



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE FONOAUDIOLOGIA
CURSO DE FONOAUDIOLOGIA

MARIANA SOUZA DE JESUS

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DO SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO NA
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: DESCRIÇÃO DE SÉRIE DE
CASOS**

SALVADOR-BAHIA

2016

MARIANA SOUZA DE JESUS

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DO SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO NA
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: DESCRIÇÃO DE SÉRIE DE
CASOS**

Trabalho de Conclusão de Curso de graduação apresentado ao curso de Fonoaudiologia como requisito para a obtenção do grau de Bacharel em Fonoaudiologia na Universidade Federal da Bahia.

Orientador (a): Prof.^a Dr.^a Rita de Cássia Saldanha de Lucena

Co-orientador (a): Joice Silva de Santana

SALVADOR-BAHIA

2016

DEDICATÓRIA

Dedicado à minha mãe (Dona Tita) que com exemplo me ensinou a importância da superação.

Ao meu namorado Islame pela paciência e pelo companheirismo durante esse processo, mesmo quando tudo se mostrava confuso e difícil, se manteve ao meu lado, sendo meu chão e meu colo.

A minha irmã Luana, meus tios e amigos dedico toda essa incrível experiência e caminhada, e a eles terei eterna gratidão pelo apoio e amor.

AGRADECIMENTOS

Acima de tudo agradeço à Deus pela oportunidade e pelo carinho, obrigada Senhor por mais uma vitória e, que venham outras batalhas incansáveis ao longo desta vida.

Aos meus familiares que sempre acreditaram no meu potencial.

Aos meus amigos que construíram ao longo dessa jornada e aos “velhos” que entenderam a minha ausência durante esse processo.

Aos professores (amigos) que me ensinaram a arte do ensinar e do lidar com as situações adversas da vida.

Em especial a minha orientadora Rita Lucena e co-orientadora Joice Santana pela dedicação, confiança, competência e amizade.

À equipe do Ambulatório de Neurogenética/Neuromuscular do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos pelo auxílio à pesquisa e por terem contribuído para o meu crescimento profissional.

A todos os pacientes, pais e funcionários do ambulatório, que voluntariamente contribuíram para que este trabalho fosse possível.

Expresso a toda minha gratidão aqueles que direto ou indiretamente fizeram parte da minha formação.

SUMÁRIO

Apresentação	6
Resumo	7
Introdução	8
Metodologia	9
Resultados	11
Discussão	12
Considerações finais	15
Referências	16
Tabelas e quadro	18
ANEXO 1 – Instruções aos Autores (periódico selecionado)	21
ANEXO 2 – Projeto de pesquisa I	26

CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DO SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO NA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: DESCRIÇÃO DE SÉRIE DE CASOS

CHARACTERIZATION CLINICAL SYSTEM IN STOMATOGNATIC DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: CASE SERIES DESCRIPTION

- 1- Mariana Souza de Jesus – Graduanda do curso de Fonoaudiologia da Universidade Federal da Bahia - Salvador, Bahia, Brasil
- 2- Joice Silva de Santana – Fonoaudióloga e Preceptora da residência multiprofissional do Hospital Universitário Professor Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia - Salvador, Bahia, Brasil
- 3- Marcela Machado Costa - Neurologista, especialista em Doenças Neuromusculares do Hospital Universitário Professor Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia e Professora assistente do curso de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública da disciplina de Neurofisiologia - Salvador, Bahia, Brasil
- 4- Rita Lucena - Professora Associada do Departamento de Neurociências e Saúde Mental da Universidade Federal da Bahia - Salvador, Bahia, Brasil

Trabalho realizado no Ambulatório de Neurogenética do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia.

Mariana Souza de Jesus
E-mail: fono.marisouza@gmail.com
Departamento de Fonoaudiologia, Faculdade de Fonoaudiologia, Universidade Federal da Bahia

Instituto de Ciências da Saúde
Universidade Federal da Bahia
Av. Reitor Miguel Calmon s/n – Vale do Canela
CEP 40.110-100
Salvador, Bahia, Brasil
Tel.: (71) 3283-8886
E-mail – fono.marisouza@gmail.com

Todos os autores participaram da elaboração do projeto e seleção dos instrumentos do estudo. Mariana Jesus e Joice Santana foram responsáveis pela coleta de dados clínicos e demográficos, avaliação funcional do sistema estomatognático e aplicação das escalas. Rita Lucena e Marcela Costa realizaram seleção da amostra, levantamento dos dados referentes ao diagnóstico e avaliação neurológica funcional.

Potencial Conflito de Interesses: Declaro não haver conflito de interesses na realização deste estudo.

Fontes de Financiamento: O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

RESUMO

Introdução: A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular hereditária progressiva, de herança recessiva ligada ao cromossomo X. As manifestações clínicas se iniciam na infância com enfraquecimento muscular progressivo. **Objetivo:** Descrever as condições estruturais e funcionais do sistema estomatognático dos indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne atendidos no Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (Salvador-BA). **Metodologia:** Estudo observacional, descritivo de série de casos, delineado para descrever as alterações morfofuncionais dos indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). Foram incluídos dez sujeitos do sexo masculino, entre 4 e 23 anos, com diagnóstico confirmado de DMD. O protocolo AMIOFE foi aplicado. **Resultado:** As principais alterações observadas estavam relacionadas à respiração, mastigação e deglutição. **Discussão:** A DMD determina alterações estomatognáticas progressivas que causam prejuízo funcional e afetam o estado nutricional e a qualidade de vida. **Conclusão:** Os dados respaldam a importância da atuação fonoaudiológica com a finalidade de minimizar o impacto das alterações miofuncionais orofaciais e maximizar a qualidade de vida desses sujeitos.

Descritores: Distrofia Muscular de Duchenne; Fonoaudiologia; Deglutição; Mastigação; Respiração

Abstract

Introduction: Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a progressive hereditary neuromuscular disease, recessive inheritance linked to chromosome X. The clinical manifestations begin in childhood with progressive muscle weakness. **Objective:** To describe the structural and functional conditions of the stomatognathic system of individuals with Duchenne Muscular Dystrophy treated at the Hospital Complex University Professor Edgard Santos (Salvador-BA). **Methods:** An observational, descriptive case series, designed to describe the morphological changes of individuals with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD). ten male subjects were included between 4 and 23 years, with confirmed diagnosis of DMD. The AMIOFE protocol was applied. **Result:** The main changes observed were related to breathing, chewing and swallowing. **Discussion:** DMD leads to progressive stomatognathic changes that cause functional impairment and affect the nutritional status and quality of life. **Conclusion:** The data to support the importance of speech pathologist performance in order to minimize the impact of orofacial myofunctional changes and maximize the quality of life of these subjects.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy; Speech pathology; Swallowing; Chewing; Breathing

INTRODUÇÃO

As distrofias musculares são miopatias genéticas caracterizadas pelo padrão distrófico inespecífico na fibra muscular decorrente de degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética, sem qualquer anormalidade do neurônio motor ^(1,2). Dentre as distrofias musculares, a distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a forma mais comum, com incidência de aproximadamente 1:3.500 nascimentos, sendo mais frequente no sexo masculino ⁽³⁾. Trata-se de uma desordem neuromuscular hereditária ligada ao cromossomo X, caracterizada por uma mutação no gene (locus Xp21.2) da distrofina que leva à degeneração das fibras musculares, ocasionando no indivíduo fraqueza muscular progressiva, além de comprometer outros órgãos como coração e pulmão, determinando óbito precoce na maioria dos sujeitos afetados ⁽⁴⁾.

A distrofina é uma proteína do citoesqueleto sarcolêmico que liga a actina do citoesqueleto à matriz celular, promovendo a integridade e estabilidade do sarcolema ^(5,6). A deficiência dessa proteína causa ruptura da membrana celular e da lâmina basal, o que impossibilita o influxo normal de cálcio, acarretando áreas de necrose segmentárias. As fibras necrosadas vão sendo substituídas por outras até que a frequência de destruição celular seja tão grande que o tecido seja substituído por tecido adiposo e conjutivo ^(1,6).

Com relação à sobrevida, o óbito ocorre na maioria dos casos até os vinte anos. Aos doze anos, mais de 80% dos sujeitos estarão restritos à cadeira de rodas. A morte é mais frequentemente causada por infecção respiratória, que evolui rapidamente para insuficiência respiratória, ou devido a problemas cardíacos ⁽⁷⁾.

A alimentação, mastigação e deglutição são afetadas em estágios avançados da DMD ⁽⁸⁾, tornando essencial a atuação fonoaudiológica junto a esses indivíduos com o propósito de adequar as funções estomatognáticas e manter a funcionalidade possível. Com o aumento da sobrevida dos sujeitos com DMD, suas necessidades acabam exigindo cuidados especiais ^(4,8).

O presente estudo, portanto, visa descrever as condições estruturais e funcionais do sistema estomatognático dos indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne atendidos em um centro de referência de doenças neuromusculares na Bahia.

METODOLOGIA

Trata-se de um estudo clínico-observacional, descritivo e quantitativo. A amostra deste estudo foi constituída por 10 indivíduos do gênero masculino, com idades entre 4 a 23 anos (média de 10,5 anos), com diagnóstico de DMD. Os participantes são atendidos no Ambulatório de Neurogenética do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (C-HUPES) da Universidade Federal da Bahia.

Trata-se de uma amostra de conveniência de sujeitos identificados nos registros de dados do serviço. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da instituição (CAAE: 56108216.7.0000.0049; parecer nº 1.643.560). Foram incluídos indivíduos que, durante avaliação clínica, aceitaram participar do estudo e cujos responsáveis assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido. A coleta aconteceu no período entre agosto e setembro de 2016. Os critérios de inclusão foram: diagnóstico de DMD, baseado em caracteres fenotípicos, estudo neurofisiológico, elevação de creatinofosfoquinase e identificação de alteração genética no gene da distrofina compatível com DMD.

Foi utilizado o protocolo validado de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores (AMIOFE) sintetizado (devido à finalidade de triagem) com o objetivo caracterizar as condições musculares e funcionais, permitindo com base nos escores máximos, pré-estabelecidos, definir não apenas a presença ou ausência, mas também o grau das disfunções miofuncionais orofaciais⁽⁹⁾.

A aplicação do protocolo foi realizada individualmente pelo mesmo examinador. Os indivíduos foram avaliados na postura sentada, tendo em vista que alguns eram cadeirantes ou tinham fraqueza de musculatura axial.

Foram observados os aspectos estruturais e funcionais do sistema estomatognático. A condição postural de lábios, mandíbula, bochechas, face, língua e palato duro foi caracterizada a partir da observação, sendo atribuídos escores de um a três para, respectivamente, disfunção ou alteração severa (1); adaptação/disfunção leve (2); ausência de alteração (3). Para verificar a mobilidade de lábios, língua, mandíbula e bochechas foi solicitado que os participantes realizassem movimentos de protruir, retrair, elevar, abaixar, lateralizar, inflar, suflar a depender da estrutura avaliada. O escore foi atribuído de acordo com o desempenho do indivíduo, sendo (3) preciso; (2) falta de precisão/tremor; (1) inabilidade severa.

O padrão respiratório em repouso normal foi classificado como nasal (pontuação 3) quando realizado exclusivamente pelo nariz, com selamento labial. O padrão oronasal, no qual a respiração é realizada ora pelo nariz, ora pela boca, foi caracterizado como leve (2) ou severo (1).

Na avaliação da deglutição utilizou-se água (líquido fino) e biscoito (sólido) com relação ao líquido o utensílio utilizado foi o copo descartável transparente. A deglutição foi caracterizada de acordo com os seguintes critérios descritos no quadro 1.

A mastigação foi caracterizada como bilateral alternada (escore 4); simultânea vertical (escore 3); unilateral preferencial (escore 2) e unilateral preferencial crônica (escore 1).

