que

incluem prejuízos na escrita, dificuldade na compreensão e expressão de quantificadores (palavras que precedem substantivos que transmitem informações quantitativas), prejuízo no processamento sintático e déficits nas habilidades narrativas (DE ALMEIDA *et al.*, 2021).

#### **2.4.4 Demência Com Corpos De Lewy**

Os corpos de Lewy são inclusões intraneurais tipicamente encontradas na substância negra de sujeitos com DP (SCHEWINSKY *et al.*, 2011). No fim da década de 1970, em estudos com indivíduos que haviam falecido com quadro demencial, estas inclusões foram identificadas e a partir de então, definiu-se uma nova entidade nosológica denominada demência com corpos de Lewy (DCL), na qual as características clínicas predominantes são parkinsonismo e demência iniciada em até um ano após o início do parkinsonismo, associado a alucinações visuais, distúrbio comportamental do sono REM e flutuação cognitiva (MCKEITH *et al.*, 2017).

A DCL é a segunda forma mais comum de demência em idosos, e abrange vários sintomas clínicos, incluindo disfunção olfatória, disautonomia, depressão e distúrbios comportamentais do sono de movimento rápido dos olhos (WATANABE *et al.*, 2020).

O quadro demencial está presente já nas fases iniciais da doença e embora para critérios de diagnóstico seja incluído apenas o parkinsonismo espontâneo, pacientes com essa afecção que não apresentam sinais de parkinsonismo são extremamente susceptíveis a desenvolver esse tipo de alteração quando tratados com neurolépticos – mesmo em baixas doses – drogas frequentemente empregadas para controlar as alucinações visuais ou outros distúrbios psiquiátricos (SCHEWINSKY *et al.*, 2011). Esse tipo de resposta aos neurolépticos em indivíduos ainda não diagnosticados pode levantar a suspeita de que se trate da DCL (SCHEWINSKY *et al.*, 2011; MCKEITH *et al.*, 2017).

A fala de sujeitos com este quadro é considerada lenta (VOLKMANN *et al.*, 1992). Foi assumido que a taxa de articulação lenta é devido à

característica motora da DCL, com pausas anormais nos limites da frase e alterações prosódicas (VOLKMANN et al., 1992; SACHIN et al., 2008).

Fluência diminuída, na forma de velocidade de fala reduzida e pausas prolongadas, estão relacionadas a déficits nas funções executivas e atrofia pré-frontal, sugerindo que os indivíduos acometidos necessitem de mais tempo para planejar as próximas declarações em comparação com pares saudáveis (ASH et al., 2012).

Alterações articulatórias e gramáticas pode refletir uma demência que se relaciona a fatores internos da linguagem. A produção de fala parece estar mais intacta em indivíduos com DP, a exceção de pausas prolongadas que ocorrem entre as declarações enquanto sujeitos com DCL exibem além desta anormalidade déficits articulatórios mais pronunciados, alterações na função executiva e na gramaticalidade (ASH et al., 2012).

## **2.5 DISARTRIA NO PARKINSONISMO ATÍPICO**

A comunicação através da fala é uma característica marcante da nossa espécie e sua execução correta depende da integridade de diversos sistemas cognitivos, sensoriais, motores, neuromusculares, e fonatórios. A produção da fala, em si, envolve uma série de processos neurofisiológicos e estruturas musculoesqueléticas e neurológicas que interagem de forma complexa para realizar o processamento motor da fala que compreende o planejamento, a programação, o controle motor e a execução final da fala (Duffy, 2019).

As disartrias são um conjunto de distúrbios motores de fala derivadas de alterações neurológicas, que externam anormalidades nos subsistemas da fala: respiração, fonação, articulação, ressonância e/ou prosódia, devido a irregularidades de força, velocidade, amplitude, firmeza ou precisão do mecanismo de fala (PORTALETE et al., 2019). A redução da inteligibilidade e fluência da fala podem causar desafios na participação em atividades habituais, bem como mudanças na autoidentidade, sentimentos de estigmatização e rupturas sociais e emocionais (SCHEWINSKY et al., 2011; PORTALETE et al., 2019).

De acordo com as especificidades dos déficits ou da doença neurológica, existem diferentes tipos de disartria, como flácida, espástica, hipercinética, hipocinética, atáxica e mista. Mais especificamente, a disartria flácida resulta de danos nos neurônios motores inferiores – nervos cranianos e/ou espinhais –, a disartria espástica é uma consequência do dano bilateral aos neurônios motores superiores – tratos corticobulbar/corticoespinhais –, enquanto que as disartrias hipocinéticas e hipercinéticas resultam de alterações no circuito dos gânglios da base, a disartria atáxica resulta da ruptura na circuitaria cerebelar, já as disartrias mistas são uma combinação de dois ou mais tipos de disartria (SCHEWINSKY *et al.*, 2011; PORTALETE *et al.*, 2019).

