

Bárbara Costa Beber<sup>1</sup>

Lenisa Brandão<sup>2</sup>

Márcia Lorena Fagundes Chaves<sup>3</sup>

## Alerta à comunidade fonoaudiológica brasileira sobre a importância da atuação científica e clínica na afasia progressiva primária

### *A warning to the Brazilian Speech-Language Pathology and Audiology community about the importance of scientific and clinical activities in primary progressive aphasia*

#### Descritores

Afasia Progressiva Primária  
Demência  
Linguagem  
Fonoaudiologia  
Cognição

#### Keywords

Primary Progressive Aphasia  
Dementia  
Language  
Speech-Language Pathology  
Cognition

#### RESUMO

Este artigo tem como objetivo alertar a comunidade científica fonoaudiológica brasileira sobre a importância e necessidade da atuação científica e clínica a respeito da Afasia Progressiva Primária. Esse alerta é fundamentado em um levantamento bibliográfico sistemático da produção científica brasileira sobre Afasia Progressiva Primária, a partir do qual foram encontrados nove artigos brasileiros. Percebe-se que há uma evidente escassez de estudos sobre o tema, pois todos os artigos encontrados foram publicados em periódicos da área médica e boa parte deles foi composta por amostras pequenas, sendo que dois descreveram a efetividade da reabilitação fonoaudiológica de pacientes com Afasia Progressiva Primária. São discutidas perspectivas futuras na área, bem como características da terapia fonoaudiológica para Afasia Progressiva Primária. Concluiu-se que é evidente a necessidade de uma maior atuação da fonoaudiologia nas Afasias Progressivas Primárias.

#### ABSTRACT

This article aims to warn the Brazilian Speech-Language Pathology and Audiology scientific community about the importance and necessity of scientific and clinical activities regarding Primary Progressive Aphasia. This warning is based on a systematic literature review of the scientific production on primary progressive aphasia, from which nine Brazilian articles were selected. It was observed that there is an obvious lack of studies on the subject, as all the retrieved articles were published in medical journals and much of it consisted of small samples; only two articles described the effectiveness of speech-language therapy in patients with Primary Progressive Aphasia. A perspective for the future in the area and characteristics of Speech-Language Therapy for Primary Progressive Aphasia are discussed. As a conclusion, it is evident the need for greater action by Speech-Language Pathology and Audiology on Primary Progressive Aphasia.

#### Endereço para correspondência:

Bárbara Costa Beber  
Rua Ramiro Barcelos, 2350, Serviço de Neurologia, Sala 2040, Porto Alegre (RS), Brasil, CEP 90035-091.  
E-mail: barbaracbeber@gmail.com

Recebido em: 26/03/2015

Aceito em: 28/04/2015

Trabalho realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRS – Porto Alegre (RS), Brasil.

(1) Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Porto Alegre (RS), Brasil.

(2) Departamento de Saúde e Comunicação Humana, Instituto de Psicologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS – Porto Alegre (RS), Brasil.

(3) Departamento de Medicina Interna, Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS – Porto Alegre (RS), Brasil.

Conflito de interesses: nada a declarar.

## INTRODUÇÃO

A Afasia Progressiva Primária (APP) é uma síndrome demencial caracterizada por deterioração progressiva da linguagem decorrente de processos neurodegenerativos predominantes no hemisfério esquerdo. A doença tem início na vida adulta e o comprometimento da linguagem causa prejuízo funcional significativo<sup>(1,2)</sup>. Pacientes com APP passam por dificuldades que vão desde a demora em receber o diagnóstico correto<sup>(3)</sup>, até a ausência de tratamentos farmacológicos efetivos, sendo estes apenas sintomáticos<sup>(4)</sup>. A terapia fonoaudiológica costuma ser indicada<sup>(4)</sup>, porém há poucas estratégias terapêuticas descritas especificamente para a APP e os poucos estudos abrangem apenas relatos de casos<sup>(5-7)</sup>.

Acredita-se que haverá um aumento das taxas de prevalência e incidência de doenças relacionadas ao envelhecimento, como por exemplo, da APP, em decorrência do crescimento da população idosa que vem ocorrendo no Brasil nos últimos anos. Desse modo, há uma preocupação em preparar os sistemas de saúde para o reconhecimento e manejo adequado de tais doenças.