Na avaliação da função mastigatória utilizou-se como alimento sólido biscoito do tipo maisena (o pacote de biscoito era aberto somente no momento da avaliação, para manter a consistência). Essa função foi avaliada quanto ao tipo mastigatório, presença de comportamentos/sinais das alterações como movimentos de cabeça e/ou outras partes do corpo, postura alterada.

Ao final da avaliação, todos os responsáveis dos participantes, tiveram uma devolutiva acerca da avaliação em uma sala do ambulatório, efetivando-se as condutas necessárias a cada situação.

Os dados provenientes coletados foram inseridos no banco de dados, tabulados em uma tabela do Microsoft® Excel. Para análise estatística descritiva, foram consideradas média, mediana, desvio padrão, frequência absoluta e proporções.

Todos os responsáveis pelos participantes assinaram um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e os menores de idade o Termo de Assentimento antes de os procedimentos serem iniciados.

RESULTADOS

Foram incluídos no estudo dez sujeitos com DMD do sexo masculino, com idades entre 4 e 23 anos. A tabela 1 contém informações sobre características gerais da amostra em relação à idade, grau de comprometimento motor e queixas relacionadas às funções estomatognáticas. Cerca de trinta por cento apresentaram queixas de dificuldade de mastigação e deglutição, mas 60% referiram engasgos eventualmente.

Em relação aos distúrbios miofuncionais orofaciais (Tabela 2), a maioria apresentou assimetria leve de face. Em repouso observou-se ausência de oclusão labial caracterizada como disfunção leve em 60% dos sujeitos e metade apresentaram boca aberta e língua interposta aos arcos dentários (disfunção leve ou adaptação). Observou-se imprecisão para mobilidade de lábios em 60% e no movimento mandibular em 70% dos sujeitos.

A alteração quanto ao modo respiratório (oronasal) foi detectada em 60% dos sujeitos. Mastigação unilateral preferencial do mesmo lado foi detectada em 90% e 60% apresentaram movimentos compensatórios de cabeça.

Na avaliação da deglutição a maioria apresentou múltiplas deglutições na consistência sólida, associado a comportamento de movimentação de cabeça em 50% dos casos.

O comportamento dos lábios na deglutição para consistência sólida foi assistemático e associado com esforço para manter vedamento em 70% dos sujeitos.

DISCUSSÃO

Trata-se de uma amostra heterogênea em decorrência da variação e faixa etária e grau de comprometimento muscular. Mesmo assim, observou-se alta frequência de transtornos miofuncionais afetando respiração, mastigação e deglutição.

De acordo com a literatura nos indivíduos com DMD a respiração torna-se insuficiente e, na maioria dos casos, o óbito se dá durante a segunda década de vida ou no início da terceira década, geralmente em consequência de infecções de vias aéreas superiores ⁽¹⁰⁾.

Com relação à mastigação, estudo refere que, a partir dos 2 anos de idade, ocorre diminuição da força de mordida e vedamento labial em sujeitos com DMD.

Com a progressão da doença, ocorre diminuição do tônus muscular de masseter. A língua alargada pela substituição do tecido muscular por tecido conjuntivo comprime a maxila determinando deformidade conhecida como efeito *Perlchain* reverso, o qual é potencializado pela hipotonia das estruturas estomatognáticas que se mostram incapazes de se opor ao efeito mecânico da língua. Como consequência, ocorre crescimento desenfreado na dimensão transversal e protusão dos incisivos dificultando a mordida e a mastigação ⁽¹⁰⁾.

A fraqueza muscular afeta o preparo do bolo alimentar. A alimentação mais laboriosa determina menor aporte calórico e conseqüente perda de peso. Na tentativa de garantir a produção de energia pode ocorrer, na ausência de um aporte proteico adequado, maior lesão das fibras musculares, o que agrava os sintomas da doença. Para minimizar a fadiga durante mastigação, é necessário adaptar a dieta, levando-se em consideração aspectos inerentes à viscosidade, consistência e volume dos alimentos ^(8,11,12,13).

A redução funcional leva à progressão degenerativa dos músculos esqueléticos, incluindo os da face, língua e os mastigatórios ⁽¹¹⁾. Estudos apontam para a influência do movimento sobre a estrutura esquelético-facial e alertam sobre a importância de manter a funcionalidade por meio de estratégias adotadas precocemente, antes mesmo que a musculatura estomatognática seja claramente afetada pelas alterações distróficas ⁽⁸⁾.

A língua humana é um órgão essencialmente muscular, de estrutura extremamente complexa, que participa ativamente de diversas funções do sistema estomatognático ⁽¹⁴⁾. Durante a deglutição, a força que a língua realiza para levar o bolo alimentar é componente essencial para deglutição segura. Estudos descrevem que essa ação nos sujeitos com DMD está reduzida desde a fase oral, já que o contato da língua com a cavidade oral é garantido por meio da ativação dos músculos do órgão em combinação com a atividade da musculatura

submental correspondendo ao ventre anterior do digástrico, genio-hióideo e milo-hióideo ^(8,13).

Os achados descritos corroboram com a literatura, Nozaki et al. ⁽¹⁴⁾, em estudo sobre disfagia, observaram que complicações na fase faríngea são mais tardias. Segundo os autores, perturbações nas fases de preparação e oral, diminuição da força oclusal e fraqueza muscular da língua são frequentemente identificadas em adolescentes com DMD. Esses achados inviabilizam o prazer de se alimentar e contribui para deficiências nutricionais.

A distrofia muscular determina interferências sobre mastigação e deglutição, mais significativas com a progressão da doença. Avaliação fonoaudiológica periódica com o intuito de averiguar a função das estruturas estomatognáticas é essencial para promover adaptações dietéticas e adotar medidas para prevenir desnutrição e complicações inerentes à deglutição disfuncional ⁽¹²⁾.

Torna-se importante a utilização de testes dinâmicos para aferição dos déficits. Nos grandes centros de Doenças Neuromusculares têm sido preconizadas outras estratégias de mensuração de função muscular durante o diagnóstico e prospectivamente no decorrer da evolução da doença. A ultrassonografia de língua pode informar sobre grau de substituição dos músculos por tecido conjuntivo. A videofluoroscopia é uma ferramenta valiosa para avaliação dos distúrbios da deglutição e a eletromiografia de superfície da língua e submental permite aferir o grau de comprometimento muscular ⁽⁸⁾.

No entanto, o alto custo inviabiliza o emprego desses procedimentos em larga escala. O treinamento de profissionais para aplicação e escalas de avaliação e detecção precoce das disfunções é essencial para garantir uma melhor atenção aos sujeitos com DMD.

COMENTÁRIOS FINAIS

Este estudo demonstrou que a maioria dos pacientes estudados apresentaram alterações fonoaudiológicas, principalmente no que se refere à postura das estruturas orais e às funções de respiração, mastigação e deglutição. A partir desses dados, justifica-se a importância da atuação fonoaudiológica com a finalidade de minimizar o impacto das alterações miofuncionais orofaciais e maximizar a qualidade de vida dessas crianças. Aliado a isto, torna-se necessário a realização de estudos com amostras maiores e mais homogêneas e desenvolvimento de protocolos específicos para esta população.

REFERÊNCIAS

1. MORAES, F. M. et al. Distrofia Muscular de Duchenne : relato de caso Duchenne Muscular Dystrophy : case report. **Revista Científica da FMC**, v. 6, n. 2, p. 11–15, 2011.
2. REED, U. C. Doenças neuromusculares. **Jornal de Pediatria**. v. 78, Supl.1, 2002.
3. BRUGGEN, V. HW. et al. Predictive factors for masticatory performance in Duchenne muscular dystrophy. **Neuromuscular Disorders**, v. 24, n. 8, p. 684–692, 2014.
4. ARCHER, S. K. et al. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy assessed by validated questionnaire. **International Journal of Language and Communication Disorders**, v. 48, n. 2, p. 240–246, 2013.
5. ZATZ, M.; PASSOS BUENO, M.R. Miopatias hereditárias: avanços dos últimos dois anos. In: NITRINI R. et al. **Condutas em neurologia**. São Paulo: Clínica Neurológica HC-FM, USP, p.71-78, 1995.
6. FREZZA, R. M. et al. "Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Duchenne e de Becker." **Revista Brasileira em Promoção da Saúde** 18.1: 41-49, 2005.

7. THRUSH, P.T. et al. Re-examination of the electrocardiogram in boys with Duchenne muscular dystrophy and correlation with its dilated cardiomyopathy. **American Journal of Cardiology**. 103: 262-5, 2009.
8. HOEK, V.D.E.L. et al. Oral muscles are progressively affected in Duchenne muscular dystrophy: Implications for dysphagia treatment. **Journal of Neurology**, v. 260, n. 5, p. 1295–1303, 2013.
9. MEDEIROS, A. P. M. Validação do Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com escalas para jovens e adultos, 2011.
10. ECKARDT L, HARZER W. Facial structure and functional findings in patients with progressive muscular dystrophy (Duchenne). **American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics**. 110:185-90, 1996.
11. TORRIANI M, TOWNSEND E, THOMAS BJ, BREDELLA MA, GHOMI RH, TSENG BS. Lower leg muscle involvement in Duchenne muscular dystrophy: an MR imaging and spectroscopy study. **Skeletal Radiology** 41:437–445, 2012.
12. PERILO TVC, MOTTA AR, LAS CASAS EB, SAFFAR JME, Costa CG. Força da língua em respiradores orais. **Revista Sociedade Brasileira Fonoaudiologia**.12(3):184-90, 2007.
13. PIZOLATO RA, FREITAS-FERNANDES FS, GAVIÃO MBD. Deglutition and temporomandibular disorders in children. **MINERVA STOMATOLOGICA**. 58(11-12): 567-76, 2009.
14. NOZAKI, S. et al. Range of motion exercise of temporomandibular joint with hot pack increases occlusal force in patients with Duchenne muscular dystrophy. **Acta Myologica**. XXIX: p. 392-397, 2010.

Quadro 1: Escores para deglutição, segundo AMIOFE

Variáveis do AMIOFE	Movimentos	Escore
Comportamento dos lábios	Oclusão normal dos lábios - Sem aparentar esforço	3
	Oclusão dos lábios com esforço - Leve	2
	Oclusão dos lábios com esforço - Moderada	1
	Não vedam a Cavidade Oral - Severa	0
Comportamento da língua	Contida na cavidade oral - normal	3
	Interposta aos arcos dentários - Adaptação ou disfunção	2
	Interposta aos arcos dentários - Protruída em excesso	1
Outros comportamentos e sinais de alteração	Movimentação da cabeça - ausente	1
	Movimentação da cabeça - presente	0
	Tensão dos Músculos Faciais - ausente	1
	Tensão dos Músculos Faciais - presente	0
	Escape de alimento - ausente	1
	Escape de alimento - presente	0
Eficiência Item Complementar - Bolo sólido	Não repete a deglutição do mesmo bolo	3
	Uma repetição	2
	Deglutições múltiplas	1
Eficiência Item Complementar - Bolo Líquido	Não repete a deglutição do mesmo bolo	3
	Uma repetição	2
	Deglutições múltiplas	1

Tabela 1. Características gerais do comprometimento motor e queixas relacionadas às funções estomatognáticas.

Identificação	Idade	Grau de comprometimento motor	Queixa de dificuldade mastigação	Queixa de dificuldade de deglutição	Queixa de engasgos
1	15	Cadeirante	Não	Não	Não
2	16	Cadeirante	Não	Não	Sim
3	23	Cadeirante	Sim	Sim	Sim
4	9	Cadeirante	Sim	Sim	Sim
5	10	Cadeirante	Não	Não	Sim
6	13	Cadeirante	Não	Não	Sim
7	8	Marcha com apoio	Sim	Sim	Sim
8	4	Marcha sem apoio	Não	Não	Não
9	11	Marcha com apoio	Não	Não	Não
10	8	Marcha sem apoio	Não	Não	Não

Tabela 2. Distribuição da amostra dos pacientes do ambulatório de Neurogenética Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia, de acordo com as alterações miofuncionais orofaciais.