A maioria dos sujeitos com parkinsonismo neurodegenerativo apresenta alterações da fala resultantes de anormalidades sensório-motoras que afetam os subsistemas respiratório, ressonantal, fonatório, articulatorio e prosódico da fala (TYKALOVA *et al.*, 2020; RUSZ *et al.*, 2021).

Em comparação com a DP, a disartria é geralmente mais grave nas SPA (RUSZ *et al.*, 2015; TYKALOVA *et al.*, 2017; RUSZ, *et al.*, 2020). Enquanto a maioria dos indivíduos com DP exibe disartria hipocinética pura, sujeitos com parkinsonismo atípico normalmente desenvolvem uma disartria mista apresentando uma combinação de componentes hipocinéticos, atáxicos e espásticos como resultado de neurodegeneração mais disseminada (RUSZ *et al.*, 2015; TYKALOVA *et al.*, 2020; DAOUDI *et al.*, 2022).

Apesar da descrição clínica das alterações de fala nos distúrbios do movimento e do consenso entre os profissionais de que estas alterações podem impactar negativamente a interação social e diminuir a qualidade de vida desses indivíduos.

## **2.6 FUNDAMENTOS DA FALA E AVALIAÇÃO**

A fala, marcadamente uma característica da nossa espécie, exige a integridade de diversos sistemas cognitivos, sensoriais, motores, neuromusculares e fonatórios. Envolvendo uma série de processos neurofisiológicos e estruturas musculoesqueléticas e neurológicas que

interagem de forma complexa para realizar o processamento motor, compreende o planejamento, a programação, o controle motor e a execução final (RODRIGUES, 1989; DUFFY, 2019). Esta execução é realizada por cinco processos motores básicos, chamados de bases motoras da fala que compreendem a respiração, a fonação, a ressonância, a articulação e a prosódia (RODRIGUES, 1989; DUFFY, 2019).

Quando alterações neurológicas interferem qualquer uma das etapas do processamento motor, o resultado são os distúrbios motores da fala, que compreendem as disartrias. O estudo destas alterações contribui para o diagnóstico e influência no tratamento destes distúrbios (DUFFY, 2019).

### **2.6.1 Subsistemas da Fala**

A respiração é um componente fundamental para a produção da fala, pois a produção da voz depende diretamente da quantidade de ar oriundo dos pulmões para fornecer a pressão subglótica necessária para a vibração das pregas vocais. Essa vibração produz som e é chamada de fonação. A fonação pode ser afetada por problemas na abertura das pregas vocais ou na respiração, quando há insuficiência de pressurização do sistema (VIZZA *et al.*, 2018; FREED, 2020), sendo algumas características sonoras influenciadas diretamente pelas pregas vocais e pela forma como vibram. Essas características envolvem o tom (*pitch* - uma medida de frequência, medida em *hertz*), a qualidade (avalia a presença de ruídos e de perturbação vocais) e a amplitude (*loudness* - medido em decibéis), relacionada à intensidade do som (VIZZA *et al.*, 2018).

A amplificação do som gerado pela vibração das pregas vocais ocorre pela sua passagem através do trato vocal (faringe, cavidade oral e cavidade nasal) e é chamada de ressonância, afetada principalmente pelo abaixamento do véu palatino, o que torna a fala mais oral ou nasal, além do tamanho da língua e do movimento da mesma na cavidade oral (VIZZA *et al.*, 2018; FREED, 2020). Diversas estruturas - pregas vocais, o véu palatino, a mandíbula, a língua e os lábios -, dependem de movimentos síncronos e coordenados para que haja a formação de fonemas específicos. Esses

movimentos necessitam de precisão, o que envolve tempo, direção, força, velocidade e posicionamento adequados (VIZZA *et al.*, 2018; FREED, 2020).

Por fim, a prosódia é uma característica complexa da fala, pois sua execução depende da coordenação das demais bases motoras. Envolve alterações no volume, tom (através de variações na frequência fundamental), “stress” (realce colocado em algumas sílabas) e duração das sílabas para gerar a entonação e ênfases desejadas com o objetivo de transmitir um significado. Sua avaliação é mais difícil e mais subjetiva do que as outras bases motoras (RAPHAEL *et al.*, 2011; FREED, 2020).

