

**EFEITO DO ENVELHECIMENTO NAS MANIFESTAÇÕES
FONOAUDIOLÓGICAS DA DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH:
relato de um caso**

*Simone A. Finard de Nisa e Castro**

*Lauren Medeiros Paniagua***

*Antonio Cardoso dos Santos****

Resumo

A doença de Machado-Joseph (DMJ) é uma degeneração espino-cerebelar autossômica dominante que acarreta perdas funcionais progressivas e dependência ao indivíduo. Este trabalho descreve o acompanhamento fonoaudiológico de uma paciente de 60 anos, portadora de DMJ, encaminhada do Serviço de Genética ao Serviço de Fisiatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Sob a avaliação fonoaudiológica, confirmou-se o comprometimento da deglutição e da fala, sendo indicada a realização diária de exercícios miofuncionais orofaríngeos. Após o período de tratamento, a queixa de engasgos ainda ocorria, diferente do que é observado durante o acompanhamento de pacientes mais jovens com o mesmo quadro funcional. Esse resultado poderia tanto ser decorrente de perdas específicas do envelhecimento, quanto da falta de motivação para realizar as prescrições, o que torna este relato relevante para o aprofundamento da prática fonoaudiológica. *Palavras-chave:* Doença de Machado-Joseph. Envelhecimento. Disfagia. Disartria. Fonoaudiologia. Reabilitação.

* Fonoaudióloga do Serviço de Fisiatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Professora dos Cursos de Fonoaudiologia e Nutrição da Faculdade Nossa Senhora de Fátima, Doutora em Gerontologia Biomédica pela Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS). E-mail: fnisac@terra.com.br

** Fonoaudióloga Clínica, Pesquisadora do Serviço de Otorrinolaringologia do HCPA, Aperfeiçoamento Teórico-Prático em Fonoterapia no HCPA. E-mail: lmedeirospaniagua@yahoo.com.br

*** Médico Fisiatra, Professor da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). E-mail: acsantos@hcpa.ufrgs.br

1 Introdução

As doenças degenerativas podem ser definidas como transtornos nos quais existe destruição do corpo celular do neurônio por processos não tóxicos ou infecciosos. São caracteristicamente progressivas e classificadas como subseqüentes à etiologia genética e hereditária, as doenças heredo-degenerativas, ou sem o aspecto hereditário presente (ASSÊNCIO-FERREIRA, 2003). A doença de Machado-Joseph (DMJ) é uma ataxia hereditária autossômica dominante, também conhecida como ataxia espinocerebelar do tipo 3 (COUTINHO & ANDRADE, 1978; ISASHIKI *et al.*, 2001). Apresenta uma grande variabilidade fenotípica e, entre as diferentes formas clínicas, pode aparecer ataxia cerebelar associada a sinais piramidais, as formas ditas extrapiramidais, entre outras (TEIVE & ARRUDA, 2004).

Constatou-se que, na maioria dos casos, o comprometimento começa a surgir entre 25 e 55 anos (SEQUEIROS, 1996a), sendo o desequilíbrio, conforme Coutinho (1996), o primeiro sintoma percebido pelo paciente ou pela família. Esse sintoma inicialmente aparece na marcha e, na progressão da doença, mesmo na posição em pé. A ataxia, quando afeta a fala, pode limitar levemente a articulação até, em casos tardios, chegar a disartria grave. Quanto à deglutição, todos os pacientes desenvolvem disfagia por alteração pseudobulbar ou lesão em pares encefálicos inferiores. Foram verificados também comprometimentos dos movimentos oculares e paralisias oculomotoras, lesão piramidal com hiper-reflexia e espasticidade, e lesão em cornos anteriores da medula, causando atrofia, fraqueza muscular e abolição dos reflexos (COUTINHO, 1996).

Jardim *et al.* (2001) verificaram que, na região sul do Brasil, entre as ataxias espinocerebelares, a DMJ foi a que apresentou a maior proporção de casos diagnosticados.