Alterações sistema estomatognático		
Estruturais	Comprometimento	%
Ausência de oclusão labial	Disfunção leve	60
Boca aberta	Disfunção leve	50
Assimetria de face	Leve	90
Língua interposta aos arcos dentário	Adaptação ou disfunção	50
Mobilidade		
Mobilidade de lábios	Falta de precisão	60
Mobilidade mandibular	Falta de precisão	70
Funções		
Respiração oronasal	Leve	60
Oclusão dos lábios com esforço (Deg. Comp. Lábios)	Leve	70
Deglutição: Movimentação da cabeça	Presente	50
Deglutições múltiplas (sólido)	-	80
Mastigação unilateral	Preferencial (66% do mesmo lado)	90
Mastigação: Movimentação da cabeça	Presente	60
Resultado total mastigação	-	90
Resultado total deglutição	-	100

Legenda: Deg. Comp. Lábios = Deglutição: Comportamento dos lábios

ANEXO 1

Escopo e política INSTRUÇÕES AOS AUTORES CoDAS, ISSN versão online 2317-1782, é uma publicação técnico-científica da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia, São Paulo. É publicada bimestralmente com o objetivo de contribuir para a divulgação do conhecimento técnico e científico em Ciências e Distúrbios da Comunicação – mais especificamente nas áreas de Linguagem, Audiologia, Voz, Motricidade Orofacial, Disfagia e Saúde Coletiva em Fonoaudiologia – produzido no Brasil e no exterior. São aceitos trabalhos originais, em Português, Inglês ou Espanhol. Todos os trabalhos, após aprovação pelo Conselho Editorial, serão encaminhados para análise e avaliação de dois revisores, sendo o anonimato garantido em todo o processo de julgamento. Os comentários serão devolvidos aos autores para as modificações no texto ou justificativas de sua manutenção. Somente após aprovação final dos editores e revisores os trabalhos serão encaminhados para publicação. O conteúdo dos manuscritos é de inteira responsabilidade dos autores. Os artigos que não estiverem de acordo com as normas da revista não serão avaliados. A revista CoDAS é uma publicação bilíngue Português/Inglês (ou Espanhol/Inglês). Os autores são responsáveis pela tradução para o Inglês, feita por empresas indicadas pela revista CoDAS. Os falantes nativos ou fluentes podem submeter o manuscrito diretamente em Inglês, e neste caso a publicação não será traduzida para o Português. A qualidade da versão em Inglês será avaliada, e caso haja necessidade os autores serão responsáveis pelos custos da revisão da versão em Inglês. A revista publica os seguintes tipos de artigos: Artigos originais, Revisões sistemáticas ou meta-análises, Comunicações breves, Relatos de casos, Cartas ao editor.

Relatos de casos: artigos que apresentam casos ou experiências inéditas, incomuns ou inovadoras com até dez sujeitos (ou casos), com características singulares de interesse para a prática profissional, descrevendo seus aspectos, história, condutas e resultados observados. Deve conter: resumo e descritores, abstract e keywords, introdução (com breve revisão da literatura), apresentação do caso clínico, discussão, comentários finais e referências (máximo 15). O arquivo não deve conter mais do que 20 páginas. A apresentação do caso clínico deverá conter a afirmação de que os sujeitos envolvidos (ou seus responsáveis) assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, consentindo, desta forma, com a realização e divulgação da pesquisa e seus resultados.

No caso de utilização de imagens de pacientes, no momento da submissão do artigo, deve-se anexar cópia do Consentimento Livre e Esclarecido dos mesmos, constando a aprovação para reprodução das imagens em periódicos científicos.

Forma e preparação de manuscritos

As normas que se seguem devem ser obedecidas para todos os tipos de trabalhos e foram baseadas no formato proposto pelo International Committee of Medical Journal Editors e publicado no artigo "Uniform requirements for manuscripts submitted to Biomedical journals", versão de abril de 2010, disponível em: <http://www.icmje.org/>.

SUBMISSÃO DO MANUSCRITO

Serão aceitos para análise somente os artigos submetidos pelo Sistema de Editoração Online, disponível em <http://mc04.manuscriptcentral.com/codas-scielo>. Os autores dos artigos selecionados para publicação serão notificados, e receberão instruções relacionadas aos procedimentos editoriais técnicos. Os autores de manuscritos não selecionados para publicação receberão notificação com os motivos da recusa. Os trabalhos em análise editorial não poderão ser submetidos a outras publicações, nacionais ou internacionais, até que sejam efetivamente publicados ou rejeitados pelo corpo editorial. Somente o editor poderá autorizar a reprodução dos artigos publicados na CoDAS em outro periódico. Em casos de dúvidas, os autores deverão entrar em contato com a secretaria executiva pelo e-mail codas@editoracubo.com.br.

DOCUMENTOS NECESSÁRIOS PARA SUBMISSÃO REQUISITOS TÉCNICOS

Devem ser incluídos, obrigatoriamente, os seguintes documentos:

a) carta assinada por todos os autores, contendo permissão para reprodução do material e transferência de direitos autorais, além de pequeno esclarecimento sobre a contribuição de cada autor. O documento deve estar digitalizado. No sistema tipifique como "Supplemental File NOT for Review";

b) aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa da instituição onde foi realizado o trabalho, quando referente a pesquisas em seres humanos ou animais. O documento deve estar digitalizado. No sistema tipifique como "Supplemental File NOT for Review";

c) cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido assinado pelo(s) sujeito(s) (ou seus responsáveis), autorizando o uso de imagem, quando for o caso. O documento deve estar digitalizado. No sistema tipifique como "Supplemental File NOT for Review";

d) declaração de conflitos de interesse, quando pertinente. O documento deve estar digitalizado. No sistema tipifique como "Supplemental File NOT for Review";

e) Página de identificação do manuscrito. Todos os dados de autoria devem estar na Página de identificação (veja abaixo como preparar esta página). O manuscrito não deve conter dados de autoria. No sistema tipifique como "Title Page";

f) Tabelas, quadros, figuras, gráficos, fotografias e ilustrações devem estar citados no texto e apresentados no manuscrito, após as referências. Devem ser apresentados também em anexo, no sistema de submissão. Tabelas e quadros devem ser apresentadas em formato DOC ou DOCX. Figuras, gráficos, ilustrações e fotografias devem ser apresentadas no mínimo em 300 dpi, com boa resolução e nitidez. No sistema tipifique como "Table", "Figure" ou "Image";

g) Manuscrito (veja abaixo como preparar este documento). No sistema tipifique como "Main Document".

Página de identificação

Deve ser preparada em um arquivo à parte do manuscrito e conter:

a) título do artigo, em Português (ou Espanhol) e Inglês. O título deve ser conciso, porém informativo;

- b) título do artigo resumido com até 40 caracteres;
- c) nome completo de cada autor, seguido do nome da instituição à qual está afiliado e a cidade, o estado e o país da instituição;
- d) nome do departamento e/ou da instituição onde o trabalho foi realizado bem como cidade, o estado e o país da instituição;
- e) nome, endereço institucional e e-mail do autor responsável e a quem deve ser encaminhada a correspondência;
- f) fontes de auxílio à pesquisa, indicar se houve fonte ou não e, se houver, indique qual é a fonte e qual é o número do processo;
- g) declaração de conflitos de interesse, indicar se há ou não conflito e, se houver, envie um texto curto explicitando o conflito;
- h) texto breve descrevendo a contribuição de cada autor listado;
- i) agradecimentos: inclui reconhecimento a pessoas ou instituições que colaboraram efetivamente com a execução da pesquisa. Devem ser incluídos agradecimentos às instituições de fomento que tiverem fornecido auxílio e/ou financiamentos para a execução da pesquisa, inclusive explicitando números de processos, quando for o caso. Devem estar apenas na Página de identificação.

PREPARO DO MANUSCRITO

O texto deve ser formatado em Microsoft Word, RTF ou WordPerfect, em papel tamanho ISO A4 (212x297mm), digitado em espaço duplo, fonte Arial tamanho 12, margem de 2,5cm de cada lado, justificado, com páginas numeradas em algarismos arábicos; cada seção deve ser iniciada em uma nova página, na seguinte sequência: título do artigo, em Português (ou Espanhol) e Inglês, resumo e descritores, abstract e keywords, texto (de acordo com os itens necessários para a seção para a qual o artigo foi enviado), referências, tabelas, quadros, figuras (gráficos, fotografias e ilustrações) citados no texto e anexos ou apêndices, com suas respectivas legendas. A extensão do manuscrito (incluindo título, resumo e abstract, texto, tabelas, quadros, figuras, anexos e referências) não deve ultrapassar as indicações mencionadas na descrição: 30 páginas para Artigos originais e Revisões sistemáticas ou meta-análises, 20 páginas para Relatos de casos, 4500 caracteres para Comunicações breves, e 3000 caracteres para Cartas aos editores. Tabelas, quadros, figuras, gráficos, fotografias e ilustrações devem estar citados no texto e apresentados no manuscrito, após as referências e ser apresentados também em anexo no sistema de submissão, tal como indicado acima. À parte do manuscrito, em uma folha separada, apresente a página de identificação, tal como indicado anteriormente. O manuscrito não deve conter dados de autoria – estes dados devem ser apresentados somente na Página de Identificação

Título, Resumo e descritores

O manuscrito deve ser iniciado pelo título do artigo, em Português (ou Espanhol) e Inglês, seguido do resumo, em Português (ou Espanhol) e Inglês, de não mais que 250 palavras. Deverá ser estruturado de acordo com o tipo de artigo, contendo resumidamente as principais partes do trabalho e ressaltando os dados mais significativos. Assim, para Artigos originais, a estrutura deve ser, em Português: objetivo, métodos, resultados, conclusão; em Inglês: purpose, methods, results, conclusion. Para Revisões sistemáticas ou meta-análises a estrutura do resumo deve ser,

em Português: objetivo, estratégia de pesquisa, critérios de seleção, análise dos dados, resultados, conclusão; em Inglês: purpose, research strategies, selection criteria, data analysis, results, conclusion. Para Relatos de casos o resumo não deve ser estruturado. Abaixo do resumo, especificar no mínimo cinco e no máximo dez descritores/keywords que definam o assunto do trabalho. Os descritores deverão ser baseados no DeCS (Descritores em Ciências da Saúde) publicado pela Bireme que é uma tradução do MeSH (Medical Subject Headings) da National Library of Medicine e disponível no endereço eletrônico: <http://decs.bvs.br>.

Texto

Deverá obedecer a estrutura exigida para cada tipo de trabalho. A citação dos autores no texto deverá ser numérica e sequencial, utilizando algarismos arábicos entre parênteses e sobrescritos, sem data e preferencialmente sem referência ao nome dos autores, como no exemplo: "... Qualquer desordem da fala associada tanto a uma lesão do sistema nervoso quanto a uma disfunção dos processos sensorio-motores subjacentes à fala, pode ser classificada como uma desordem motora(11-13) ..."

Palavras ou expressões em Inglês que não possuam tradução oficial para o Português devem ser escritas em itálico. Os numerais até dez devem ser escritos por extenso. No texto deve estar indicado o local de inserção das tabelas, quadros, figuras e anexos, da mesma forma que estes estiverem numerados, sequencialmente. Todas as tabelas e quadros devem ser em preto e branco; as figuras (gráficos, fotografias e ilustrações) podem ser coloridas. Tabelas, quadros e figuras devem ser dispostos ao final do artigo, após as referências e ser apresentados também em anexo no sistema de submissão, tal como indicado acima.

Referências

Referências Devem ser numeradas consecutivamente, na mesma ordem em que foram citadas no texto, e identificadas com números arábicos. A apresentação deverá estar baseada no formato denominado "Vancouver Style", conforme exemplos abaixo, e os títulos de periódicos deverão ser abreviados de acordo com o estilo apresentado pela List of Journal Indexed in Index Medicus, da National Library of Medicine e disponibilizados no endereço: <ftp://nlmpubs.nlm.nih.gov/online/journals/ljiweb.pdf> Para todas as referências, citar todos os autores até seis. Acima de seis, citar os seis primeiros, seguidos da expressão et al. Recomenda-se utilizar preferencialmente referências publicadas nos últimos cinco anos.