### **2.6.2 Métodos de avaliação da fala**

A avaliação da fala tem sido utilizada de duas formas principais (BAGHAI-RAVARY & BEET, 2013): avaliação perceptivo- auditiva, dependente do julgamento de profissionais treinados e considerada padrão ouro, e a análise acústica, avaliação instrumental realizada por meio de softwares específicos. Os benefícios podem ser observados em ambas as análises, pois envolvem métodos facilmente aplicáveis, não invasivos e de custo acessível, sendo considerados complementares entre si (HIXON *et al.*, 2020).

### **2.6.3 Avaliação Perceptivo-Auditiva**

A Avaliação Perceptivo-Auditiva é o método mais utilizado no ambiente clínico (MURDOCH, 2005), sendo considerada padrão ouro. Seu caráter examinador dependente, influenciado pela experiência e treinamento dos avaliadores é difícil de ser quantificado, o que o torna menos sensível para pequenas modificações, visto que sua avaliação é no máximo semi-quantitativa (FREED, 2020). Assim, este pode não ser o único método para a avaliação de indivíduos em estágios prodrômicos ou para a identificação de alterações na fala em curtos espaços de tempo (FREED, 2020).

Obtida por meio da análise da execução de certas tarefas de fala que usualmente abrangem provas de repetição de palavras e frases, de leitura, análise do discurso e de produções orais pré-estabelecidas (MSHANA *et al.*,

2012) avaliam a impressão global da qualidade vocal da fala e da inteligibilidade do paciente (OATES, 2009).

#### **2.6.4 Avaliação Acústica da Fala**

Os dados objetivos da avaliação acústica computadorizada tornaram-se opção para complementar a análise perceptivo-auditiva da fala ao oferecerem informações não percebidas pelo ouvido humano (KENT *et al.*, 2003). Nas últimas décadas, o desenvolvimento de sistemas de análise e programas de baixo custo facilitou o uso da análise acústica da fala, popularizando as medidas que antes eram possíveis somente nos grandes centros de pesquisa (RUSZ *et al.*, 2021).

A avaliação acústica instrumental objetiva permite a obtenção de dados quantitativos de diversos parâmetros da fala, diretamente relacionados às bases motoras - fonação, ressonância, articulação, respiração e prosódia, e que podem ser obtidos através das mesmas tarefas utilizadas para a APA, cujos dados podem ser extraídos por programas específicos de análise da fala, dentre estes o Praat (BOERSMA, 2001).

Diversos estudos já demonstraram que inúmeros fatores podem influenciar nos dados obtidos de uma análise acústica da fala. Entre estes podemos citar sexo, variabilidade intra sujeito, microfone, ruído do ambiente, sistema de gravação, frequência de amostragem (Fs) e software de análise (BEHLAU *et al.*, 2001; DELIYSKI *et al.*, 2005a; VOGEL *et al.*, 2014).

Por este motivo, em geral são recomendados métodos extremamente padronizados, como no “Protocolo recomendado para avaliação instrumental da voz” (PATEL *et al.*, 2018) e na revisão de Rusz et al (2021) sobre gravação da fala e análise acústica em distúrbios do movimento (em relação ao ambiente, ao microfone (tipo, posicionamento, ângulo), dispositivo para gravação, formato do arquivo, software de análise. Entretanto, como ressaltado por Vogel et al., 2014, essas demandas de alta padronização têm como efeito colateral questões de aplicabilidade, como custo, portabilidade, acesso aos pacientes e complexidade de execução.

As avaliações acústicas têm sido usadas nos distúrbios do movimento para auxiliar nos diagnósticos diferenciais, e ainda, para acompanhar a



progressão da doença ou os efeitos de diversos tratamentos (RUSZ *et al.*, 2021). Entretanto, o principal desafio de medir os parâmetros da fala nestes sujeitos é a necessidade de levar em consideração a instabilidade adicional do sinal causada pelas alterações do movimento como tremores, discinesias, posturas distônicas, além de possíveis alterações em funções cognitivas e da fadiga (RUSZ *et al.*, 2021).