Os sintomas associados a esta doença acompanhados pela fonoaudiologia (NISA-CASTRO *et al.*, 2003), a disartria e a disfagia, determinam uma limitação progressiva importante. A disfagia pode desencadear complicações severas, como a pneumonia aspirativa, que necessitam de intervenção rigorosa e interdisciplinar. Devido a isto, é importante conhecer a evolução destes sintomas na doença degenerativa, pois as perdas associadas ao envelhecimento normal podem, no caso da deglutição, por si só determinar riscos para a disfagia (GROHER, 1999).

Com relação à expressão oral, estudos confirmaram que os idosos têm boa comunicação em seu meio, pois as leves modificações que ocorrem na voz ou na articulação têm impacto moderado nas interações comunicativas. A maioria das pessoas idosas saudáveis demonstra uma comunicação normal. Verificou-se que tanto os indivíduos que ficam completamente sem dentes quanto os que apresentam prótese dentária mal-adaptada podem produzir erros articulatorios (BOONE, BAYLES & KOOPMAN JÚNIOR, 1982). Com a análise eletromiográfica dos músculos orbicular da boca e masseteres de idosos saudáveis, identificou-se uma equivalência à motricidade da fala de crianças. Com isso, verificou-se que, em idosos, a média dos padrões da atividade muscular para produzir movimentos da fala seqüencial pode retornar a estágios precoces do desenvolvimento (RASTATTER *et al.*, 1987).

A deglutição do idoso apresenta o estágio oral levemente mais longo, o que poderia desencadear um atraso no disparo do reflexo da mesma (LOGEMANN, 1998). Confirmou-se, através de instrumentos refinados de videofluoroscopia, que a velocidade da deglutição não apresenta declínio significativo entre sujeitos acima de 50 anos e, caso ocorresse, seria sinal de algum problema a ser investigado (GLEESON, 1999). Isso foi reforçado porque o atraso no disparo do reflexo na transição orofaríngea não determinou aspiração em nenhum dos idosos avaliados em estudo similar. (ROBBINS, 1992). Mesmo assim, idosos normais, em torno de 80 anos, apresentaram queixa de aspiração de líquido sem uma causa aparente, o que reforça a importância da investigação deste sintoma. Foram encontrados sinais de microaspiração por ptose laríngea, associados à latência para a resposta protetiva das vias aéreas com elevação laríngea limitada ou dificuldade para controle muscular do terço posterior da língua. Verificaram-se também alterações na deglutição associadas a patologias esofágicas, divertículos faríngeos ou presença de osteófitos cervicais (MANSUR & VIUDE, 1996), ou ainda por próteses mal-adaptadas (MARCHESAN, 1995).

Mesmo em idosos não-disfágicos, para Nilsson *et al.* (1996), quando comparados com indivíduos jovens, encontrou-se diferenças na deglutição em dez de dezessete aspectos explorados, como: diminuição no pico de pressão de sucção, aumento da frequência de movimentos laríngeos polifásicos, aumento da frequência de inspirações após a deglutição, aumento da frequência de tosse durante ou após a deglutição. Mesmo assim, estas modificações foram consideradas discretas pelos autores.

Avaliando-se idosos sem doenças sistêmicas e usuários do Sistema Único de Saúde, foram identificadas queixas de alterações da motricidade orofacial, como: dificuldade de mastigação, deglutição difícil, engasgos e problemas com a prótese dentária. Devido a esses distúrbios, os idosos referiam sentimentos de vergonha, constrangimento, desconforto ou evitamento das interações sociais (NISA-CASTRO, 2003). Adrados (1987) afirmou que, se o idoso tem seu nível de energia diminuído pelo pensamento de proximidade da morte e por restrições afetivas e sociais, pode não conseguir enfrentar a vida, especialmente nas grandes cidades. A velhice pode ser um momento extremamente difícil quando o idoso não consegue elaborar e se adaptar às mudanças físicas, psicológicas e sociais que a acompanham. Uma das maiores dificuldades desta fase reside no sentimento de angústia que acompanha o processo de perdas e de declínio físico (TEIXEIRA, 2004). Embora isso, em um estudo que buscou encontrar relações entre as condições emocionais e a qualidade de vida de idosos, identificou-se que a maior parte dos sujeitos estudados apresentava adaptação eficaz no item qualidade de vida. Constatou-se também que os homens apresentaram melhor condição emocional e de qualidade de vida que as mulheres. A autora concluiu que a maior parte dos idosos vivia de forma saudável, buscando soluções para suas limitações, mantendo contatos familiares e sociais, além de desenvolver atividades que trouxessem satisfação e bem-estar (BERTOLINI, 2001).