ARTIGOS DE PERIÓDICOS Shriberg LD, Flipsen PJ Jr, Thielke H, Kwiatkowski J, Kertoy MK, Katcher ML et al. Risk for speech disorder associated with early recurrent otitis media with effusions: two retrospective studies. *J Speech Lang Hear Res.* 2000;43(1):79-99.

LIVROS Northern J, Downs M. *Hearing in children.* 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1983.

CAPÍTULOS DE LIVROS Rees N. An overview of pragmatics, or what is in the box? In: Irwin J. *Pragmatics: the role in language development.* La Verne: Fox; 1982. p. 1-13.

CAPÍTULOS DE LIVROS (mesma autoria) Russo IC. *Intervenção fonoaudiológica na terceira idade.* Rio de Janeiro: Revinter; 1999. Distúrbios da audição: a presbiacusia; p. 51-82.

DOCUMENTOS ELETRÔNICOS ASHA: American Speech and Hearing Association [Internet]. Rockville: American Speech-Language-Hearing Association; c1997-2008. Otitis media, hearing and language development. [cited 2003 Aug 29]; [about 3 screens] Available from: http://www.asha.org/consumers/brochures/otitis_media.htm

Tabelas

Apresentar as tabelas separadamente do texto, cada uma em uma página, ao final do documento e apresentá-las também em anexo, no sistema de submissão. As tabelas devem ser digitadas com espaço duplo e fonte Arial 8, numeradas sequencialmente, em algarismos arábicos, na ordem em que foram citadas no texto. Todas as tabelas deverão ter título reduzido, auto-explicativo, inserido acima da tabela. Todas as colunas da tabela devem ser identificadas com um cabeçalho. No rodapé da tabela deve constar legenda para abreviaturas e testes estatísticos utilizados. O número de tabelas deve ser apenas o suficiente para a descrição dos dados de maneira concisa, e não devem repetir informações apresentadas no corpo do texto. Quanto à forma de apresentação, devem ter traçados horizontais separando o cabeçalho, o corpo e a conclusão da tabela. Devem ser abertas lateralmente. Serão aceitas, no máximo, cinco tabelas.

Quadros

Devem seguir a mesma orientação da estrutura das tabelas, diferenciando apenas na forma de apresentação, que podem ter traçado vertical e devem ser fechados lateralmente. Serão aceitos no máximo dois quadros. Apresentar os quadros separadamente do texto, cada uma em uma página, ao final do documento e apresentá-los também em anexo, no sistema de submissão.

Figuras (gráficos, fotografias e ilustrações)

As figuras deverão ser encaminhadas separadamente do texto, ao final do documento, numeradas sequencialmente, em algarismos arábicos, conforme a ordem de aparecimento no texto. Todas as figuras devem ser apresentadas também em anexo, no sistema de submissão. Todas as figuras deverão ter qualidade gráfica adequada (podem ser coloridas, preto e branco ou escala de cinza, sempre com fundo branco), e apresentar título em legenda, digitado em fonte Arial 8. Para evitar problemas que comprometam o padrão de publicação da CoDAS, o processo de digitalização de imagens (“scan”) deverá obedecer os seguintes parâmetros: para gráficos ou esquemas usar 800 dpi/bitmap para traço; para ilustrações e fotos usar 300 dpi/RGB ou grayscale. Em todos os casos, os arquivos deverão ter extensão .tif e/ou .jpg. Também serão aceitos arquivos com extensão .xls (Excel), .eps, .wmf para ilustrações em curva (gráficos, desenhos, esquemas). Se as figuras já tiverem sido publicadas em outro local, deverão vir acompanhadas de autorização por escrito do autor/editor e constando a fonte na legenda da ilustração. Serão aceitas, no máximo, cinco figuras.

Legendas

Apresentar as legendas usando espaço duplo, acompanhando as respectivas tabelas, quadros, figuras (gráficos, fotografias e ilustrações) e anexos.

Abreviaturas e siglas

Devem ser precedidas do nome completo quando citadas pela primeira vez no texto. As abreviaturas e siglas usadas em tabelas, quadros, figuras e anexos devem constar na legenda com seu nome por extenso. As mesmas não devem ser usadas no título dos artigos e nem no resumo.

ANEXO 2



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE FONAUDIOLOGIA
CURSO DE FONAUDIOLOGIA**

MARIANA SOUZA DE JESUS

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DAS ESTRUTURAS OROMIOFUNCIONAIS
DE SUJEITOS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE:
RELATO DE SÉRIE DE CASOS**

SALVADOR-BAHIA

2016

MARIANA SOUZA DE JESUS

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DAS ESTRUTURAS OROMIOFUNCIONAIS
DE SUJEITOS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE:
RELATO DE SÉRIE DE CASOS**

Projeto apresentado em cumprimento parcial às exigências do componente curricular Trabalho de Conclusão do Curso-TCC do curso de Fonoaudiologia da Universidade Federal da Bahia.

Orientador (a): Prof.^a Dr.^a Rita de Cássia Saldanha de Lucena

Co-orientador (a): Joice Silva de Santana

SALVADOR-BAHIA

2016

SUMÁRIO

1.	INTRODUÇÃO	4
2.	OBJETIVO GERAL E OBJETIVOS ESPECÍFICOS	6
3.	REVISÃO DA LITERATURA	7
3.1.	FISIOPATOLOGIA DA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE	7
3.2.	COMPROMETIMENTOS E ALTERAÇÕES CAUSADAS PELAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES	7
3.3.	ALTERAÇÕES COM CONSEQUÊNCIA PARA O SISTEMA E FUNÇÕES ESTOMATOGNÁTICAS E ATUAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES	8
3.4.	DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO	9
4.	QUADRO TEÓRICO	11
4.1.	AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA	11
4.2.	FONOAUDIOLOGIA E O TRATAMENTO DAS ALTERAÇÕES MIOFUNCIONAIS OROFACIAIS	12
5.	METODOLOGIA	13
5.1.	DELINEAMENTO DA PESQUISA	13
5.2.	POPULAÇÃO E AMOSTRA	13
5.3.	CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO	13
5.4.	FONTE E COLETA DE DADOS/INSTRUMENTOS	13
5.5.	ANÁLISE DE DADOS	15
6.	ASPECTOS ÉTICOS DA PESQUISA	16
7.	CRONOGRAMA	19
8.	ORÇAMENTO	20
	REFERÊNCIAS	21
	APÊNDICE A	24
	APÊNDICE B	27
	APÊNDICE C	29
	APÊNDICE D	31
	APÊNDICE E	36

1. INTRODUÇÃO

O termo distrofia muscular se refere a um grupo de doenças genéticas degenerativas que afetam progressivamente a musculatura esquelética, sem qualquer anormalidade do neurônio motor (MORAES *et al.* 2011).

Segundo a Organização de Apoio as Pessoas com Distrofia existe uma grande diversidade clínica e genética das distrofias musculares (DMs), as principais manifestações estão ligadas a progressão da doença e o comprometimento de alguns órgãos como o coração (BARRETO *et al.* 2015).

A incidência da Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é de aproximadamente 1:3000 nascimentos, sendo mais frequente no sexo masculino. (ARCHER *et al.* 2013). Trata-se de uma desordem neuromuscular hereditária ligada ao cromossomo X, caracterizada por uma mutação no gene (locus Xp21.2) da distrofina que leva à degeneração das fibras musculares, ocasionando no indivíduo fraqueza muscular, além de comprometer outros órgãos como coração, pulmão, podendo levar à morte (ARCHER *et al.* 2013 apud MANZUR *et al.* 2009).

A distrofia muscular foi descrita por diversos autores. Edward Meryon descreveu a doença completa em 1852 e concluiu que a doença afeta o tecido muscular, afirmando não haver um distúrbio do sistema nervoso. Nove anos depois o neurologista francês Guillaime Benjamin Amand Duchenne descreveu as principais características da doença (UNEMOTO *et al.* 2012; REED, 2002).

[...] Dr. Duchenne definiu a doença como sendo a perda progressiva dos movimentos, afetando inicialmente os membros inferiores e posteriormente os superiores, com hipertrofia progressiva dos músculos afetados, aumento intersticial do tecido conjuntivo nos mesmos e aumento significativo de tecido adiposo nos músculos em estágio mais avançado (FONSECA *et al.* 2004).

Segundo Hoek *et al.* (2013), alimentação, mastigação e deglutição são afetadas em estágios avançados da DMD, tornando essencial a atuação fonoaudiológica junto a esses indivíduos com o propósito de adequar as funções estomatognáticas e manter a funcionalidade possível. Com o aumento da sobrevivência dos sujeitos com DMD, suas necessidades acabam exigindo cuidados especiais. (ARCHER *et al.* 2013 apud FINDER *et al.* 2004; HOEK *et al.* 2013).

O presente estudo, portanto, visa descrever as condições estruturais do sistema estomatognático dos indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne atendidos no Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (Salvador-BA).

2. OBJETIVOS

Objetivo geral

Descrever as características morfofuncionais do sistema estomatognático de indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne atendidos no Ambulatório de Neurogenética/Neuromuscular do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (Salvador-BA).

Objetivos específicos

Descrever a postura, morfologia e mobilidade dos órgãos fonoarticulatórios (lábios, língua, bochechas e mandíbula) de indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).

Avaliar as funções estomatognáticas de respiração, mastigação e deglutição de sujeitos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).

3. REVISÃO DA LITERATURA

3.1 FISIOPATOLOGIA DA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

O principal defeito bioquímico da doença está na distrofina, proteína codificada pelo gene da Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (KONDOH *et al.* 2008).

A distrofina é uma proteína do citoesqueleto sarcolêmico, que possibilita integridade e estabilidade à membrana muscular, ao ligar-se com actina do citoesqueleto à matriz celular promove estabilidade do sarcolema. Alteração dessa proteína caracteriza uma fraqueza que afeta os músculos esquelético, respiratório e cardíaco. Além do comprometimento físico que começa entre 10 e 11 anos de idade. (ARCHER *et al.* 2013; BONILLA, 1988).

Segundo Gomes, *et al.* (2011) a principal função da distrofina é possibilitar uma conexão da membrana celular, internamente, ao mecanismo contrátil da actina e aos filamentos de miosina e, externamente, com a membrana basal.

As propriedades características da distrofina visam conduzir a elasticidade da membrana celular. Assim, ela protege a integridade da membrana durante os processos de contração e relaxamento (GOMES *et al.* 2011).

A DMD caracteriza-se pela deficiência ou ausência de distrofina na superfície da membrana da célula muscular, também chamada de sarcolema. No sistema musculoesquelético normal, permite a coordenação da contração muscular. Portanto, o sujeito com DMD, apresentara alteração e perda da contração muscular (GEVAERD *et al.* 2010).

A ausência da distrofina implicará na instabilidade da membrana da célula muscular e na alteração na homeostase intracelular, causando contínua degeneração e regeneração das fibras musculares, até que, esse reparo seja prejudicado, ou seja, não sendo eficiente ao ponto dessas fibras musculares esqueléticas sofram degeneração irreversível com substituição por tecido gorduroso ou conjuntivo (SANTOS *et al.* 2006).

3.2 COMPROMETIMENTOS E ALTERAÇÕES CAUSADAS PELAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES

As doenças neuromusculares constituem um grupo de desordens, sejam hereditárias ou adquiridas, decorrentes do acometimento primário da unidade motora, composta pelo motoneurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo (ZANOTELI *et al.* 2006; REED, 2002).

A estimativa é de que uma em cada 3.000 pessoas apresente algum tipo de doença neuromuscular. Na infância, as doenças neuromusculares mais comuns são de origem genética, entre as quais se destaca a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (SANTOS *et al.*, 2006; DINIZ *et al.*, 2010).

