FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

AMANDA ELIAS MENDES

# A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Tese apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, para obtenção do título de Doutora em Ciências

Programa de Neurologia

Orientador: Prof. Dr. Dagoberto Callegaro

Coorientadora: Profa. Dra. Letícia Lessa Mansur (*in memoriam*)

**São Paulo**
**2022**

**AMANDA ELIAS MENDES**

**Versão Corrigida**

(Versão original encontra-se na unidade que aloja o Programa de Pós-graduação)

# A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Tese apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, para obtenção do título de Doutora em Ciências

Programa de Neurologia

Orientador: Prof. Dr. Dagoberto Callegaro

Coorientadora: Profa. Dra. Letícia Lessa Mansur (*in memoriam*)

**São Paulo**
**2022**

**Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)**

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Mendes, Amanda Elias
A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com esclerose lateral amiotrófica / Amanda Elias Mendes. -- São Paulo, 2022.
Tese(doutorado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
Programa de Neurologia.
Orientador: Dagoberto Callegaro.
Coorientadora: Letícia Lessa Mansur (in memorian).

Descritores: 1.Esclerose lateral amiotrófica 2.Transtornos de deglutição 3.Pressão de língua 4.Consistências alimentares 5.Deglutição/fisiopatologia 6.Gastrostomia

USP/FM/DBD-490/22

Responsável: Erinalva da Conceição Batista, CRB-8 6755

Este trabalho foi desenvolvido no Ambulatório de ELA da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Financiado pela Divisão de Neurologia do Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da USP.

*ÀQUELES PORTADORES DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA,*
*QUE, AINDA COM UMA DOENÇA FATAL, BUSCAM EXPRESSAR, MESMO COM*
*AS MAIORES LIMITAÇÕES, A ALEGRIA DE SE VIVER.*

## AGRADECIMENTOS

A **Deus**, por me conduzir nesta longa jornada.

Ao **Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**, por financiar e me dar a oportunidade de realizar este trabalho.

Ao meu orientador **Prof. Dr. Dagoberto Callegaro**, por garantir com segurança e sabedoria o avanço da pesquisa em uma doença ainda pouco estudada, por ter me ensinado a ser uma pesquisadora, com o rigor e a sabedoria de um grande mestre, e por acreditar em meu potencial.

À **Profa. Dra. Letícia Lessa Mansur**, coorientadora, *in memoriam*, desta tese, que, com sua integridade como ser humano, sempre me servirá como exemplo de profissional. Obrigada por, mesmo em sua fase mais limitante, não desistir de me mostrar que eu sou capaz e que posso ajudar quem precisa da Fonoaudiologia. Seus ensinamentos, suas conversas, seu suporte e seu apoio serão lembrados com muita saudade. Foi um prazer enorme ser sua aluna.

Ao **Dr. Frederico Mennucci de Haidar Jorge**, à **Profa. Dra. Angelina Maria Martins Lino e** à **Profa. Dra. Nair Kátia Nemr**, pela participação no exame de qualificação e pelas contribuições oferecidas a este trabalho.

À **equipe do Ambulatório de Esclerose Lateral Amiotrófica da Divisão de Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**, pela imensa colaboração e pelo incentivo à realização desta pesquisa. Agradecimento especial ao fisioterapeuta **Vinícius Iamonti** e à terapeuta ocupacional **Juliana Conti**, pelas inúmeras conversas e discussões de caso.

À **Dra. Patrícia Santoro, Dra. Roberta Ismael Dais Garcia e Dra. Elza Maria Lemos e equipe do Ambulatório de Disfagia da divisão de Clínica Otorrinolaringológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**, pela imensa colaboração com incentivo e pela realização dos exames otorrinolaringológicos (VED), parte indispensável a este trabalho.

Ao **Dr. João Marcos Salge e** à **equipe do Laboratório de Função Pulmonar do INCOR – Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**, pela colaboração na realização de exames de provas de função pulmonar, parte importante deste trabalho.

À **Tamy Harumy Tsujimoto, Tuany de Paula Castro e ao Dr. Davi Solla**, pela assessoria na análise estatística.

À secretária da pós-graduação **Thais Figueira,** pela solicitude em resolver e explicar aspectos burocráticos relacionados à execução do estudo.

Aos **pacientes e familiares** que participaram desta pesquisa, por acreditarem na minha contribuição para a melhoria da qualidade de vida dos acometidos por esta enfermidade.

A todos os **amigos e familiares**, especialmente à **Luciana Regina Lima Carvalho,** à **Ana Beatriz Passos Simões,** à **Gisele Bezerra Renzo,** à **Larissa Pimentel Cardoso de Carvalho e** ao **Carlos Eduardo Martins Lourenço**, que têm me acompanhado nesta trajetória de batalhas e conquistas.