Este artigo tem como objetivo alertar a comunidade científica fonoaudiológica brasileira a respeito da importância e necessidade da atuação científica e clínica a respeito da APP. Este alerta é fundamentado em um levantamento bibliográfico sistemático da produção científica brasileira sobre APP.

## MÉTODOS

Foi realizada uma busca sistemática por artigos científicos nas bases de dados Pubmed, Scielo e Lilacs, respectivamente nessa ordem de pesquisa. Foram incluídos todos os artigos científicos produzidos por grupos de pesquisa brasileiros, desenvolvidos em instituições brasileiras e cujo objetivo foi estudar a APP. Foram excluídos os estudos não publicados no formato de artigo científico, as revisões bibliográficas e os estudos realizados em outros grupos clínicos que não na APP. Os artigos repetidos foram incluídos no primeiro momento em que apareceram e excluídos nas buscas seguintes. Além disso, foi realizada uma busca aberta no *Google Scholar* para verificar possíveis estudos que não foram obtidos pela busca sistemática.

Para as bases de dados Scielo e Lilacs foi utilizada a expressão *Primary Progressive Aphasia*, para uma busca em todos os campos. Já na base de dados Pubmed, a expressão *Primary Progressive Aphasia* foi pesquisada em conjunto com as expressões *Brazil OR "Brasil" OR Brazilian* em todos os campos, a fim de refinar a busca devido o grande número de publicações sobre o tema nessa base de dados.

## RESULTADOS

A Figura 1 apresenta um fluxograma de busca dos artigos e a Tabela 1 sumariza os nove estudos brasileiros sobre APP incluídos na revisão.