A doença começa a se manifestar antes de três anos, com fraqueza muscular progressiva, afetando gradualmente a cintura pélvica e membros inferiores, progredindo para musculatura de tronco, cintura escapular, membros superiores, pescoço e músculos respiratórios. Cerca de 30 a 50% dos indivíduos com distrofia muscular de Duchenne (DMD) apresentam déficit cognitivo de intensidade variável (SANTOS *et al*, 2006; DINIZ *et al*, 2010; SILVA, 2010).

3.3 ALTERAÇÕES COM CONSEQUÊNCIA PARA O SISTEMA E FUNÇÕES ESTOMATOGNÁTICAS E ATUAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA NAS DOENÇAS NEUROMUSCULARES

A alteração no sistema estomatognático acaba afetando diretamente outros sistemas como o digestivo, respiratório e metabólico-endócrino. O sistema estomatognático é composto por tecidos e órgãos que são os músculos, ossos, dentes, articulações, glândulas, mucosas e aporte neurovascular, possui funções próprias e tem alta capacidade sensitiva por ter um grande número de receptores. Nesse contexto destacam-se a estomatognosia que se refere a sensibilidade oral e à estomatoponia referente à motricidade oral (DOUGLAS, 2002).

Na Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) a atrofia dos músculos e alterações de gordura na língua podem causar uma pseudohipertrofia e macroglossia, devido ao aumento do volume da língua, o que prejudica diretamente sua mobilidade. Também foi relatado que pacientes com DMD apresentam palato duro mais largo e curto. Com base nesses estudos, há a hipótese de que a morfologia e funcionalidade da língua e do palato estão alteradas, o que pode causar alterações na função de deglutição. Essas alterações acabam refletindo no equilíbrio do sistema estomatognático e devem ser consideradas pois, podem predispor futuras complicações respiratórias em pacientes com fraqueza da musculatura respiratória, incluindo o diafragma e músculos da parede torácica. (FONSECA, 2004; KONDOH *et al*, 2014; ARCHER *et al*, 2013).

A atuação do Fonoaudiólogo é essencial nas doenças neuromusculares sendo este um vasto campo para atuação, podendo ser na motricidade oral, voz, fala, deglutição, linguagem e audição. A terapia tem como objetivo ajudar na qualidade de vida dos pacientes, o apoio aos familiares e o cuidado prestado aos indivíduos com doenças neuromusculares visando a promoção do bem-estar físico e mental e a atenuação do sofrimento e isolamento surgidos com a progressão da doença. A terapia é adequada para cada sujeito e com isso o fonoaudiólogo deve avaliar o sistema estomatognático e desenvolver um raciocínio clínico evitando complicações como a desnutrição,

desidratação, complicações pulmonares e promovendo a redução do risco de engasgos, aspiração e perda excessiva de peso. (ORTIZ *et al*, 2006).

3.4 DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Os aparecimentos dos sintomas da DMD ocorrem em cerca de 2-6 anos de idade, época em que os pais notam um atraso no desenvolvimento da criança (FONSECA *et al*. 2004; BRUGGEN *et al*. 2014).

O diagnóstico pode ser realizado após o nascimento, através da análise e coleta sanguínea do cordão umbilical do recém nascido, onde o nível de creatinofosfoquinase (CK) sérico encontra-se consideravelmente elevado, podendo atingir valores até 2.000 vezes mais elevados que o normal, isso deve-se ao comprometimento da musculatura esquelética (FONSECA *et al*. 2004; FACHARDO *et al*. 2004).

A outra possibilidade de diagnóstico se dá através da história familiar, achados clínicos, laboratoriais e genéticos, podendo ser utilizados eventualmente exames eletrofisiológicos ou histológicos. A biópsia é um outro instrumento para completar o diagnóstico, a coleta é realizada a partir da amostra do músculo que pode ser do quadríceps, gastrocnêmio ou deltóide. O procedimento visa identificar as fibras musculares necrosadas com presença de fagocitose e, eventualmente, substituídas por tecido adiposo e conjuntivo, bem como alterações no comprimento das fibras musculares (FACHARDO *et al*. 2004).

A eletromiografia (EMG), também é um outro exame utilizado na complementação do diagnóstico da DMD, a EMG possibilita analisar a atividade elétrica da contração de fibras musculares, fornecendo informações sobre a estrutura e funcionamento da unidade motora (PEREIRA, 2005).

Ainda não se sabe a cura para a DMD. Porém, existem alguns tratamentos paliativos que visam amenizar os sintomas, melhorando a qualidade de vida e diminuindo a alta morbimortalidade desses indivíduos. O tratamento feito à base de medicamentos principalmente com corticoides que, tendem a melhorar parcialmente a função pulmonar e a força muscular global. Já a prednisona ou a prednisolona são corticosteroides mais usados na prática médica para manter a deambulação e prevenir ou retardar a escoliose, e possíveis deformidades ósseas nesta patologia. (MORAES *et al*. 2011).

4. QUADRO TEÓRICO

4.1 AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA

O objetivo da avaliação fonoaudiológica miofuncional tem relevância pois consegue definir claramente os distúrbios e/ou alterações que poderão ser encontrados no paciente, a queixa e a história são importantes e complementam a avaliação, no qual consiste em uma entrevista inicial, onde se busca os motivos da procura, dados do desenvolvimento, da saúde geral e outras informações relevantes para o caso (BIANCHINI, 2001).

Dentro da avaliação fonoaudiológica deve-se englobar dados referentes à observação de características craniofaciais e verificação das estruturas e musculatura como: lábios, bochechas, mentul, língua, assoalho da boca, palato duro e mole, tonsilas palatinas, gengiva e mucosa jugal, os quais devem ser analisados em relação à postura, forma, simetria, tensão, sinais em mucosa, presença de nódulos e resistência e das funções de sucção, mordida, mastigação, deglutição, respiração e articulação (BIANCHINI, 2001).

4.2 FONOAUDIOLOGIA E O TRATAMENTO DAS ALTERAÇÕES MIOFUNCIONAIS OROFACIAIS

A Fonoaudiologia teve um crescimento significativo nos últimos 30 anos e, a área da Motricidade Orofacial tem mostrado um crescimento nas últimas décadas. O trabalho com a Motricidade Orofacial requer um conhecimento amplo e aprofundado na anatomia e fisiologia, além da importância das interfaces com outros profissionais da área de saúde (MARCHESAN, 2003).

O tratamento fonoaudiológico frente a esses sujeitos com DMD com ênfase na motricidade orofacial possui ainda poucas publicações. Para isso é necessário que a terapia fonoaudiológica tenha como foco contribuir para manutenção das funções estomatognáticas. (MEDEIROS, 2011).

O tratamento da DMD é tão somente paliativo, contudo o enfoque do trabalho fonoaudiológico tem como propósito dar melhores condições comunicativas para o indivíduo, bem como retardar o aparecimento da disfagia (CÂMARA *et al.* 2005).

No caso das distrofias musculares são relatos as alterações que os músculos orofaciais sofrem gerando assim uma desordem na fase faríngea da deglutição. A fonoaudiologia atua nas disfagias neurogênicas quando já instalada buscando restabelecer uma alimentação eficiente entretanto, especialmente nas doenças degenerativas, quanto mais precoce for a intervenção fototerápica haverá a possibilidade de retardar a evolução do quadro clínico, seja comunicativo, seja disfágico, visando uma melhor qualidade de vida para o sujeito com DMD (UMEMOTO *et al.*, 2012).

5. METODOLOGIA

5.1 DELINEAMENTO DA PESQUISA

O presente estudo observacional, descritivo de série de casos, delineado para explorar e descrever as alterações morfofuncionais dos indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).

5.2 POPULAÇÃO E AMOSTRA

A amostra será constituída por 10 (dez) indivíduos de todas as faixas etárias diagnosticados com DMD. Todos os pacientes serão recrutados a partir da lista de atendimento do dia do ambulatório contendo os portadores das condições clínica em estudo atendidos regularmente no Ambulatório de Neurogenética/Neuromuscular do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos, localizado em Salvador-Bahia.

5.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

Serão incluídos no estudo os 10 indivíduos com diagnóstico de DMD do sexo masculino sem restrição de faixa etária de todas as faixas etárias atendidos no Ambulatório de Neurogenética/Neuromuscular do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos, localizado em Salvador-Bahia.

Não serão incluídos indivíduos com outras distrofias musculares ou que recusarem a participar do estudo.

5.4 FONTE E COLETA DE DADOS/INSTRUMENTOS

Em consonância com a resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, o planejamento metodológico da pesquisa foi preparado dentro dos procedimentos éticos e científicos fundamentais.

A coleta iniciará após a inclusão do participante, que se confirmará com a assinatura do TCLE (Termo de Consentimento Livre e Esclarecido ou do Assentimento). Inicialmente será realizada a anamnese com o responsável do paciente.

Foi elaborado um questionário anamnésico para ser direcionado aos pais ou responsável pelo paciente que possibilitará a compreensão das condições anatômicas e

funcionais do sistema estomatognático, permitindo e estabelecendo o raciocínio terapêutico. Neste questionário consta informações sobre a escolaridade do paciente, sexo, renda familiar, os instrumentos utilizados para ofertar o alimento, o tipo de alimento, consistência, se há dificuldade durante e/ou após a oferta, engasgos, odinofagia e dentre outros fatores.

A avaliação fonoaudiológica será realizada por meio da aplicação do protocolo validado AMIOFE (FELÍCIO *et al.*, 2008). O protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores – AMIOFE tem como objetivo caracterizar as condições musculares e funcionais, permitindo com base nos escores máximos, pré-estabelecidos, definir não apenas a presença ou ausência, mas também o grau de algum distúrbio miofuncional orofacial (MEDEIROS, 2011 apud FELÍCIO). O protocolo Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores – AMIOFE foi desenvolvido por Felício e Ferreira (2008) para ser utilizado por fonoaudiólogos sendo a percepção do examinador importante para observar os comportamentos e características orofaciais que são expressas por escalas numéricas permitindo mensurar a impressão do clínico sem a necessidade de materiais especiais (FOLHA, 2010).

Para avaliar a presença ou não de Disfagia e classificá-la será utilizado o Protocolo de Avaliação do Risco para Disfagia (PADOVANI *et al.*, 2007) que tem por objetivo a detecção inicial do risco para disfagia, podendo ser considerado como um protocolo de *screening*, e inclui a oferta de volumes controlados de água e alimento pastoso homogêneo. Este instrumento permite ao fonoaudiólogo a identificação e interpretação das alterações na dinâmica da deglutição, caracterizando os sinais clínicos sugestivos de penetração laríngea ou aspiração laringo-traqueal, permitindo definir pontualmente a gravidade da disfagia e estabelecer condutas a partir dos resultados da avaliação (PADOVANI *et al.*, 2013 apud McCallum, 2003).

A avaliação clínica, será realizada individualmente pelo mesmo examinador, utilizando o Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores (AMIOFE). Neste protocolo são avaliadas as dimensões da postura, mobilidade, tensão, e funcionalidade sendo cada uma das estruturas orofaciais e em diferentes funções como: mastigação, deglutição e respiração (CUNHA *et al.* 2011). As fotografias serão registradas colocando o paciente em pé ou sentado a depender do comprometimento que apresente, a documentação do registro serão de corpo (frente e perfil), face inteira frente (repouso e sorriso) e perfil, terço inferior (frente e perfil), cavidade oral (superior e inferior), oclusão (anterior, lado direito, lado esquerdo), língua, lábios, frênulo lingual.

Na avaliação clínica, serão avaliadas às funções de mastigação, deglutição e respiração. Para avaliar a mastigação, será solicitado aos pacientes que mastigue um pedaço de pão francês de modo habitual. Serão analisados cada aspecto, como duração dos atos e ciclos mastigatórios, se é bilateral ou unilateral, força de mordida é anterior ou se não realiza a função, se existem comportamentos/sinais das alterações com movimentos de cabeça e/ou outras partes do corpo, postura alterada e escape de alimento.