O objetivo deste trabalho foi descrever o acompanhamento fonoaudiológico de uma idosa portadora de DMJ, assim como salientar os sintomas que necessitam de intervenção criteriosa, tanto pelos riscos causados pela própria doença, quanto por sua presença no processo de envelhecimento, o que pode determinar uma dificuldade ainda maior para o enfrentamento das perdas funcionais.

2 Descrição do Caso

Paciente feminina, 60 anos de idade, não-alfabetizada, do lar, iniciou investigação no HCPA pelo Serviço de Genética Médica em 1997, tendo sido confirmada a DMJ no ano seguinte, quando foi encaminhada para acompanhamento no Serviço de Neurologia. Ao consultar, os sinais clínicos descritos pelo neurologista foram: quadro progressivo de ataxia e disartria, com início em torno dos 40 anos de idade, com a queixa principal de que “[. . .] tropeçava

com facilidade”. Já apresentava os primeiros sintomas da disfagia e a diplopia era intermitente.

Realizava consultas periódicas com a neurologia, tendo sido verificados sintomas de depressão. Não foram encontrados registros em prontuário sobre uma avaliação específica desses sintomas. Sob tomografia computadorizada de crânio, verificou-se atrofia cerebelar. Em nova consulta neurológica, recebeu uma prescrição para uso de antidepressivo. Ao longo das revisões, mantinham-se os sintomas depressivos e passou a apresentar queixa de insônia. Deambulava apenas com auxílio.

Foi encaminhada pelo neurologista para o Serviço de Fisiatria em 2003, quando iniciou o acompanhamento fonoaudiológico.

A paciente compareceu ao atendimento fonoaudiológico acompanhada de sua nora, quem contava como cuidadora, pois era dependente de cadeira de rodas e semidependente para determinadas atividades de vida diária, como tomar banho ou vestir-se. Alimentava-se de forma independente. Sob avaliação, verificou-se adequada compreensão da linguagem, demonstrando cognição, ao menos, em nível funcional. Na avaliação da disartria, realizada com protocolo utilizado no Setor de Fonoaudiologia adaptado de Metter (1991), Carrara-Angelis (1996), Shipley e McAffe (1992) e Behlau (2001), identificou-se uso de prótese dentária total, estando a prótese superior em má conservação. A morfologia do sistema estomatognático (SEG) era sem particularidades. A mobilidade e a tonicidade de lábios, língua e bochechas estavam adequadas para movimentos básicos do SEG, embora com disdiadocinesia presente e pior durante a fala. Apresentava tipo respiratório superior e modo oronasal. Não utilizava ar de reserva, embora apresentasse comprometimento do suporte respiratório. Apresentava imprecisão articulatória leve, diminuição da velocidade da fala e disprosódia. A qualidade vocal era minimamente áspera com ressonância hipernasal, pouca extensão vocal e limitação da coaptação glótica.

A paciente referia que se alimentava de forma independente e todas as consistências eram ingeridas por via oral. Em avaliação específica da disfagia, com protocolo adaptado de O’Sullivan (1995), Marchesan (1995), Silva e Vieira (1998) e Silva, Gatto e Cola (2003), verificou-se alteração de mobilidade e força do SEG. Ao observar-se o movimento faríngeo, identificou-se novamente nasalidade, estando presentes os reflexos de gag e palatal. Verificou-se também perda de força em movimentos faringo-laríngeos. Durante a avaliação com alimentos, a paciente apresentou dificuldades para a mastigação

do sólido, principalmente devido à má adaptação da prótese superior. Realizou movimentos compensatórios com flexão de cabeça e esforço na deglutição do alimento sólido, embora não tenha ocorrido engasgo com nenhuma das consistências. Apresentou movimentos compensatórios de contração de lábios para pastosos e sólidos. A paciente referia que, após o início dos sintomas, a duração da refeição “[...] dobrou” para em torno de 30 a 40 minutos, mas não sentia que demorava a engolir. Relatava também que, ao deglutir sentia “[...] arranhar a garganta”, mas mantinha prazer ao alimentar-se. O pigarro não era presente, mas após a refeição sentia “[...] coceira na garganta”. Queixava-se eventualmente de sufocação antes, durante e após a refeição. Caracterizava-se a presença tanto de disartria atáxica quanto de disfagia orofaríngea naquele momento.