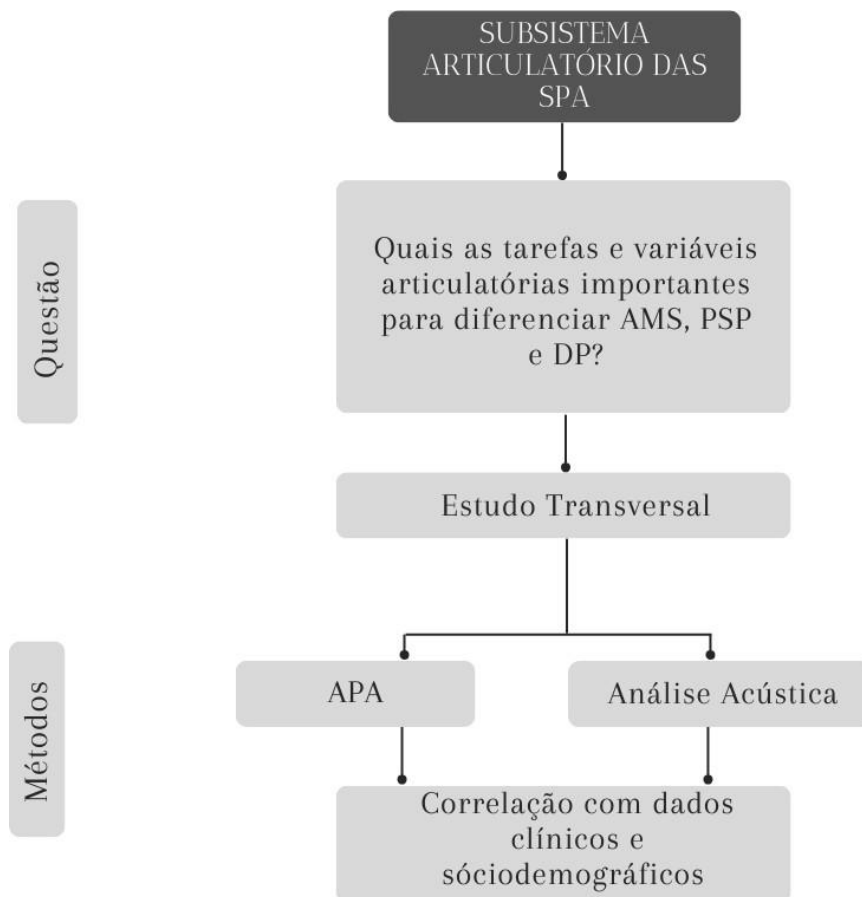
## **2.7 NÍVEL DE ESCOLARIDADE E SUA REPERCUSSÃO NA FALA**

O impacto dos níveis educacionais nas habilidades cognitivas, na linguagem e nas atividades complexas da vida diária já foi estudado e mostrou uma relação intrínseca (MENGE & D'ARCI, 2012; VOLETTI, 2020) nos níveis educacionais e nas habilidades cognitivas (ROSELI & ARDILA, 2003; YASSUDA *et al.*, 2009). Nos países de baixo rendimento, esta é uma questão muito importante, dada a elevada proporção de pessoas com nenhum ou poucos anos de educação formal.

Existem estágios distintos de planejamento e execução da fala: a fase de planejamento da fala refere-se ao estágio inicial onde o cérebro prepara e organiza os aspectos linguísticos e motores da próxima fala (RODRIGUES, 1989). Durante esta fase, o cérebro processa vários elementos, como a seleção de palavras apropriadas, a estrutura das frases e a intenção geral de comunicação. Envolve processos cognitivos superiores e organização linguística, como escolher as palavras certas, construir frases e organizar o fluxo do discurso. Esta fase é crucial para a expressão coerente e eficaz de ideias. A execução da fala refere-se ao processo físico de produção de sons e palavras por meio da coordenação dos diversos subsistemas da fala. Este processo envolve a tradução de informações linguísticas planejadas em comandos motores que resultam na articulação de sons e palavras específicas (RODRIGUES, 1989; YASSUDA *et al.*, 2009).

## **3. MARCO CONCEITUAL**

**Figura 4.** Diagrama representando o marco conceitual esquemático.



Fonte: Autoria Própria

#### 4. JUSTIFICATIVA

As alterações articulatórias em indivíduos com SPA são frequentes e incapacitantes, uma vez que afetam a comunicação causando importante limitação social. Além disso, podem anteceder o início da doença e acompanhar a progressão dos sintomas, transformando-se em candidatas à biomarcadores da progressão da doença (RUSZ *et al.*, 2019; RUSZ *et al.*, 2021; RUSZ *et al.*, 2022). E embora não haja um método padronizado para avaliá-la, há um consenso entre os pesquisadores de que traçar um perfil da fala destes sujeitos pode servir de orientação para novas abordagens no que concerne ao diagnóstico precoce.

A praticidade, simplicidade, custo-benefício e o caráter não invasivo da avaliação da fala, cuja correlação com demais dados clínicos pode ser reveladora, ainda contribui para a proposição de estratégias terapêuticas assertivas a fim de garantir a melhora na qualidade de vida destes sujeitos.