Para a avaliar a deglutição, segundo o Protocolo AMIOFE os pacientes serão orientados a ingerir água de forma habitual (vários goles seguidos), assim como deglutir o pão (hot dog). Desta forma, serão analisados os seguintes itens: o comportamento dos lábios em relação à oclusão normal e com esforço, se há o vedamento da cavidade oral, o comportamento da língua se fica contida na cavidade oral, se está interposta entre os arcos dentários e os comportamentos/sinais das alterações como movimento de cabeça, tensão dos músculos faciais, escape de alimento.

Para detectar os riscos para disfagia o Protocolo PARD é dividido em três etapas, a primeira parte do protocolo trata-se do Teste de Deglutição da Água sendo composta por 11 itens. Nessa etapa é marcada a presença ou ausência da atividade frente à quantidade de líquido oferecida, são analisados se há: escape oral anterior; tempo de trânsito oral; Refluxo nasal; Número de deglutições; Elevação laríngea; Ausculta cervical; Saturação de oxigênio (SpO₂); Qualidade vocal; Tosse; Engasgos; Outros sinais (cianose, broncoespasmo, alteração dos sinais vitais – frequência cardíaca (FC) e frequência respiratória (FR)). A segunda parte do protocolo trata-se do Teste de Deglutição de Alimento Pastoso sendo composta por 12 itens. Nessa etapa os 12 itens avaliados anteriormente são reavaliados e ajustadas as quantidades de ml oferecidos, pela variação da consistência do alimento, são analisados se há: escape oral anterior; tempo de trânsito oral; Número de deglutições; Tosse; Elevação laríngea; Saturação de oxigênio (SpO₂); Refluxo nasal; Resíduo em cavidade oral; Engasgo; Qualidade vocal; Ausculta cervical; Outros sinais (cianose, broncoespasmo, alteração dos sinais vitais – frequência cardíaca (FC) e frequência respiratória (FR)). A terceira parte do protocolo trata-se da Classificação do Grau de Disfagia e Condutas esta é composta por 5 níveis de classificação da disfagia e três tipos de condutas, baseados na Escala de Gravidade e Resultados da Disfagia e na Escala de Gravidade da Disfagia (PADOVANI *et al.* 2007).

A respiração será avaliada e classificada de acordo com o protocolo AMIOFE. Além disso, de acordo com este protocolo serão analisados os aspectos e postura de lábios, mandíbula, bochechas, simetria facial, posição de língua e aparência do palato duro, mobilidade de lábios, língua, mandíbula e bochechas.

O fluxo para realização dos procedimentos será de acordo com as seguintes etapas:

- Seleção dos indivíduos;
- Aplicação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e Termo de Assentimento (no caso do menor) (APÊNDICE A e B).
- Aplicação da anamnese com os responsáveis. (APÊNDICE C); - elaboração do questionário.
- Fotos
- Aplicação do questionário validado Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores – AMIOFE (APÊNDICE D) e Aplicação do questionário validado Protocolo Fonoaudiológico de Avaliação do Risco para Disfagia (PARD) (APÊNDICE E)

5.5 ANÁLISE DE DADOS

Para a análise dos dados será produzido inicialmente um banco de dados no programa Microsoft Office Excel® versão 2007. Os dados serão obtidos através dos questionários utilizados e protocolos. As informações serão conferidas com o objetivo de eliminar possíveis erros de digitação ou inconsistência dos mesmos. Será feita uma análise descritiva com a finalidade de identificar as características gerais e específicas da amostra, a variável analisada categórica será proporção.

6. ASPECTOS ÉTICOS DA PESQUISA

O presente estudo será submetido ao Comitê de Ética a partir da resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, que aprova as diretrizes e normas que regulamentam as pesquisas realizadas com seres humanos.

Em relação à coleta de dados para realização da pesquisa, esta só terá início após submissão e aprovação do projeto de pesquisa pelo Comitê de Ética, e após a obtenção da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A e B). Os participantes terão liberdade de retirar o consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo. Só participarão da pesquisa crianças com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne.

Todos os participantes da pesquisa serão apresentados aos conteúdos, objetivos, metodologia, duração da pesquisa com intuito de esclarecer os possíveis benefícios proporcionados pela mesma e garantia de que não haverá prejuízo e/ou risco físico ou biológico para os participantes.

Qualquer publicação em relação à pesquisa obedecerá às normas de sigilo e proteção da identidade dos sujeitos participantes e só poderão ser feitas se o pesquisador responsável avaliar e ver que não acarretarão prejuízos de qualquer natureza para o sujeito.

Atividades \ Período	2015				2016			
	Jan - Mar	Abr - Jun	Jul-Set	Out-Dez	Jan - Mar	Abr - Jun	Jul-Set	Out-Dez
Revisão Bibliográfica	x	x	x	x	x			

Ajuste e aperfeiçoamento do projeto de pesquisa		X	X					
Submissão ao Comitê de Ética em pesquisa				X	X			
Calibração Questionário							X	
Execução do piloto							X	
Coleta de dados							X	
Análise de dados							X	
Redação dos resultados e discussão dos dados obtidos							X	
Conclusão do projeto, escrita e finalização do trabalho							X	
Qualificação do TCC								X

7. CRONOGRAMA

8. ORÇAMENTO

Este projeto será realizado utilizando-se recursos próprios.

Item	Quantidade	Valor unitário R\$	Valor total R\$
Paquímetro	-	-	-
Notebook	-	-	-
Impressora	-	-	-
Câmara fotográfica	-	-	-
Total	-	-	-

Tabela 1. Equipamento de uso pessoal

Item	Quantidade	Valor unitário R\$	Valor total R\$
Resma de Papel A4	1 resma	R\$15,00	R\$ 15,00
Luvas de vinil com amido de milho	1 caixa	R\$11,00	R\$ 11,00
Álcool 70% 100 ml	2	R\$ 1,60	R\$ 3,20
Mascara descartável cirurgia com tiras	10	R\$0,12	R\$ 1,20
Abaixador de língua	100	R\$3,60	R\$ 3,60
Tinta para impressora	2	R\$ 30,00	R\$ 30,00
Total	-	-	R\$ 64,00

Tabela 2. Material de consumo

Orçamento: R\$ 64,00

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ARCHER, S. K. et al. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy assessed by validated questionnaire. **International Journal of Language and Communication Disorders**, v. 48, n. 2, p. 240–246, 2013.

BARRETO, D.S.; *et al.* Organização de Apoio às Pessoas com Distrofias. Disponível em: <<http://www.oapd.org.br/distrofias.htm>>. Acesso em 24 de abril de 2015.

BIANCHINI, E.M.G. Avaliação Fonoaudiológica da Motricidade Oral - Distúrbios Miofuncionais Orofaciais ou Situações Adaptativas. **R Dental Press Ortodon Ortop Facial**. p. 73–82, 2001.

BONILLA, E. et al. Duchenne muscular dystrophy: deficiency of dystrophin at the muscle cell surface. **Cell Press**, v. 54, n. 4, p. 447-52, 1988.

BRUGGEN, V. HW. et al. Predictive factors for masticatory performance in Duchenne muscular dystrophy. **Neuromuscular Disorders**, v. 24, n. 8, p. 684–692, 2014.

CÂMARA, J. T. SIMÕES, G. Intervenção fonoaudiológica em um indivíduo portador de atrofia olivopontinocerebelar. **Rev. CEFAC**, v. 7, n. 1, p. 55–59, 2005.

CUNHA, A. C. P. P.; *et al.* **Ortodontia e Fonoaudiologia na Prática Clínica**. 1. ed. Rio de Janeiro, Revinter, p.127-150, 2011.

DINIZ, G.P.C. et al. Doenças neuromusculares e instrumentos úteis na avaliação motora em crianças e adolescentes. **Rev Med**. Minas Gerais, vol. 20, nº 4 Supl 3, pag. S12-S19, 2010.

DINIZ, G.P.C. Avaliação motora de pacientes portadores de doenças neuromusculares: um estudo longitudinal 2010.

DOUGLAS, C. R. **Tratado de Fisiologia Aplicada as Ciências da Saúde**. 5 Ed. Sp. Robe Ed Belman Ed. Imp. Exp. 2002.

FACHARDO, G.; CARVALHO, S. DE; MELO, D. DE. Tratamento hidroterápico na Distrofia Muscular de Duchenne: Relato de um caso. **Rev Neurocienc**, v. 12, n. 35, p. 217–221, 2004.

FONSECA, J. G.; FRANCA, M. J. DA. **Distrofia Muscular de Duchenne : Complicações Respiratórias e seu Tratamento**, 2004.

FOLHA, G. A. **Ampliação das escalas numéricas do Protocolo Avaliação Miofuncional Orofacial (AMIOFE)**, 2010.

GOMES, A. L. DE O. et al. Desempenho motor e funcional na Distrofia Muscular de Duchenne: estudo de um caso. **Journal of The Health Sciences Institute**, v. 29, n. 2, p. 131–135, 2011.

GEVAERD, M. DA S. et al. Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduo com distrofia muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico: um estudo de caso. **Fisioterapia em Movimento (Impresso)**, v. 23, n. 1, p. 93–103, 2010.

HOEK, V.D.E.L. et al. Oral muscles are progressively affected in Duchenne muscular dystrophy: Implications for dysphagia treatment. **Journal of Neurology**, v. 260, n. 5, p. 1295–1303, 2013.

KONDOH, H.S. et al. Dysphagia in patients with Duchenne muscular dystrophy evaluated with a questionnaire and videofluorography. **Disab.and Rehabilitation**, v.30, n.7, p. 517 - 522, 2008.

KONDOH, H.S. et al. Tongue pressure during swallowing is decreased in patients with Duchenne muscular dystrophy. **Neuromuscular Disorders**, v. 24, n. 6, p. 474–481, 2014.

MARCHESAN, I. Q. Distúrbios Miofuncionais Orofaciais na Infância. Tratado de Otorrinolaringologia, São Paulo, v. 3, cap. 54, p. 520–533, 2003.

MEDEIROS, A. P. M. Validação do Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com escalas para jovens e adultos, 2011.

MORAES, F. M. et al. Distrofia Muscular de Duchenne: relato de caso Duchenne Muscular Dystrophy : case report. **Revista Científica da FMC**, v. 6, n. 2, p. 11–15, 2011.

ORTIZ, K. Z. Distúrbios neurológicos adquiridos: fala e deglutição. Barueri: Manole, 2006.

PADOVANI, A. R. et al. Avaliação clínica da deglutição em unidade de terapia intensiva. **CoDas**, v. 3, n. 2, p. 1–7, 2013.

PADOVANI, A. R. et al. Protocolo fonoaudiológico de avaliação do risco para disfagia (PARD). **Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, v. 12, n. 3, p. 199–205, 2007.

PEREIRA, S. L. S. Quantificação da força muscular e habilidades motoras de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne, em tratamento com corticoterapia. 2005.

REED, U. C. Doenças neuromusculares. **Jorn. de Ped.** v. 78, Supl.1, 2002.

SANTOS, N. M. et al. Perfil clínico e funcional dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). **Revista Neurociências**, v. 14, p. 015–022, 2006.

SILVA, E. C. Análise da função motora de pacientes com distrofia muscular de Duchenne em corticoterapia através da escala MFM. 2010.

UMEMOTO, G. et al. Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy versus myotonic dystrophy type 1. **Muscle & nerve**, v. 46, n. 4, p. 490–5, 2012.

ZANTOTELI, E.; *et al.* Doença neuromusculares. **Distúrbios neurológicos adquiridos: fala e deglutição**. São Paulo, 2006.