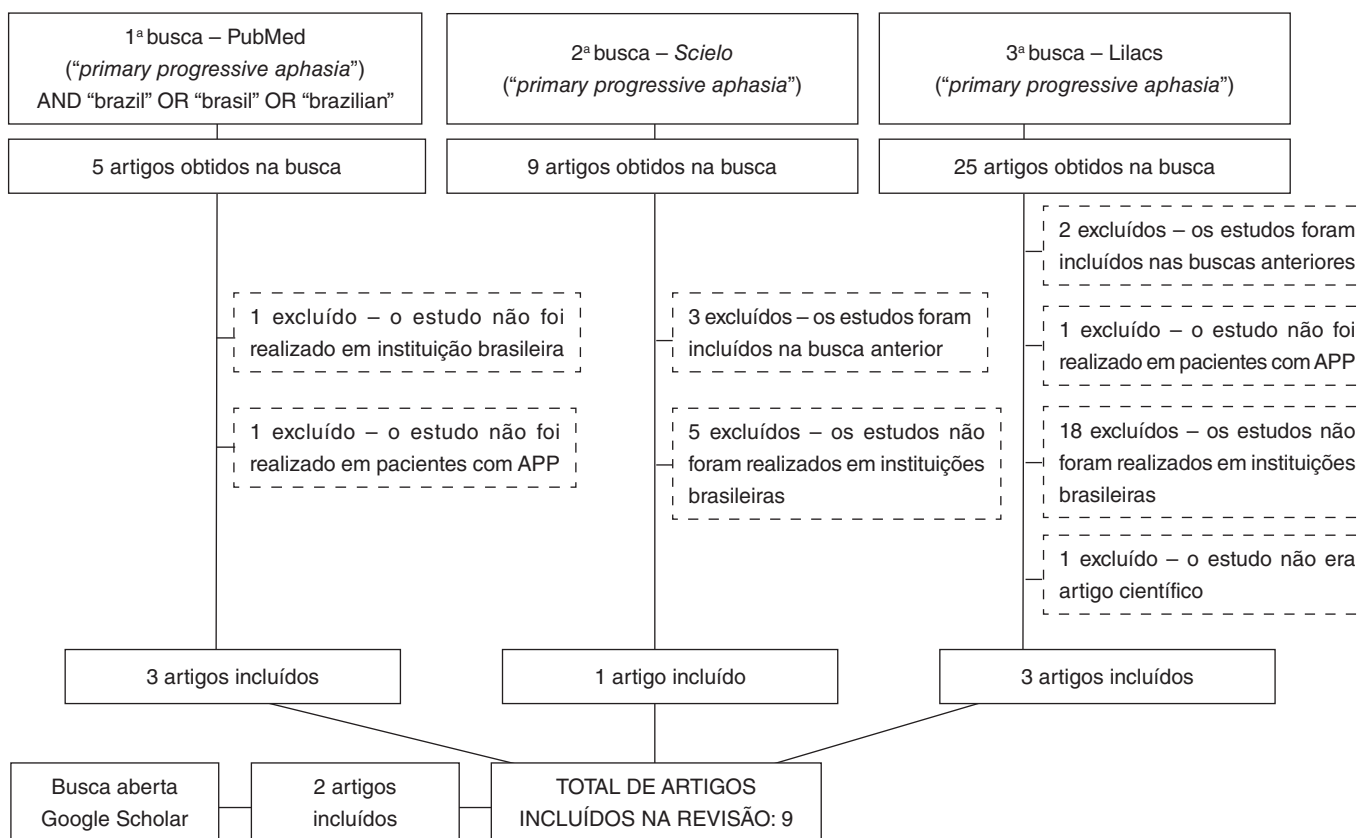


Figura 1. Fluxograma da busca sistemática de artigos científicos

## DISCUSSÃO

Sabe-se que o estudo da linguagem como domínio da comunicação é um dos principais campos de atuação da fonoaudiologia. Considerando que na APP a linguagem é o principal domínio afetado, tal entidade clínica deveria ser extensamente explorada pela fonoaudiologia. No entanto, ainda há uma escassa produção de conhecimento científico a respeito da APP e uma participação tímida da fonoaudiologia nesse campo. Tais fatos ficam evidentes pelos resultados obtidos no levantamento bibliográfico aqui realizado.

A presente revisão sistemática a respeito do estudo da APP no Brasil torna possíveis as seguintes constatações: há uma evidente escassez de estudos sobre o tema; todos os artigos encontrados foram publicados em periódicos da área médica; com

exceção de um estudo, todos os demais foram compostos por amostras pequenas; dois artigos descreveram a efetividade da reabilitação fonoaudiológica de pacientes com APP.

Os achados demonstram que o estudo em questão ainda é pouco explorado no Brasil e que, quando o é, parece ter uma participação restrita da fonoaudiologia, bem como ter o seu alcance limitado por não haver publicações nos periódicos da área.

A APP é menos prevalente que outras doenças neurodegenerativas, como a doença de Alzheimer e a doença de Parkinson. Isso pode se refletir no tamanho das amostras empregadas nas pesquisas. No entanto, o tamanho amostral dos estudos, assim como a sua escassez, podem ser reflexo da dificuldade de captação de pacientes hábeis para participação em pesquisas. Pacientes com APP costumam passar por dificuldades de diagnóstico, fazendo com que frequentemente diferentes