Passou a realizar o acompanhamento fonoaudiológico semanalmente sendo prescritos exercícios miofuncionais, também para realização no domicílio, iniciando-se com exercícios respiratórios e de ressonância (FERREIRA *et al.*, 1996). Como exercícios orofaríngeos (LOGEMANN, 1998; FURKIM, 1999) foram indicados: manobra postural de flexão de cabeça, para prevenção da penetração de resíduos e de engasgos durante a refeição; manobras facilitadoras da deglutição com exercícios de reforço e coordenação da musculatura faringo-laríngea, tosse voluntária para limpeza das vias aéreas, deglutição com esforço e deglutições múltiplas, desde o início do tratamento. Posteriormente, foram prescritos exercícios de fonação, articulação e prosódia (FERREIRA *et al.*, 1996). Orientou-se que realizasse a seqüência de exercícios duas vezes ao dia.

A paciente não era procedente de Porto Alegre, tornando-se difícil o acompanhamento semanal no tempo planejado, ou seja, até que se confirmasse a adequada execução dos exercícios e a referência de estabilidade de alguma queixa na motricidade orofacial. Desta forma, liberou-se para acompanhamentos mensais.

Após um mês, compareceu acompanhada de sua cuidadora. Utilizava o medicamento para a depressão, para o refluxo gastroesofágico e para as dores no corpo. Referia apresentar “[...] diminuição dos movimentos do corpo”, dor de cabeça, eventualmente engasgos com todas consistências ou com saliva. A paciente comentou que os episódios de engasgos não eram freqüentes, como no início do tratamento, e o tempo de alimentação estava em torno de 15 a 20 minutos, o que foi confirmado sob avaliação. Relatou

que não entendiam sua fala “[. . .] quando ficava nervosa” e pediam para que repetisse.

Em nova revisão, verificou-se que, embora executasse corretamente a maior parte dos exercícios, apresentava dificuldade em realizar alguns de forma adequada, o que foi reorientado sempre na presença da cuidadora. Naquele momento, referia não estar apresentando engasgos. Reforçou-se a necessidade de que mantivesse a execução diária dos exercícios miofuncionais.

A paciente retornou para a revisão seguinte referindo não realizar os exercícios prescritos diariamente, mesmo assim, conseguia executá-los de forma adequada, conforme reorientado, embora lentamente.

Não compareceu à revisão mensal seguinte, retornando dois meses após. Nessa revisão, relatou que ainda “[. . .] se afogava com saliva”. Executava os exercícios mais lentamente, mas referia realizar o programa prescrito duas vezes ao dia, o que não foi confirmado pela cuidadora. Nesse momento, comentou que tinha “[. . .] medo de se afogar dormindo”.

Foi encaminhada para exame de Cinematografia da Deglutição, realizada apenas com líquido, no qual foi verificado: incoordenação da fase oral da deglutição e mínima penetração laríngea do meio de contraste. A presença de osteófitos cervicais causava compressão extrínseca sobre parede posterior do esôfago sem determinar obstáculo ao meio de contraste.

A paciente não retornou mais às revisões fonoaudiológicas.

De maneira geral, verificou-se que realizava os exercícios miofuncionais, mesmo com dificuldade. Por referência da mesma, houve melhora da fala, embora em parâmetros psicoacústicos mantivesse as características da disartria. Mesmo que subjetiva, a melhora na deglutição foi verificada com a referência da redução dos engasgos e com a diminuição do tempo da refeição para em torno de 15 a 20 minutos.

Identificou-se que, a cada revisão, estava desmotivada para o acompanhamento e realização das prescrições. Alegava ser por dificuldade financeira o fato de não conseguir manter acompanhamento fonoaudiológico sistemático. Não mais retornou às revisões fonoaudiológicas e abandonou o Grupo de Pacientes de DMJ coordenado pelo Serviço de Psiquiatria.