Nome do Projeto: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DAS ESTRUTURAS OROMIOFUNCIONAIS DE SUJEITOS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: RELATO DE SÉRIE DE CASOS

Pesquisador Responsável: Dra. Rita de Cássia Saldanha de Lucena

Equipe: Fga. Joice Silva de Santana

Equipe: Mariana Souza de Jesus

Prezado Paciente e/ou Responsável Legal o presente projeto/pesquisa intitulado “**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DAS ESTRUTURAS OROMIOFUNCIONAIS DE SUJEITOS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: RELATO DE SÉRIE DE CASOS**” está sendo realizado pela estudante Mariana Souza de Jesus do curso de Fonoaudiologia da Universidade Federal da Bahia, sob orientação da Prof.^a Dr.^a Rita de Cássia Saldanha de Lucena e Co-orientação da fonoaudióloga Joice Silva de Santana.

Os procedimentos adotados nesta pesquisa obedecem aos Critérios da Ética em Pesquisa com Seres Humanos conforme Resolução Nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

O objetivo deste estudo é de descrever as características encontradas na postura, morfologia (forma) e mobilidade dos órgãos fonoarticulatórios (lábios, língua, bochechas e mandíbula) e avaliar respiração, mastigação e deglutição dos sujeitos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).

Descrição do Estudo e Duração do Estudo: Participarão do estudo aproximadamente 10 indivíduos. Este estudo será realizado neste Ambulatório de Neurogenética/Neuromuscular do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos.

O (a) Senhor (a) foi escolhido (a) a participar do estudo por se enquadrarem aos critérios de inclusão desta pesquisa que são indivíduos do sexo masculino de todas as faixas-etárias, atendidos no Ambulatório de Neurogenética/Neuromuscular do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos, localizado em Salvador-Bahia.

O (a) Senhor (a) não poderá participar do estudo caso tenha outras distrofias musculares ou que recusar a participar do estudo. A sua participação no estudo será em 1 (um) único encontro.

Procedimentos do estudo: O (A) senhor (a) e seu/sua filho (a) estão sendo convidados (as) a participar da pesquisa voluntariamente. Serão coletados dados pessoais (identificação), informações sobre a sua (e de seu filho) história, hábitos, saúde e características que estão relacionadas à Fonoaudiologia. Devendo ocupá-lo(a) por alguns minutos para completar as respostas e, de uma avaliação clínica. As informações dadas

por você serão completadas por um exame clínico fonoaudiológico, que consta de avaliação das funções respiração, mastigação e deglutição. Além de ser necessário tirar fotos durante a avaliação.

Por favor, leia este documento com bastante atenção antes de assiná-lo. Caso haja alguma palavra ou frase que o (a) senhor (a) não consiga entender, converse com o pesquisador responsável pelo estudo ou com um membro da equipe desta pesquisa para esclarecê-los.

OBSERVAÇÃO: Caso o paciente não tenha condições de ler e/ou compreender este TCLE, o mesmo poderá ser assinado e datado por um membro da família ou responsável legal pelo paciente.

Riscos e desconfortos: Os principais riscos envolvem um possível discreto desconforto ao manipular as estruturas da boca, podendo provocar ânsia de vômito.

Benefícios: A pesquisadora se compromete a comunicar quaisquer comprometimentos encontrados no processo da avaliação de seu (sua) filho (a), principalmente relacionado as estruturas orais, especificamente nas funções de respiração, mastigação e deglutição do paciente. O paciente já está em atendimento neste Ambulatório de Neurogenética/Neuromuscular. Caso o paciente eventualmente não tenha sido encaminhado para o serviço de fonoaudiologia estes receberão orientações e serão encaminhados. As informações que serão obtidas por meio deste estudo poderão ser importantes para descoberta de novas condutas com os sujeitos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).

Custos / Reembolso: Gostaríamos ainda de esclarecer o senhor (a) que não terá nenhum tipo de despesa para participar desta pesquisa, bem como, nada será pago por sua participação.

Participação Voluntária/Desistência do Estudo: Sua participação neste estudo é totalmente voluntária, ou seja, a qualquer momento, o (a) senhor (a) pode desistir de participar deste estudo. Sua recusa não implicará em nenhuma alteração no seu acompanhamento médico tão pouco alterará a relação da equipe médica com o mesmo. Após assinar o consentimento, você terá total liberdade de retirá-lo a qualquer momento e deixar de participar do estudo se assim o desejar, sem quaisquer prejuízos à continuidade do tratamento e acompanhamento na instituição.

Caráter confidencial dos registros: Todas as informações coletadas neste estudo são estritamente confidenciais. Somente os integrantes do estudo terão conhecimento dos dados que forem necessários para realização das atividades pertinentes ao desenvolvimento do presente trabalho, contudo, caso seja para propósitos de publicação científica ou

educativa, sua identidade e a de seu (sua) filho (a) serão preservadas, ou seja, vocês não serão identificados de forma alguma.

Em caso de dúvida entrar em Contato: Informo que o senhor (a) tem a garantia de acesso, em qualquer etapa do estudo, sobre qualquer esclarecimento de eventuais dúvidas que podem ser através do e-mail ou telefone.

Email e telefone da aluna Mariana Souza: fono.marisouza@gmail.com e (71) 99279-2220 / 98723-3272; Email da pesquisadora Prof^a Dr^a Rita Lucena: rslucena@yahoo.com.br; Email e telefone do Departamento de Fonoaudiologia: depfono@ufba.br e (71) 3283-8886. Se tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do HUPES- COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROF. EDGARD SANTOS- UFBA, situado na Rua Augusto Viana, s/n - Canela SALVADOR (BA) - CEP: 4011060 FONE: (71) 3283-8043 / E-MAIL: cep.hupes@gmail.com e comunique-se com a Secretária Executiva do Comitê de Ética em Pesquisa Quezia Leal.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido: Após estes esclarecimentos, solicitamos o seu consentimento de forma livre para participar desta pesquisa. Portanto preencha, por favor, os itens que se seguem:

Eu recebi uma cópia deste documento, e tenho o direito de negar ou desistir de participar deste estudo em qualquer momento sem qualquer prejuízo para os cuidados a mim dispensados e ao meu filho (a). A PARTICIPAÇÃO NA PESQUISA É VOLUNTÁRIA.

Eu _____ responsável pelo menor _____ reafirmando que tenho ciência do acima exposto, concordo em participar desse estudo, e estou ciente que tenho:

1. A garantia de receber a resposta a qualquer pergunta ou esclarecimento a qualquer dúvida acerca dos procedimentos, riscos, benefícios e outros, relacionados com a pesquisa a que meu / minha filho (a) será submetido;
2. A liberdade de retirar meu consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo sem que isso traga prejuízo à continuação do atendimento no serviço;
3. A segurança de que não serei identificado (a) e que será mantido o caráter confidencial da informação relacionada com minha privacidade.

_____, _____ de _____ de 2016.

Nome do sujeito da pesquisa letra de forma

Data

Assinatura do Sujeito da Pesquisa

Nome do pai (mãe) ou responsável letra de forma

Data

Assinatura do pai (mãe) ou responsável

Nome do Pesquisador Principal letra de forma

Data

Assinatura do Pesquisador Principal

ESTUDO: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DAS ESTRUTURAS OROMIOFUNCIONAIS DE SUJEITOS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: RELATO DE SÉRIE DE CASOS

Pesquisador Responsável: Dra. Rita de Cássia Saldanha de Lucena

Equipe: Fga. Joice Silva de Santana

Equipe: Mariana Souza de Jesus

Você está sendo convidado(a) como voluntário(a) a participar da pesquisa “**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DAS ESTRUTURAS OROMIOFUNCIONAIS DE SUJEITOS COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: RELATO DE SÉRIE DE CASOS**”. Neste estudo pretendemos descrever as características encontradas na postura, morfologia (forma) e mobilidade dos órgãos fonoarticulatórios (lábios, língua, bochechas e mandíbula) e avaliar respiração, mastigação e deglutição dos sujeitos com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).

As crianças que irão participar dessa pesquisa têm idades variadas e são do sexo masculino, ou seja, menino. Você não precisa participar da pesquisa se não quiser, é um direito seu, não terá nenhum problema se desistir. A pesquisa será feita neste Ambulatório de Neurogenética/Neuromuscular, seu responsável fornecerá informações a seu respeito e serão coletados dados pessoais (identificação), informações sobre sua história, hábitos, saúde e características que estão relacionadas à Fonoaudiologia. Devendo ocupá-lo(a) por alguns minutos para completar as respostas. As crianças participarão de uma avaliação clínica fonoaudiológica, que consta de avaliações como: observar lábios, língua, bochechas e mandíbula além das funções de respiração, mastigação e deglutição. Será necessário tirar fotos durante a avaliação para compor avaliação. Você será esclarecido(a) em qualquer aspecto que desejar e estará livre para participar ou recusar-se. O responsável por você poderá retirar o consentimento ou interromper a sua participação a qualquer momento. Este estudo apresenta risco mínimo podendo provocar os seguintes desconfortos: Inquietação e/ou desconforto a manipulação em cavidade oral (boca), isto é, o mesmo risco existente em atividades rotineiras como conversar, tomar banho, ler etc. Além de ser necessário tirar fotos durante a avaliação. Gostaríamos ainda de esclarecer que você não terá nenhum tipo de despesa para participar desta pesquisa, bem como, nada será pago por sua participação.

Os resultados estarão à sua disposição quando finalizada. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a permissão do responsável por você. Os dados e instrumentos utilizados na pesquisa ficarão arquivados com o pesquisador responsável por um período de 5 anos, e após esse tempo serão destruídos. Este termo de

consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma cópia será arquivada pelo pesquisador responsável, e a outra será fornecida a você.

Eu _____, portador(a) do documento de Identidade _____ (se já tiver documento), fui informado(a) dos objetivos do presente estudo de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações, e o meu responsável poderá modificar a decisão de participar se assim o desejar. Tendo o consentimento do meu responsável já assinado, declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo assentimento e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Salvador, _____ de _____ de 2016.

Assinatura do(a) menor

Assinatura do(a) responsável pelo menor

Assinatura do(a) pesquisador(a)

Em caso de dúvidas com respeito aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar:

Pesquisador(a) Responsável: Dra. Rita de Cássia Saldanha de Lucena

Endereço: Rua Araujo Pinho, Canela - (anexo ao Hospital das Clínicas)

Sala: 1 Andar: 2ª andar Horários de Atendimento: Sexta-feira 7h às 13h

Salvador (BA) - CEP: 40110-060

Fone: (71) [3283-8392](tel:3283-8392) / E-mail: fono.marisouza@gmail.com

CEP/HUPES- Comitê de Ética em Pesquisa

Hospital Universitário Prof. Edgard Santos- UFBA

Salvador (BA) - CEP: 4011060

Fone: (71) 3283-8043 / E-mail:

cep.hupes@gmail.com

APÊNDICE C – PROTOCOLO DE COLETA - ANAMNESE

DATA ATUAL: ___/___/___

AVALIADO POR: _____

Criança N° _____

1. IDENTIFICAÇÃO DO RESPONSÁVEL

1.1 Iniciais do Nome: _____

1.2 Grau de parentesco com a criança: () mãe () pai () avó () tia () outro _____

1.3 Idade: _____ 1.4 Cor: _____

1.5 Sexo: M () F ()

2. IDENTIFICAÇÃO DA CRIANÇA

2.1 Iniciais do Nome: _____ 2.2 Data de nascimento: ___/___/___

2.3 Idade: _____ 2.4 Cor: _____ 2.5 Sexo: M () F ()

3.1 Renda familiar: _____ 3.2 Profissão do responsável: _____

3.3 Casa própria: () sim () não

3.4 A criança frequenta escola:
() sim () não () não se aplica Qual a série: _____

3.5 O (A) senhor (a) nota no seu filho (a) dificuldades de aprendizagem? () sim () não () não se aplica

3.6 Tem história de repetência escolar? () sim () não () não se aplica Quantas vezes? _____

3.7 Este é o seu primeiro filho(a)? () Sim () Não

3.8 Além deste, quantos filhos o (a) senhor (a) tem?
() um () dois () três () quatro () mais de quatro () não se aplica

4. AVALIAÇÃO:

4.1 Como você oferece esse alimento?

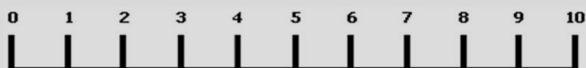
copo 

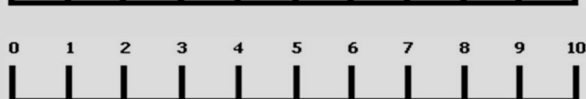
colher 

mamadeira 

outro 

4.2 Qual o alimento pastoso oferecido?

mingau fino 

papa (grossa) 

fruta raspada/amassada 

sopa liquidificada 

legumes amassados 

outro 

4.3 Qual o alimento sólido oferecido?	Pão	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	Biscoito	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	outro	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