Pesquisas recentes fizeram progressos no discernimento de padrões de fala distintos na doença de Parkinson e no parkinsonismo atípico, ajudando a diferenciar essas condições. Apesar deste progresso, a questão da diversidade persiste, especialmente em países de baixo rendimento e com recursos educativos limitados, levantando recentemente outras questões relacionadas com a disartria. Qual o impacto das variáveis socioeducativas na fala? O que é o processo “normal” de produção motora da fala e qual é a doença?

Nos distúrbios motores da fala, a literatura avançou parcialmente em pensar nos aspectos particulares das diferentes línguas na disartria, porém, ainda temos uma lacuna considerável, uma vez que as publicações refletem populações de países desenvolvidos, altamente qualificadas e geralmente falantes de inglês.

## **5. OBJETIVOS**

### **5.1 Objetivo Primário**

Este trabalho objetiva caracterizar a fala em pacientes com parkinsonismo atípico e Doença de Parkinson correlacionando-os com os aspectos clínicos, bem como, com um grupo controle pareado por sexo e idade.

### **5.2 Objetivos Secundários**

- a) Descrever os aspectos relacionados ao subsistema articulatório no parkinsonismo atípico correlacionando-os com os dados articulatórios da DP idiopática, assim como, com os dados de um grupo controle;
- b) Verificar quais as variáveis de fala são impactadas pela escolaridade no parkinsonismo atípico e na Doença de Parkinson Idiopática.

## REFERÊNCIAS

AGARWAL, Shashank; GILBERT, Rebecca. Progressive Supranuclear Palsy. StatPearls Publishing., Treasure Island, 2021. Disponível em: < <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526098/>>. Acessado em 10 de outubro de 2023, às 10:47min.

AGUILERA, Mario Paul Carvajal; VASCONCELOS, Claudia Cristina Ferreira. Doença de Parkinson Precoce: Revisão bibliográfica. Revista Científica Multidisciplinar Núcleo do Conhecimento., Ano 05, Ed. 08, Vol. 12, pp. 91-136, 2020.

ASH, Sharon et al. Impairments of speech fluency in Lewy body spectrum disorder. Brain and Language., v.120, n.3, p. 290–302, 2012.

BAGHAI-RAVARY, Ladam; BEET, Steve. Automatic Speech Signal Analysis for Clinical Diagnosis and Assessment of Speech Disorders. Springer Briefs in Electrical and Computer Engineering. 2013. Disponível em: < <https://link.springer.com/book/10.1007/978-1-4614-4574-6>>. Acessado em 23 de outubro de 2023, às 19:12 min.doi:10.1007/978-1-4614-4574-6

BALESTRASSI, Luiza Serafini; SILVAIL, Sonia Maria Cesar Azevedo. Descriptive epidemiological study on patients with movement disorders, with emphasis on Parkinson's Disease. Sao Paulo Med J. v.139, n.1. p. 30-37, 2021.

BEHLAU, Mara et al. Avaliação de voz. In: Behlau, M. Voz: o livro do especialista, 1. Rio de Janeiro: Revinter., cap. 3, p. 85-180, 2001.

BERG, Daniela et al. Time to redefine PD? Introductory statement of the MDS Task Force on the definition of Parkinson's disease. Movement Disorders., v.29, n.4, p. 454–462, 2014.

BERTOLAZI, Alessandra Naimaier et al. Validação da escala de sonolência de de Epworth em português para uso no Brasil. J. Bras. Pneumol., v.35, n.9, p.877-883, 2009. BOERSMA, Paul; WEENIN, David. Speak and unSpeak with PRAAT. Glot. International., v. 5, n.9, p. 341-347, 2001.

BOERSMA, Paul; Heuven, Vincent. Praat, a system for doing phonetics by computer. *Glott International.*, v.5, n.9, p:341-347, 2001.

COMPAGNONI, Giacomo Monzio; DI FONZO, Alessio. Understanding the pathogenesis of multiple system atrophy: state of the art and future perspectives. *Review Acta Neuropathol Commun.*, v.12, n.7, p.113, 2019.

CONSTANTINIDES, Vasilios et al. Corticobasal degeneration and corticobasal syndrome: A review. *Clinical Parkinsonism & Related Disorders.*, v. 1, n. 10, p. 66-71, 2019.

COUGHLIN, David; LITVAN, Irene. "Progressive supranuclear palsy: Advances in diagnosis and management." *Parkinsonism & related disorders.*, v.73, p. 105-116, 2020.