3 Discussão

Os estudos sobre o processo de envelhecimento têm aumentado nestes últimos anos devido ao incremento na esperança de vida. Mesmo

assim, o principal objetivo não seria atingir uma idade avançada, o essencial seria envelhecer com qualidade (VERAS & CAMARGO JÚNIOR, 1995). Considerando os sintomas e as limitações determinadas por uma doença, a qualidade de vida torna-se um dos principais objetivos clínicos, principalmente na presença da DMJ, doença ainda sem tratamento eficaz (LIU *et al.*, 2005).

A sarcopenia é a perda de massa e de força muscular associada ao envelhecimento de indivíduos saudáveis (BROSS, STORER & BASHIN, 1999), embora ainda sem delimitação em seres humanos (KYLE *et al.*, 2001). Mesmo assim, conforme Booth, Weeden e Tseng (1994), a perda de fibras musculares, neurônios motores, unidades motoras, massa muscular, disparo da força muscular ou aceleração, pode ter início entre 50 e 60 anos de idade, chegando à metade de seu número em torno dos 80 anos. Essas perdas não teriam impacto no envelhecimento saudável, mas devem ser mais investigadas quando na presença de uma doença degenerativa, como no caso descrito, pois necessitam de maior cuidado.

Devido às múltiplas necessidades e cuidados, o enfoque na prevenção terciária, na primeira linha de intervenção, é fundamental na assistência a familiares e pacientes portadores destas doenças (SEQUEIROS, 1996b). A família é o sistema social que dá mais suporte ao doente (CALDAS, 2003), sendo necessário chamar a atenção para o papel do cuidador domiciliar, principalmente em se tratando de assistência ao idoso dependente (KARSCH, 2003). A paciente descrita contava com uma cuidadora da própria família, que a acompanhava em todos os atendimentos e revisões e também recebia as orientações para manejo domiciliar das limitações.

Com a intervenção fonoaudiológica, também são abordados os distúrbios da deglutição que, para Marik e Kaplan (2003), são as alterações da motricidade orofacial de maior risco, em função da pneumonia aspirativa. É fundamental ressaltar que não está clara a distinção entre uma deglutição modificada pelo envelhecimento normal e por alguma doença, pois o processo de envelhecimento predispõe à disfagia (GROHER, 1999). A avaliação da deglutição em idosos torna-se bastante complexa, mesmo assim, os achados de aspiração foram maiores em idosos com alguma doença do que em idosos normais (VELLAS *et al.*, 2000; SCHINDLER & KELLY, 2002). Além disso, Bilton *et al.* (1999) afirmaram que a alta prevalência de desnutrição e pneumonias foi encontrada principalmente em idosos com graves problemas de saúde ou sob internação hospitalar.

Não se conseguiu confirmar se a melhora, principalmente da deglutição, foi devido à realização dos exercícios, mesmo porque a paciente oscilava, em cada revisão, quanto à frequência de realização dos mesmos. Além disso, ela manteve a queixa de engasgos, embora menos frequentes. Sabe-se que pacientes jovens, com o mesmo quadro funcional descrito neste caso, obtiveram ganhos com a intervenção fonoaudiológica, tendo sido confirmada a ausência de engasgos após o início do tratamento (NISA-CASTRO *et al.*, 2003). Por outro lado, a permanência do sinal de penetração laríngea, associado à queixa de engasgos, também pode ser relacionada a uma maior dificuldade da musculatura em reagir com o tratamento devido à idade da paciente. Reforça-se aqui que, mesmo que as várias modificações nas fases oral, orofaríngea e esofágica da deglutição, ao longo da vida não comprometam a eficiência da mesma, podem determinar alterações significativas quando associados a fatores secundários (JARADEH, 1994; LOGEMANN, 1998). Além disso, Xavier *et al.* (2001) afirmaram que idosos com sintomas depressivos relatam mais sofrimento com sua saúde física do que idosos não deprimidos nas mesmas condições funcionais, o que poderia explicar as constantes queixas e a falta de motivação da paciente para o tratamento.