**Tabela 1.** Artigos incluídos na revisão sistemática de literatura

Estudo	Área do Periódico	Objetivo	Desenho Metodológico	Tamanho da Amostra	Principais Achados/Conclusões
Radanovic et al. (2001) <sup>(10)</sup>	Medicina - Neurologia	Descrever as características clínicas e de neuroimagem de 16 casos com APP.	Análise de casos	16	A anomia foi o sintoma mais precoce da APP e destaca-se a sensibilidade do SPECT como método diagnóstico.
Caixeta e Mansur (2005) <sup>(13)</sup>	Medicina - Neurologia	Relatar um caso da variante semântica da APP.	Relato de caso	1	O diagnóstico diferencial deve ser feito com a DA e outras variantes de DFTs.
Senaha et al. (2010) <sup>(9)</sup>	Medicina - Neurologia	Analisar a efetividade da reabilitação para reaquisição lexical na variante semântica da APP.	Relato de caso	3	É possível readquirir o vocabulário perdido apesar da progressão da APP semântica.
Caixeta e Caixeta (2011) <sup>(11)</sup>	Ciências Médicas	Relatar um caso de APP com apresentação inicial de crises de pânico.	Relato de caso	1	A APP pode se manifestar, inicialmente, através de sintomas comportamentais.
Oliveira et al. (2011) <sup>(12)</sup>	Medicina - Neurologia	Identificar, por neuroimagem áreas cerebrais que quando comprometidas levam à disfasia.	Estudo transversal	4	Pacientes com APP tendem a apresentar prejuízo em nível cortical e subcortical.
Vaz et al. (2012) <sup>(14)</sup>	Medicina - Neurologia	Relatar um caso da variante logopênica da APP.	Relato de caso	1	O prejuízo na linguagem pode ser a característica inicial da DA. Há necessidade de reconhecer não apenas as DFTs e a demência semântica, mas também a demência por DA, como resultado da evolução de APP.
Senaha et al. (2013) <sup>(2)</sup>	Medicina - Neurologia	Analisar os dados demográficos e classificar as variantes de uma amostra de 100 casos de APP.	Estudo transversal	100	Foi possível classificar o distúrbio de linguagem em 80% da amostra, em uma das três variantes de APP. Seriam interessantes ajustes nas recomendações diagnósticas para contemplar os casos que não se encaixam em nenhuma classificação e para evitar casos que se sobrepoem em mais de uma classificação.
Beber et al. (2014) <sup>(15)</sup>	Medicina - Neurologia	Descrever um caso clínico no qual o diagnóstico dividia-se entre DA e variante logopênica da APP.	Relato de caso	1	É possível que casos atípicos de DA apresentem a variante logopênica da APP nas fases iniciais da doença.
Machado et al. 2014 <sup>(8)</sup>	Medicina - Neurologia	Relatar tratamento fonoaudiológico de curta duração em um paciente com variante não fluente da APP.	Relato de caso	1	Houve melhora e generalização das estratégias treinadas.

**Legenda:** APP= afasia progressiva primária; DA= doença de Alzheimer; DTI= *diffusion tensor imaging*; DFT= demência frontotemporal; SPECT= *single-photon emission tomography*.

especialidades médicas, sofram erros diagnósticos nas fases iniciais da doença e, conseqüentemente, demorem a receber um diagnóstico adequado<sup>(3)</sup>. Muitos dos casos, quando são encaminhados aos centros de referência especializados e recebem o diagnóstico correto, já se encontram em fases avançadas da doença, dificultando sua participação em pesquisas e também a intervenção terapêutica.

Dois estudos encontrados no levantamento bibliográfico apresentaram casos em que a terapia fonoaudiológica promoveu resultados positivos aos pacientes<sup>(8,9)</sup>, o que também já foi descrito na literatura internacional. A tendência internacional refere-se às abordagens léxico-semânticas, que fazem uso de múltiplas pistas (fonológicas, semânticas e ortográficas) e abordagens que focalizam o treinamento da leitura oral para beneficiar a fluência<sup>(5-7)</sup>. Ainda não há tratamentos farmacológicos eficazes para a APP e a terapia fonoaudiológica se mostra como importante opção, uma vez que tem se mostrado efetiva, apesar de não impedir a progressão da doença. Além disso, a preservação de outros domínios cognitivos e a possibilidade de ativações compensatórias do hemisfério direito também sugerem que a terapia fonoaudiológica pode ser útil, especialmente nas fases iniciais<sup>(1)</sup>.

No entanto, ainda são poucas as descrições de estratégias terapêuticas para APP, assim como de sua efetividade. Sabe-se que a neurofisiopatologia de afasias decorrentes de doenças neurodegenerativas, como é o caso da APP, é diferente das afasias decorrentes de doenças não degenerativas, como aquelas decorrentes de Acidente Vascular Cerebral, por exemplo<sup>(7)</sup>. Assim, acredita-se que sejam necessárias estratégias terapêuticas diferenciadas para esses dois tipos de afasias.