DARLEY, Frederic; ARONSON, Arnold; BROWN, Joe. Differential diagnostic patterns of dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Research.*, v.12, n.2, p.246–269, 1969.

DE ALMEIDA, Isabel Junqueira et al. Language in corticobasal syndrome: a systematic review. *Dement Neuropsychol.*, v.15, n.1, p.16-27, 2021.

DELL'AQUILA, Cláudia et al. Predictors of survival in a series of clinically diagnosed progressive supranuclear palsy patients. *Parkinsonism Relat Disord.*, v.19, n.11, p.980-5, 2013.

DEUTSCHLÄNDER, Ângela et al. Atypical parkinsonian syndromes: a general neurologist's perspective. *Eur J. Neurol.*, v.25, n.1, p.41-58, 2018.

DUFFY, Joseph. *Motor speech disorders - substrates, differential diagnosis, and management.* 4<sup>th</sup> ed. St. Louis: Elsevier, Mosby, 2019.

DUFFY, Joseph; UTIANSKI, Rene; JOSEPHS, Keith. Primary progressive apraxia of speech: from recognition to diagnosis and care. *Aphasiology.*, v. 35, n.4, p. 560-591, 2020.

FRANCHIGNONI, Franco; GIORDANO, Andrea; FERRIERO, Giorgio. Rasch Analysis of the Short Form 8-Item Parkinson's Disease Questionnaire (PDQ-8) Quality of Life Research., v. 17, n. 4, p. 541-548, 2008.

FREED, Donald. Motor speech disorders: diagnosis and treatment. 3rd ed. San Diego: Plural, Publishing, 2020.

GIBB, Will et al. Corticobasal degeneration. Brain., v.112, n.5, p.1171–1192, 1989.

GOH, Yee Yen, et al. Multiple system atrophy. Pract Neurol., v.23, p.208–221, 2023.

GRAHAM, James; OPPENHEIMER, Donald. Orthostatic hypotension and nicotine sensitivity in a case of multiple system atrophy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry., v. 32, p. 28–34, 1969.

GUSTAW, Katarzyna; GONET, Wiktor. Speech disorders in Multiple System Atrophy of Parkinson Type. Journal of Pre-Clinical and Clinical Research., v. 1, n.2. p. 185–188, 2007.

HAYES, Michael. Parkinson's Disease and Parkinsonism. Am. J. Med., v.132, n.7, p.802-807, 2019.

HIRSCHBICHLER, Stephanie et al. "Atypical" atypical parkinsonism: Critical appraisal of a cohort. Parkinsonism Relat. Disord., v.37, p.36-42, 2017.

HIXON, Thomas; WEISMER, Gary; HOIT, Jeanette. Preclinical speech science: anatomy, physiology, acoustics, and perception. 3rd ed. San Diego: Plural Publishing, 2020.

HLAVNICKA, Jan et al. Automated analysis of connected speech reveals early biomarkers of Parkinson's disease in patients with rapid eye movement sleep behaviour disorder. Sci Rep., V.7, n.12, p.5-13, 2017.

HÖGLINGER, Günter et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Movement Disord.*, v.32, n.6, p.853-864, 2017.

IARKOV, Alexandre et al. Strategies for the Treatment of Parkinson's disease: Beyond Dopamine. *Frontiers in aging neuroscience.*, vol. 12, n.4, p.31, 2020.

KAWASHIMA, Mika et al. of progressive supranuclear palsy in Yonago, Japan. *Mov Disord.*, v.19, n.10, p.1239-40, 2004.

KEENER, Adrienne; BORDELON, Yvette. Parkinsonism. *Semin Neurol.*, v.36, n.4, n.330-334, 2016.

KENT, Ray et al. Voice dysfunction in dysarthria: application of the Multi-Dimensional Voice Program. *J. Commun. Disord.*, v.36, n.4, p.281-306, 2003.

KNOPP Denise Botelho, BARSOTTINI Orlando, FERRAZ Henrique Ballalai. Avaliação fonoaudiológica na atrofia de múltiplos sistemas: estudo com cinco pacientes. *Arq Neuro-Psiquiatr [Internet].*, v.60, n.3<sup>a</sup>, p.619–23.

KOWALSKA-TACZANOWSKA, Renata; FRIEDMAN, Andrzej; KOZIOROWSKI, Dariusz. Parkinson's disease or atypical parkinsonism? The importance of acoustic voice analysis in differential diagnosis of speech disorders. *Brain Behav.*, v.10, n.8, p. 1-10, 2020.