4.4. AVALIAÇÃO:

Alimenta-se por:	SNE () <i>Sonda nasoenteral</i>	VO () <i>Via oral</i>	Outros ()	Consistências: _____
Apresenta traqueostomia ()	Permanece fechado ()	Dificuldade para mastigar ()	Alimento: _____	Dificuldade para deglutir ()
Engasgos ()	Frequência: _____	Alimento: _____	Sensação de alimento parado ()	Local: _____
Apresenta tosse ()	Voluntária ()	Involuntária ()	Chiado pulmonar ()	
Apresenta odinofagia () <i>Dor para engolir</i>	Local: _____	Febre ()		
Há mudança na voz após a refeição ()	Houve perda de peso ()			
Perda de paladar ()	Perda de olfato ()	Ausculta cervical em repouso: _____		

APÊNDICE D – PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO MIOFUNCIONAL OROFACIAL COM ESCORES (AMIOFE)

PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO MIOFUNCIONAL OROFACIAL COM ESCORES - (AMIOFE)

Data: ____/____/____

Iniciais do nome: _____

Iniciais do nome responsável: _____

ASPECTO E CONDIÇÃO POSTURAL/POSIÇÃO

Condição Postural dos Lábios		Escores
Oclusão normal dos lábios	Normal	(3)
Oclusão dos lábios com Tensão	Atividade aumentada dos lábios e Mm. <i>Mentalis</i>	(2)
Ausência de oclusão labial	Disfunção leve	(2)
	Disfunção severa	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

<i>Postura Vertical da Mandíbula</i>		Escores
Postural normal	Mantém Espaço funcional livre	(3)
Oclusão dos Dentes	Sem Espaço funcional livre	(2)
Boca aberta	Disfunção leve	(2)
Excessiva abertura da boca	Disfunção severa	(1)

<i>Aparência das Bochechas</i>		Escores
Normal		(3)
Volume aumentado ou Flácida/Arqueada	Leve	(2)
	Severa	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

Aparência da Face			Escores
Simetria entre os lados direito e esquerdo	Normal		(3)
Assimetria	Leve		(2)
	Severa		(1)
Lado aumentado	Direito	Esquerdo	
Resultado do sujeito avaliado			

Posição da Língua		Escores
Contida na cavidade oral	Normal	(3)
Interposta aos arcos dentário	Adaptação ou disfunção	(2)
	Protruída em excesso	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

Aparência do Palato Duro		Escores
	Normal	(3)
Largura diminuída (estreito)	Leve	(2)
	Severo	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

MOBILIDADE

(Disfunções ou alterações são consideradas presentes quando foi observado falta de precisão no movimento, tremor, movimentos associados de outros componentes – Exemplo: os lábios acompanham os movimentos da língua- e inabilidade para realizar o movimento)

DESEMPENHO	MOVIMENTOS LABIAIS				
	Protrusão	Retração	Lateralidade D	Lateralidade E	Escores
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	
Falta de precisão/ tremor	(2)	(2)	(2)	(2)	
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	
				Somatória	

Desempenho	MOVIMENTOS DA LÍNGUA						
	Protruir	Retrair	Lateral D	Lateral E	Elevar	Abaixar	Escores
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	(3)	(3)	
Falta de precisão/ tremor	(2)	(2)	(2)	(2)	(2)	(2)	
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	(1)	(1)	
							Somatória

DESEMPENHO	MOVIMENTOS DA MANDÍBULA					
	Abaixar	Elevar	Lateral D	Lateral E	Protruir	<i>Escores</i>
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	(3)	
Falta de precisão/ tremor	(2)	(2)	(2)	(2)	(2)	
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	(1)	
						Somatória

DESEMPENHO	MOVIMENTOS DAS BOCHECHAS				
	Inflar	Suflar	Retrair	Lateralizar o ar	<i>Escores</i>
Preciso	(3)	(3)	(3)	(3)	

Falta de precisão/ tremor	(2)	(2)	(2)	(2)	
Inabilidade severa	(1)	(1)	(1)	(1)	
				Somatória	

FUNÇÕES

Respiração		Escores
Respiração nasal	Normal	(3)
Respiração oronasal	Leve	(2)
	Severa	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

Deglutição: Comportamento dos lábios		Escores
Oclusão normal dos lábios	Sem aparentar esforço	(3)
Oclusão dos lábios com esforço	Leve	(2)
	Moderada	(1)
Não vedam a Cavidade Oral	Severa	(0)
Resultado do sujeito avaliado		

Deglutição: Comportamento da língua		Escores
Contida na cavidade oral	normal	(3)
Interposta aos arcos dentários	Adaptação ou disfunção	(2)
	Protruída em excesso	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

Deglutição: Outros comportamentos e sinais de alteração		
		<i>Escores</i>
Movimentação da cabeça	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Tensão dos Músculos Faciais	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Escape de alimento	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Resultado do sujeito avaliado		

Deglutição Eficiência Item Complementar -		Escores
<i>Bolo sólido</i>		
Não repete a deglutição do mesmo bolo		(3)

Uma repetição	(2)
Deglutições múltiplas	(1)
<i>Bolo Líquido</i>	
Não repete a deglutição do mesmo bolo	(3)
Uma repetição	(2)
Deglutições múltiplas	(1)
Resultado	

Resultado Total da Deglutição	
--------------------------------------	--

Mastigação		<i>Escores</i>
Bilateral	alternada	(4)
	simultânea (vertical)	(3)
Unilateral	Preferencial (66% do mesmo lado)	(2)
	Crônica (95% do mesmo lado)	(1)
Anterior (Frontal)	Trituração nos incisivos	(1)
Não realiza a função	Não tritura	(1)
Resultado do sujeito avaliado		

Outros comportamentos e sinais de alteração		Escores
Movimentação da cabeça ou outras partes do corpo	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Postura alterada	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Escape de alimento	Ausente	(1)
	Presente	(0)
Resultado do sujeito avaliado		
Resultado Total da Mastigação		
Tempo gasto para ingerir o alimento =		
Alimento utilizado =		

AVALIAÇÃO DA OCLUSÃO FUNCIONAL

Linha média	Normal	Desvio para direita	medida (mm)	Desvio para esquerda	medida

Movimentos mandibulares

	Movimentoss			Medidas (mm)		
	Normal	Dor	Desvio	Overjet	Distância Inter-incisivos	Total

ABERTURA		D	E	D	E			
Fechamento		D	E	D	E			

Lateralidade			Interferências			
	Dor		Guia de Occlusão	Lado de trabalho	Lado de Balanceio (não-trabalho)	Medidas
Direita	D	E				
Esquerda	D	E				

Protrusão	Movimento				Interferência Posterior		Medidas (mm)		
	Dor		Desvio				Overbite	Distância	Total
	D	E	D	E	D	E			

Ruído articular	Abertura	Fechamento	Protrusão	Lateralidade Direita	Lateralidade Esquerda
Direita					
Esquerda					

APÊNDICE E – PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO DO RISCO PARA DISFAGIA (PARD)

Teste de deglutição da água				
Sinais vitais prévios à oferta: FC: bpm (60 a 100 bpm) FR: rpm (12 a 20 rpm) SPO ₂ : % (>95%)				
Escape oral anterior	ausência 1 2 3 4 5 ml		presença 1 2 3 4 5 ml	
Tempo de trânsito oral	adequado 1 2 3 4 5 ml		lento 1 2 3 4 5 ml	
Refluxo nasal	ausência 1 2 3 4 5 ml		presença 1 2 3 4 5 ml	
Número de deglutições	única 1 2 3 4 5 ml		múltiplas 1 2 3 4 5 ml	ausente 1 2 3 4 5 ml
Elevação laríngea	adequada 1 2 3 4 5 ml		reduzida 1 2 3 4 5 ml	ausente 1 2 3 4 5 ml
Ausculta cervical	adequada 1 2 3 4 5 ml		alterada antes e após 1 2 3 4 5 ml	alterada após a deglutição 1 2 3 4 5 ml
Saturação de oxigênio	linha de base ___% 1 2 3 4 5 ml		queda ___ para ___% 1 2 3 4 5 ml	
Qualidade vocal	adequada 1 2 3 4 5 ml	disfonia / afonia 1 2 3 4 5 ml	voz molhada clareamento espontâneo 1 2 3 4 5 ml	voz molhada clareamento voluntário 1 2 3 4 5 ml
Tosse	ausência 1 2 3 4 5 ml	presença: voluntária 1 2 3 4 5 ml reflexa 1 2 3 4 5 ml	presença: forte 1 2 3 4 5 ml fraca 1 2 3 4 5 ml	presença: antes 1 2 3 4 5 ml durante 1 2 3 4 5 ml após 1 2 3 4 5 ml
Engasgo	Ausência 1 2 3 4 5 ml		presença: rápida recuperação 1 2 3 4 5 ml	presença: recuperação com dificuldade 1 2 3 4 5 ml
Outros Sinais	cianose 1 2 3 4 5 ml		broncoespasmo 1 2 3 4 5 ml	alteração dos sinais vitais FC 1 2 3 4 5 ml FR 1 2 3 4 5 ml
Teste Deglutição de Alimento Pastoso (3, 5 e 10 ml)				
Escape oral anterior	3 5 10 ausência 3 5 10 presença		Refluxo nasal	3 5 10 ausência 3 5 10 presença
Tempo de trânsito oral	3 5 10 adequado 3 5 10 lento		Resíduo em cavidade oral	3 5 10 ausência 3 5 10 presença
Número de deglutição	3 5 10 única 3 5 10 múltiplas 3 5 10 ausente		Engasgo	3 5 10 ausência Presença: 3 5 10 rápida recuperação 3 5 10 recuperação com dificuldade
Tosse	3 5 10 ausência Presença: 3 5 10 voluntária 3 5 10 antes 3 5 10 reflexa 3 5 10 durante 3 5 10 fraca 3 5 10 após 3 5 10 forte		Qualidade vocal	3 5 10 adequada 3 5 10 disfonia / afonia 3 5 10 voz molhada com clareamento espontâneo 3 5 10 voz molhada com clareamento voluntário
Elevação laríngea	3 5 10 adequada 3 5 10 diminuída 3 5 10 ausente		Ausculta cervical	3 5 10 adequada 3 5 10 alterada antes e após a deglutição 3 5 10 alterada após a deglutição
Saturação de oxigênio	3 5 10 linha de base ___% 3 5 10 queda ___ para ___%		Outros sinais	3 5 10 cianose 3 5 10 broncoespasmo Alteração dos sinais vitais: 3 5 10 FC 3 5 10 FR
Nível	Classificação			
I	() Deglutição NORMAL			
II	() Deglutição FUNCIONAL			
III	() Disfagia orofaríngea LEVE			
IV	() Disfagia orofaríngea LEVE A MODERADA			
V	() Disfagia orofaríngea MODERADA			
VI	() Disfagia orofaríngea MODERADA A GRAVE			
VII	() Disfagia orofaríngea GRAVE			
Conduta:	() Via alternativa de alimentação. () Terapia fonoaudiológica. () Alimentação via oral assistida pelo fonoaudiólogo.			
FONOAUDIÓLOGO:			CRFA:	