Frente a essas evidências, este artigo pretende alertar a comunidade científica da área da fonoaudiologia sobre a necessidade da atuação clínica e da construção de conhecimento científico neste campo. São sugeridas as seguintes ações para aprimorar a atuação da fonoaudiologia nesse campo:

- maior enfoque do ensino acadêmico na APP;
- trabalhos educacionais junto a outros profissionais de saúde, com o objetivo de orientar sobre o reconhecimento da APP, priorizando os profissionais da saúde que atuam nas fases iniciais do processo de reconhecimento da doença;
- inserção do fonoaudiólogo em equipes multi ou interdisciplinares para atuar na avaliação neuropsicológica da linguagem e participar no processo diagnóstico;
- inserção do fonoaudiólogo em grupos de pesquisa multi ou interdisciplinares para realização de estudos sobre linguagem na APP e para o desenvolvimento de técnicas terapêuticas baseadas em evidências;
- atuação do fonoaudiólogo no tratamento terapêutico dos pacientes com APP em instituições públicas e privadas.

## CONCLUSÃO

A produção científica a respeito da APP no Brasil ainda é escassa. É evidente a necessidade de uma maior atuação da Fonoaudiologia nesse campo para contribuir com o conhecimento científico e para aprimorar o reconhecimento, diagnóstico e tratamento terapêutico desses pacientes.

*\*BCB concebeu a ideia do manuscrito, realizou a revisão sistemática e redigiu o manuscrito; LB contribuiu na redação e revisão do manuscrito; MLFC revisou o manuscrito e orientou a pesquisa.*

## REFERÊNCIAS

1. Mesulam MM. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol*. 2001; 49(4):425-32.
2. Senaha MLH, Caramelli P, Brucki S, Smid J, Takada L, Porto C, et al. Primary progressive aphasia: classification of variants in 100 consecutive Brazilian cases. *Dement Neuropsychol*. 2013;7(1):110-21.
3. Beber BC, Chaves MLF. Evaluation of patients with behavioral and cognitive complaints: Misdiagnosis in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Dement E Neuropsychol*. 2013;7(1):60-5.
4. Tsai RM, Boxer AL. Treatment of frontotemporal dementia. *Curr Treat Options Neurol*. 2014;16(11):319.
5. Henry ML, Rising K, DeMarco AT, Miller BL, Gorno-Tempini ML, Beeson PM. Examining the value of lexical retrieval treatment in primary progressive aphasia: two positive cases. *Brain Lang*. 2013;127(2):145-56.
6. Henry ML, Meese MV, Truong S, Babiak MC, Miller BL, Gorno-Tempini ML. Treatment for apraxia of speech in nonfluent variant primary progressive aphasia. *Behav Neurol*. 2013;26(1-2):77-88.
7. Tsapkini K, Hillis AE. Spelling intervention in post-stroke aphasia and primary progressive aphasia. *Behav Neurol*. 2013;26(1-2):55-66.
8. Machado TH, Campanha AC, Caramelli P, Carthery-Goulart MT. Brief intervention for agrammatism in Primary Progressive Nonfluent Aphasia: a case report. *Dement neuropsychol*. 2014;8(3):291-6.
9. Senaha MLH, Brucki SMD, Nitri R. Rehabilitation in semantic dementia: Study of the effectiveness of lexical reacquisition in three patients. *Dement Neuropsychol*. 2010;4(4):306-12.
10. Radanovic M, Senaha ML, Mansur LL, Nitri R, Bahia VS, Carthery MT, et al. Primary progressive aphasia: analysis of 16 cases. *Arq Neuropsiquiatr*. 2001;59(3-A):512-20.
11. Caixeta L, Caixeta M. Primary progressive aphasia beginning with a psychiatric disorder. *Clin São Paulo Braz*. 2011;66(8):1505-8.
12. Oliveira FP de, Costa JC da, Marroni SP, Silva AMM da, Barreiro SH, Maeda FK et al. Primary progressive aphasia patients evaluated using diffusion tensor imaging and voxel based volumetry-preliminary results. *Arq Neuropsiquiatr*. 2011;69(3):446-51.
13. Caixeta L, Mansur LL. Semantic dementia: clinical and neuroimaging evaluation. Case report. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005;63(2A):348-51.
14. Vaz TS, Bertolucci PHF, Oliveira FF de. A patient with primary progressive aphasia developing dementia due to Alzheimer's disease. *Arq Neuropsiquiatr*. 2012;70(7):551-2.
15. Beber BC, Kochhann R, Silva BM, Chaves MLF. Logopenic aphasia or Alzheimer's disease. *Dement Neuropsychol*. 2014;8(3):302-7.