

**1432****A DISFAGIA NA DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH**

Aline Dutra Russo, Ana Carolina Krum dos Santos, Estela Reckziegel, Jonas Alex Morales Saute, Maria Luiza Saraiva Pereira, Laura Bannach Jardim. Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

**Introdução:** A doença de Machado-Joseph (MJD/SCA3) se caracteriza por um quadro neurológico complexo, de início próximo aos 32 anos, e pouco se conhece sobre a evolução da disfagia nessa condição. Estudos anteriores do nosso grupo sugeriram que a disfagia não se associa à duração da doença, à gravidade e à perda de peso. **Objetivo:** O estudo visa confirmar esses resultados, com a realização da videofluoroscopia da deglutição (VDF), padrão-ouro de diagnóstico. **Métodos:** Aplicação de escalas Barthel, NESSCA, SARA, Click-test, 8-MW, BDI, WHO-QOL, SWAL-QOL, dados clínicos gerais, IMC, tamanho das repetições CAG expandidas no ATXN3 e escores de VDF, DOSS e PAS (desfechos da disfagia). **Resultados:** até o momento, 16 pacientes com MJD/SCA3 concordaram em participar desse estudo. Suas médias  $\pm$  dp de idade (I) foram de  $49.5 \pm 12.5$  anos de vida, CAGexp de 74 (65-80) repetições, idade de início (II) de  $40 \pm 11.5$  anos, duração da doença (DD) de  $9.6 \pm 4.2$  anos, IMC de  $26.6 \pm 3.8$ , NESSCA de  $17.5 \pm 3.7$  pontos, SARA de  $15 \pm 7$ , SWAL-QOL total de  $67 \pm 20.7$  e SQ-red de  $69.7 \pm 20$ . 13 pacientes já realizaram VDF, com DOSS de  $5.4 \pm 0.9$  e PAS de  $2.2 \pm 2.2$ . SQ-red não se associou a nenhuma das variáveis explicativas CAG expandida, I,II, DD, NESSCA e SARA (Spearman ns). A disfagia medida pela PAS mostrou forte tendência a se correlacionar com a duração da doença entre as variáveis explicativas principais (I, II, DD e CAGexp) ( $r = 0.26$ ,  $p = 0.052$ ), enquanto DOSS não apresentou correlação com as variáveis. Os escores DOSS e PAS se correlacionaram significativamente ( $r = 0.32$ ,  $p = 0.009$ , Spearman), mas não com as medidas de disfagia SWAL-QOL e SQ-red, nem com o item "disfagia" da escala NESSCA. **Conclusões:** Resultados parciais sugerem que o SWAL-QOL não será validado para MJD/SCA3. Entre variáveis explicativas, apenas duração da doença apresentou associação à piora da disfagia. Portanto, instrumentos subjetivos de medida da disfagia não foram confiáveis até o momento e poderemos desaconselhar seu uso ao término do estudo. **Palavra-chave:** neurogenética, distúrbios da deglutição. Projeto 12-0476