LEE Tori; Yankee, Eva. A review on Parkinson's disease treatment. *Neuroimmunol Neuroinflammation.*, v.8, p. 1-23, 2021.

Lo Raymond. Epidemiology of atypical parkinsonian syndromes. *Tzu Chi Med J.* v. 19, n.34, p.169-181, 2021.

LOGEMANN, Jeri, et al. Frequency and concurrence of vocal tract dysfunctions in the speech of a large sample of Parkinson patients. *Journal of Speech and Hearing Disorders.*, v.43, n.1, p.47–57, 1978.

MAHAPATRA R.K et al. Corticobasal degeneration. *Lancet Neurol.*, v.3, n.12, p.736–743, 2004.

MCKEITH, Ian et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: Fourth consensus report of the DLB Consortium. *Neurology.*, v. 89, n.1, p. 88-100, 2017.

MEISSNER, Wassilios et al. Multiple System Atrophy: Recent Developments and Future Perspectives. *Movement Disorders.*, v. 34, n. 11, pag. 1629-1642, 2019.

MENG, Xiangfei; D'ARCY, Carl. Education and dementia in the context of the cognitive reserve hypothesis: a systematic review with meta-analyses and qualitative analyses. *PLoS One.*, v.7, n.6, p. 38268, 2012.

MSHANA, Gilry et al. Assessment of speech in neurological disorders: Development of a Swahili screening test. *S Afr J Commun Disord.*, v.4, n1, p.59, 2012.

MURDOCH, Bruce. – Disartria. Uma abordagem Fisiológica para Avaliação e Tratamento. São Paulo: Editora Lovise, 2005.

NITRINI, Ricardo. Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (org.). *Conduitas em neurologia.* 12. ed. Barueri: Manole, 2017.

OATES, J. Auditory-perceptual evaluation of disordered vocal quality – pros, cons and future directions. *Folia Phoniatica et Logopaedica.*, v.61, n.1, p. 49-56; 2009.

OSAKI, Yasushi et al. Prevalence of Parkinson's disease and atypical parkinsonian syndromes in a rural Japanese district. *Acta Neurol. Scand.*, v.124, n.3, p.182-7, 2011.

PARJANE, Natalia et al. Digital Speech Analysis in Progressive Supranuclear Palsy and Corticobasal Syndromes. *MedRxiv. preprint.*, p.1-31, 2020.

PATEL, Rita et al. Recommended Protocols for Instrumental Assessment of Voice: American Speech-Language-Hearing Association Expert Panel to



Develop a Protocol for Instrumental Assessment of Vocal Function. *Am J Speech Lang Pathol.* 2018, v. 6, n.27, p.887-905, 2018.

POEWE, Werner et al. Multiple system atrophy. *Nat Rev Dis Primers.* v.8, n.1, p.56, 2022.

PORTALETE, Caroline Rodrigues et al. Tratamento motor da fala na disartria flácida: um estudo de caso. *Relato de Caso. Audiol Commun.,* p. 1-9, 2020.

PRESOTTO, Monia et al. Translation, linguistic and cultural adaptation, reliability and validity of the Radboud Oral Motor Inventory for Parkinson's Disease – ROMP questionnaire. *Arq. Neuro-Psiquiatr.,* v. 76, n. 5, p. 316-323, 2018.

RAPHAEL, Lawrence; BORDEN, Glória; HARRIS, Katherine. *Speech science primer: physiology, acoustics, and perception of speech.* 6th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2011.

REBEIZ, John et al. Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia: a progressive disorder of late adult life. *Trans. Am. Neurol. Assoc.* v.92, p.23–26, 1967.

RIOS, Gabriel De Almeida. *Avaliação do impacto de sintomas psiquiátricos na qualidade de vida em pacientes com doença de Parkinson.* CENTRO UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA - UniCEUB, Brasília, 2020.

RODRIGUES, Norberto. *Neurolinguística dos distúrbios da fala.* São Paulo: Cortez: EDUC, p. 219, 1989.

RODRIGUES, Wellington Pereira et al. Percepção dos idosos acerca da assistência humanizada de enfermagem frente ao mal de Parkinson. *Brazilian Journal Of Health Review.,* v.2, n.4, p. 3421-3430, 2019.

RUSZ, Jan et al. Distinctive speech signature in cerebellar and parkinsonian subtypes of multiple system atrophy. *Journal of Neurology.,* v. 266, n.6, p: 1394-1404, 2019.