4 Conclusão

A partir de relatos da paciente, houve referência não ao desaparecimento, mas apenas à diminuição do número de engasgos associada à diminuição do tempo da refeição. Mesmo podendo considerar-se como melhora, verificou-se que a paciente não adquiriu condições de criar uma adequada adaptação ou compensação à limitação muscular orofaríngea, diferentemente do que foi encontrado no acompanhamento de pacientes jovens com a mesma doença e mesmo nível funcional. Embora não se possa afirmar, isto poderia estar associado à falta de motivação para realizar o tratamento, mesmo domiciliar, o que também está relacionado à desistência de manter as revisões fonoaudiológicas. Da mesma forma, pode também haver a associação às perdas específicas do envelhecimento, período da vida onde há maior vulnerabilidade. A necessidade de conhecer a relação entre essas questões torna este relato relevante à ciência fonoaudiológica, além de dar margem a futuros estudos que aprofundem o conhecimento teórico-prático à luz interdisciplinar.

**EFFECT OF THE AGING IN SPEECH-LANGUAGE THERAPY
MANIFESTATIONS OF THE MACHADO-JOSEPH DISEASE:
a case report**

Abstract

Machado-Joseph disease (MJD) is an autosomal dominant spinocerebellar degeneration which causes progressive functional losses and dependence. This work describes the speech-language therapy follow-up of a 60 year-old female patient with MJD, referred from Serviço de Genética to Serviço de Fisiatria of Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). A speech-language therapy assessment confirmed that swallowing and speech were affected, and the daily practice of myofunctional oral-pharyngeal exercises was recommended. Following the treatment period, the patient still complained about gasps, unlike what has been found in the follow-up of younger patients with the same functional picture. This result may have been due to either the aging specific losses or the lack of motivation to carry out recommendations, which makes this report relevant to the understanding of the speech-language therapy practice.

Keywords: Machado-Joseph Disease. Aging. Dysphagia. Dysarthria. Speech-Language Therapy. Rehabilitation.

REFERÊNCIAS

ADRADOS, Isabel. O Método de Rorschach como Instrumento no Estudo da Terceira Idade. *Arquivos Brasileiros de Psicologia*, Rio de Janeiro, v. 39, n. 2, p. 57-66, 1987.

ASSÊNCIO-FERREIRA, Vicente José. *Neurologia e Fonoaudiologia*. São José dos Campos: Pulso, 2003.

BEHLAU, Mara Suzana. *Voz: o livro do especialista*. São Paulo: Revinter, 2001.

BERTOLINI, Lucila Benatti de Almeida. Relações entre Condições Emocionais e Qualidade de Vida do Idoso. *Mudanças*. São Bernardo do Campo, v. 9, n. 16, p. 86-135, 2001.

BILTON, Tereza Loffredo et al. Acompanhamento Interdisciplinar de Idosos Fragilizados. *Distúrbios da Comunicação*. São Paulo, v. 11, n. 1, p. 85-110, 1999.

BOONE, David R.; BAYLES, Kathryn A.; KOOPMAN JÚNIOR, Charles F. Communicative Aspects of Aging. *Otolaryngologic Clinics of North America, Philadelphia*. v. 15, n. 2, p. 313-27, 1982.

BOOTH, Frank W.; WEEDEN, Steven H.; TSENG, Brian S. Effect of Aging on Human Skeletal Muscle and Motor Function. *Medicine and Science in Sports and Exercise*. Madison, v. 26, n. 5, p. 556-560, 1994.

BROSS, Rachele; STORER, Thomas; BASHIN, Shalender. Aging and Muscle Loss. *Trends in Endocrinology and Metabolism*. New York, v. 10, n. 5, p. 194-198, 1999.

CALDAS, Célia Pereira. Envelhecimento com Dependência: responsabilidade e demandas. *Cadernos de Saúde Pública*. Rio de Janeiro, v. 19, n.3, p. 773-781, 2003.

CARRARA-ANGELIS, Elizabete et al. Avaliação Fonoaudiológica das Disartrofonias. In: MARCHESAN, Irene Queiroz; ZORZI, Jaime Luiz; GOMES, Ivone Dias (Org.). *Tópicos em Fonoaudiologia*. São Paulo: Revinter, p. 389-410, 1996.