RUSZ, Jan et al. Distinctive speech signature in cerebellar and parkinsonian subtypes of multiple system atrophy. *Journal of Neurology.*, v.266, n.6, p.1394-1404, 2019.

RUSZ, Jan et al. Dysarthria enhancement mechanism under external clear speech instruction in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Journal of Neural Transmission.*, v.127, n.6, p. 905-914, 2020.

RUSZ, Jan et al. Guidelines for Speech Recording and Acoustic Analyses in Dysarthrias of Movement Disorders. *Movement Disord.*, v.36, n.4, p.803-814, 2021.

RUSZ, Jan et al. Speech disorder and vocal tremor in postural instability/gait difficulty and tremor dominant subtypes of Parkinson's disease. *Journal of Neural Transmission.*, v. 127n. 9, p. 1295-1304, 2020.

RUSZ, Jan et al. Speech disorders reflect differing pathophysiology in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *J. Neurol.*, v.262, n.4, p: 992-1001, 2015.

RUSZ, Jan. Detecting speech disorders in early Parkinson's disease by acoustic analysis. 2018. 146f. Habilitation Thesis - Faculty of Electrical Engineering, Czech Technical University in Prague, Prague, 2018.

SACHIN, Sureshbabu et al. Clinical speech impairment in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, and multiple system atrophy. *Neurol India.*, v. 56, n.2, p. 122-126, 2008.

SARANZA, Gerard et al. Corticobasal degeneration. *Int. Rev. Neurobiol.*, v. 136, n. 149, p.149:87-136, 2019.

SCHEWINSKY, Sandra Regina et al. *Atrofia de Múltiplos Sistemas (Neurologia e Reabilitação)*. 12. ed. São Paulo: Livraria Médica Paulista, São Paulo, 2011.

SKODDA, Sabine; VISSER, Wenke; SCHLEGEL, Uwe. Acoustical Analysis of Speech in Progressive Supranuclear Palsy, *Journal of Voice.*, v.25, n.6, p. 725-731, 2011.

SPAGNOL, Giovanna Pereira et al. Principais condutas terapêuticas da farmacologia, fitoterapia e neurocirurgia utilizadas na Doença de Parkinson: Uma revisão da literatura. *Braz. J. Hea. Rev.*, Curitiba, v.3, n.5, p. 12535-12553, set/out. 2020.

THÜMLER, Björn Holger et al. Dysarthria and pathological laughter/crying as presenting symptoms of corticobasal-ganglionic degeneration syndrome. *J. Neurol.*, v. 250, n.9, p.1107-8, 2003.

TOLOSA, Eduardo; WENNING, Gregor; POEWE, Werner. The diagnosis of Parkinson's disease. *Lancet Neurol.*, v.5, n.1, p.75-86, 2006.

TUMAS, Vitor et al. Some aspects of the validity of the Montreal Cognitive Assessment (MoCA) for evaluating cognitive impairment in Brazilian patients with Parkinson's disease. *Dement. neuropsychol.*, v. 10, n. 4, p. 333-338, 2016.

TYKALOVA, Tereza et al. Distinct patterns of imprecise consonant articulation among Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Brain and Language.*, v.165, p. 1-9, 2017.

VOGEL, Adam et al. Comparability of modern recording devices for speech analysis: smartphone, landline, laptop, and hard disc recorder. *Folia Phoniatr Logop.*, v.66, n.6, p:244-50, 2014.

VOLETI, Rohit et al. A Review of Automated Speech and Language Features for Assessment of Cognitive and Thought Disorders. *Journal of Selected Topics in Signal Processing*, v. 14, n. 2, p. 282-298, 2020.

VOLKMANN, Jens et al. Impairment of temporal organization of speech in basal ganglia diseases. *Brain Lang.*, v.43, n.3, p.386–399, 1992.

WATANABE, Hiroyuki; IKEDA, Manabu; MORI, Etsuro. Primary Progressive Aphasia as a Prodromal State of Dementia With Lewy Bodies: A Case Report. *Frontiers in neurology.*, v.11, n.49, p. 1-8, 2020.

WENNING, Gregor et al. The Movement Disorder Society Criteria for the Diagnosis of Multiple System Atrophy. *Mov Disord.*, v.37, p. 1131-1148.

YANG, Shu et al. The physical significance of acoustic parameters and its clinical significance of dysarthria in Parkinson's disease. *Scientific Reports.*, v.10, n. 11776, p. 1-10, 2020.

YASSUDA, Mônica et al. Neuropsychological profile of Brazilian older adults with heterogeneous educational backgrounds. *Arch Clin Neuropsychol.*, v.24, n.1, p.71-9, 2009.