COUTINHO, Paula. Aspectos Clínicos, História Natural e Epidemiologia na Doença de Machado-Joseph. In: SEQUEIROS, Jorge (Org.). *O Teste Preditivo da Doença de Machado-Joseph*. Porto: UnI-GE-Ne; IBMC, p. 15-22, 1996.

COUTINHO, Paula; ANDRADE, Chittaranjan. Autosomal Dominant System Degeneration in Portuguese Families of the Azores Islands. *Neurology*. New York, v. 28, n. 7, p. 703-709, 1978.

FERREIRA, Leslie Piccolotto et al. *Temas de Fonoaudiologia*. São Paulo: Loyola, 1996.

FURKIM, Ana Maria. Fonoterapia nas Disfagias Orofaríngeas. In: FURKIM, Ana Maria; SANTINI, Celia Salviano (Org.). *Disfagias Orofaríngeas*. Carapicuíba: Pró-Fono, p. 229-258, 1999.

GLEESON, Debra C. L. Swallowing Performance: do we swallow slower as we age? *Gerontology American Speech-Language Hearing Association*. Rockville, v. 4, n. 1, p. 24-6, 1999.

GROHER, Michael E. Distúrbios de Deglutição em Idosos. In: FURKIM, Ana Maria; SANTINI, Celia Salviano (Org.). *Disfagias Orofaríngeas*. Carapicuíba: Pró-Fono, p. 97-125, 1999.

ISASHIKI, Yasushi et al. Retinopathy Associated with Machado-Joseph Disease (Spinocerebellar Ataxia 3) with CAG Trinucleotide Repeat Expansion. *American Journal of Ophthalmology*. Chicago, v. 131, n. 6, p. 808-810, 2001.

JARADEH, Safwan. Neurophysiology of Swallowing in the Aged. *Dysphagia*. New York, v. 9, p. 18-20, 1994.

JARDIM, Laura Bannach. et al. A Survey of Spinocerebellar Ataxia in South Brazil: 66 new cases with Machado-Joseph disease, SCA7, SCA8, or unidentified disease-causing mutations. *Journal of Neurology*. Berlin, v. 248, n. 10, p.870-876, 2001.

KARSCH, Ursula Margarida. Idosos Dependentes: famílias e cuidadores. *Cadernos de Saúde Pública*. Rio de Janeiro, v. 19, n. 3, p. 861-866, 2003.

KYLE, Ursula G. et al. Total Body Mass, Fat-Free Mass, and Skeletal Muscle in Older People: cross-sectional differences in 60-year-old persons. *Journal of the American Geriatrics Society*. New York, v. 49, p. 1633-1640, 2001.

LIU, Chang-Sheng et al. Clinical and Molecular Events in Patients with Machado-Joseph Disease Under Lamotrigine Therapy. *Acta Neurologica Scandinavica*. Copenhagen, v. 111, n. 6, p. 385-390, 2005.

LOGEMANN, Jeri A. *Evaluation and Treatment of Swallowing Disorders*. Austin: Pro-Ed, 1998.

MANSUR, Leticia Lessa; VIUDE, Andrea. Aspectos Fonoaudiológicos do Envelhecimento. In: PAPALEO NETTO, Matheus. (Org.). *Gerontologia: a velhice e o envelhecimento em visão globalizada*. São Paulo: Atheneu, p. 284-296, 1996.

MARIK, Paul E.; KAPLAN, Danielle. Aspiration Pneumonia and Dysphagia in the Elderly. *Chest*. Park Ridge, v. 124, n. 1, p. 328-36, 2003.

MARCHESAN, Irene Queiroz. Disfagia. In: MARCHESAN, Irene Queiroz *et al.* (Org.). *Tópicos em Fonoaudiologia 1995*. São Paulo: Lovise, p. 161-166, 1995.

METTER, E. Jeffrey. *Distúrbios da Fala: avaliação clínica e diagnóstico*. Rio de Janeiro. Enelivros, 1991.

NILSSON, Helén *et al.* Quantitative Aspects of Swallowing in a Elderly Nondysphagic Population. *Dysphagia*. New York, v. 11, p.180-4, 1996.

NISA-CASTRO, Simone Augusta Finard de. Análise das Modificações nas Interações Sociais de Idosos Subseqüentes a Alterações da Motricidade Oral. Porto Alegre: PUCRS, Instituto de Geriatria e Gerontologia, 2003. 115 p. Tese (Doutorado em Gerontologia Biomédica). Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, 2003.

NISA-CASTRO, Simone Augusta Finard de *et al.* Intervenção Fonoaudiológica na Doença de Machado-Joseph: relato de dois casos. *Jornal Brasileiro de Fonoaudiologia*. Curitiba, v. 4, n. 15, p. 89-93, 2003.

O'SULLIVAN, Mosby Nadine. *Dysphagia Care*. Los Angeles: Cottage Square, 1995.

RASTATTER, Michael P. *et al.* Speech-Motor Equivalence in Aging Subjects. *Perceptual and Motor Skills*. Missoula, v. 64, p.635-38, 1987.

ROBBINS, John *et al.* Oropharyngeal Swallowing in Normal Adults of Different Ages. *Gastroenterology*. Baltimore, v. 103, p. 823-9, 1992.

SCHINDLER, Joshua S.; KELLY, James H. Swallowing Disorders in the Elderly. *Laryngoscope*. St. Louis, v.112, p.589-602. 2002.

SEQUEIROS, Jorge. História da Doença de Machado-Joseph. In: SEQUEIROS, Jorge. (Ed.). *O Teste Preditivo da Doença de Machado-Joseph*. Porto: UnI-GE-Ne; IBMC, p. 3-13, 1996a.

SEQUEIROS, Jorge. Aconselhamento Genético e Teste Preditivo na Doença de Machado-Joseph. In: SEQUEIROS, Jorge (Ed.). *O Teste Preditivo da Doença de Machado-Joseph*. Porto: UnI-GE-Ne; IBMC, p. 97-112, 1996b.

SHIPLEY, Kenneth G.; MCAFEE, Julie G. *Assessment in Speech-Language Pathology: a resource manual*. Sandiego: Singular, 1992.

SILVA, Roberta Gonçalves da; VIEIRA, Marilena Manno. Disfagia Orofaríngea Neurogênica em Adultos Pós-Acidente Vascular Encefálico: identificação e classificação. In: MACEDO FILHO, Evaldo Dacheux de; CARNEIRO, José; PISANI, Júlio César. *Disfagia: abordagem multidisciplinar*. São Paulo: Frontis, p. 17-34, 1998.

SILVA, Roberta Gonçalves da; GATTO, Ana Rita; COLA, Paula Cristina. Disfagia Orofaríngea Neurogênica em Adultos: avaliação fonolológica em leito hospitalar. In: JACOBI, Juliana da Silva; LEVY, Deborah Salle; SILVA, Luciano Müller Corrêa da. *Disfagia: avaliação e tratamento*. Rio de Janeiro: Revinter, p. 181-193, 2003.

TEIVE, Hélio A. Ghizoni; ARRUDA, Walter Oleschko. A Família Drew Walworth: um século após a avaliação inicial finalmente o diagnóstico. *Arquivos de Neuropsiquiatria*. São Paulo, v. 62, n. 1, p. 177-180, 2004.

TEIXEIRA, Maria Helena. Aspectos Psicológicos da Velhice. In: SALDANHA, Assuero Luiz; CALDAS, Célia Pereira. *Saúde do Idoso: a arte de cuidar*. Rio de Janeiro: Interciência, p. 311-315, 2004.

VELLAS, Bruno *et al.* Chutes, fragilité et ostéoporose chez la personne âgée: um problème de santé publique. *Reviste Médecine Interne*. Paris, v. 21, p. 603-613, 2000.

VERAS, Renato Peixoto; CAMARGO JÚNIOR, Keneth Rochel de. Idosos e Universidade: parceria para a qualidade. In: VERAS, Renato Peixoto (Ed). *Terceira Idade: um envelhecimento digno para o cidadão do futuro*. Rio Janeiro: Relume Dumará; UnATI, p. 11-27, 1995.

XAVIER, Flávio M. F. et al. Episódio Depressivo Maior, Prevalência e Impacto sobre a Qualidade de Vida, Sono e Cognição em Octogenários. *Revista Brasileira de Psiquiatria*. São Paulo, v. 23, n. 2, p. 62-70, 2001.