Aos meus pais **Alfredo e Joceli**, pelo exemplo de caráter, pelo amor, pelo suporte, pela confiança e pela imensa dedicação à minha educação. Sem dúvida, vocês são a base para que eu possa percorrer os caminhos que escolho. Ao meu irmão **Rodrigo**, pela compreensão e amizade diárias.

Aos meus avós **Flamir,** *in memoriam*, e **Edir**, pelo amor, pelo carinho e pela compreensão dispensados, mesmo nos momentos mais difíceis.

Ao meu sobrinho **Enrico** e as minhas afilhadas **Lívia e Marina**, por serem crianças afetuosas que não me fazem desistir nem desacreditar na educação e no futuro da Ciência.

Enfim, a todos que, direta ou indiretamente, participaram da realização deste trabalho, o meu...

**Muito obrigada!**

## NORMALIZAÇÃO ADOTADA

Esta tese está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Referências: adaptado de *International Committee of Medical Journals Editors* (Vancouver).

Universidade de São Paulo. *Diretrizes para apresentação de dissertações e teses da USP: parte IV (Vancouver) / Sistema Integrado de Bibliotecas da USP*; Vânia Martins Bueno de Oliveira Funaro, coordenadora; Maria Claudia Pestana; Maria Cristina Cavarette Dziabas; Eliana Maria Garcia; Maria Fatima dos Santos, Maria Marta Nascimento; Suely Campos Cardoso. 3a ed. ed. amp. mod. São Paulo: SIBI/USP. 2016. (Caderno de estudos).

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

# RESUMO

Mendes AE. A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2022.

**Introdução:** A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva, de etiologia desconhecida, que envolve os neurônios motores do encéfalo e da medula espinal. O comprometimento dos neurônios motores superiores e inferiores causam disfagia, distúrbios de fala e outros sintomas, como fraqueza muscular global e sintomas respiratórios. A disfagia progride de forma gradual até a necessidade de gastrostomia (GTT) definitiva. A indicação da via alternativa de nutrição é dada subjetivamente pelo exame clínico e funcional realizado pela equipe multidisciplinar, de acordo com comprometimentos na deglutição, na função respiratória e no estado nutricional. **Objetivos:** Avaliar a pressão de língua como indicador de mudança de consistência alimentar e do momento da substituição da via de alimentação por GTT no paciente com ELA e correlacionar os dados da pressão de língua com os dados da videoendoscopia da deglutição (VED) e do índice de massa corporal (IMC) para indicar a GTT. **Métodos**: Foram selecionados, entre 240 pacientes encaminhados para estudo da deglutição pelo médico neurologista do ambulatório de ELA, após aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, 119 pacientes para o estudo da importância da pressão da língua para a deglutição. Nessa casuísta, foram aplicadas as escalas de funcionalidade da deglutição (ASHA), realizada avaliação funcional da deglutição, mensuradas as pressões dos órgãos fonoarticulatórios com o aparelho IOPI, classificadas as dietas de acordo com as consistências e encaminhados para VED e CVF. Essas avaliações foram trimestrais de acordo com os retornos médicos. **Resultados:** Nos 12 meses de avaliação da deglutição, mantiveram via oral exclusiva 66 (55,5%) pacientes e 53 (44,5%) evoluíram para GTT. De acordo com intervalos de pressão de língua, tendo marcos de P língua ≥ 25 kPa dieta geral, P língua entre 15-25 kPa dieta adaptada e P língua ≤ 15 kPA dieta por GTT. **Conclusões:** As pressões de língua, de lábios e de bochechas apresentaram redução significativa na progressão da ELA. Intervalos de pressão de língua nesta casuística, principal órgão para a deglutição, identificaram marcos para a adequação das consistências de alimentos a serem ofertadas de forma funcional e segura, e para a indicação de uma via alternativa aos pacientes com ELA.

**Descritores**: Esclerose amiotrófica lateral; Transtornos de deglutição; Pressão de língua; Consistências alimentares; Deglutição/fisiopatologia; Gastrostomia.

# ABSTRACT

Mendes AE. Tongue pressure as an indicator of gastrostomy in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis [thesis]. São Paulo: "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2022.

**Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease of unknown etiology that involves the motor neurons of the brain and spinal cord. Upper and lower motor neuron involvement causes dysphagia, speech disorders, and other symptoms such as global muscle weakness and respiratory symptoms. Dysphagia progresses gradually until the need for definitive gastrostomy (GTT). The indication of the alternative route of nutrition is subjectively given by the clinical and functional examination performed by the multidisciplinary team, according to impairments in swallowing, respiratory function and nutritional status. **Objectives:** To evaluate tongue pressure as an indicator of change in food consistency and timing of replacement of the feeding route by GTT in patients with ALS and to correlate tongue pressure data with fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing (FEES) data and the body mass index (BMI) to indicate the GTT. **Methods:** After applying the inclusion and exclusion criterias, 119 patients were selected from 240 patients referred by the neurologist of the ALS clinic for the study of the importance of tongue pressure for swallowing. In this series, the swallowing functionality scale (ASHA NONS) were applied, a functional assessment of swallowing was performed, the pressures of the phono articulatory organs were measured with the IOPI device, the diets were classified according to consistency and forwarded to FEES and FVC. These assessments were quarterly based on medical returns. **Results:** In the 12 months of swallowing assessment, 66 (55.5%) patients maintained the oral route exclusively and 53 (44.5%) progressed to GTT. According to tongue pressure intervals, having milestones of P tongue ≥ 25 kPa general diet, P tongue between 15-25 kPa adapted diet and P tongue ≤ 15 kPa diet per GTT. **Conclusions:** Tongue, lips and cheek pressures showed a significant reduction in ALS progression. Tongue pressure intervals in this series, the main organ for swallowing, identified milestones for the adequacy of food consistencies to be offered in a functional and safe way and for the indication of an alternative route to patients with ALS.



**Descriptors:** Amyotrophic lateral sclerosis; Swallowing disorders; Tongue pressure; food consistencies; Swallowing/physiopathology; Gastrostomy.

## LISTA DE QUADROS

**Quadro 1** - Critérios de EL Escorial revisado, 1998 ..... 18

**Quadro 2** - Dietas sugeridas para cada intervalo de pressão de língua ..... 47

**Quadro 3** - Motivos de exclusão do estudo ..... 77

**Quadro 4** - Caracterização demográfica da amostra ..... 80

**Quadro 5** - Caracterização da amostra: tempo de doença, sintomas e queixas na avaliação inicial..... 83

**Quadro 6** - Achados estruturais em língua na avaliação inicial ..... 86

**Quadro 7** - Parâmetros funcionais (escalas ALSFRS/Br e ASHA NONS) e IMC nas avaliações inicial e final ..... 89

**Quadro 8** - Pressões de língua, de lábios e de bochechas nas avaliações inicial e final ..... 92

**Quadro 9** - Dietas liberadas nas avaliações inicial e final ..... 95

**Quadro 10** - Motivos da indicação da GTT, tempo de doença, CVF e grau de disfagia no momento de indicação da GTT ..... 98

## LISTA DE FIGURAS

**Figura 1** - Instrumento *IOWA Oral Performance Instrument* (IOPI) ..... 35

**Figura 2** - Posição do bulbo para mensuração da pressão de língua ..... 35

**Figura 3** - Posição do bulbo para mensuração da pressão de lábios ..... 36

**Figura 4** - Posição do bulbo para mensuração da pressão de bochechas ..... 36

**Figura 5** - Fluxograma do estudo ..... 41

## LISTA DE TABELAS

**Tabela 1 -** Variáveis clínicas e demográficas por grupo de indicação ou não de GTT em 12 meses ..... 43

**Tabela 2 -** Análise das pressões de língua, de lábios e de bochecha (tempo-dependente para GTT) ..... 46

**Tabela 3 -** Correlação entre pressão de língua, Δ IMC e escalas funcionais na avaliação final ..... 49

**Tabela 4 -** Variáveis clínicas e demográficas por grupo de manifestação clínica inicial 100

**Tabela 5 -** Correlação entre tempo de doença e pressão de língua na avaliação inicial por grupo de manifestação clínica inicial ..... 101

**Tabela 6 -** Análise multivariável de indicação de GTT em 12 meses ..... 102

**Tabela 7 -** Análise multivariada para indicação de GTT pela pressão de língua tempo-dependente ..... 102

**Tabela 8 -** Análise multivariada para indicação de GTT pela pressão de lábios tempo-dependente ..... 103

**Tabela 9 -** Análise multivariada para indicação de GTT pela pressão de bochecha tempo-dependente ..... 104

## LISTA DE GRÁFICOS

**Gráfico 1** - Pressão de língua ao longo do tempo para os grupos com e sem indicação de GTT no período de 12 meses ..... 44

**Gráfico 2** - Pressão de lábios ao longo do tempo para os grupos com e sem indicação de GTT no período de 12 meses ..... 44

**Gráfico 3** - Pressão de bochecha ao longo do tempo para os grupos com e sem indicação de GTT no período de 12 meses ..... 45

**Gráfico 4** - Análise de sobrevivência para pressão de língua ..... 46

**Gráfico 5** - Pressão de língua X tipo de dieta segura ..... 47

**Gráfico 6** - Pressão de língua ao longo do tempo por indicação de GTT em 12 meses pela VED ..... 48

**Gráfico 7** - Pressão de língua (kPa) X tempo de doença (meses) na primeira avaliação por grupo de manifestação clínica inicial ..... 101

**Gráfico 8** - Pressão de língua ao longo do tempo para os grupos de manifestação clínica inicial ..... 101

**Gráfico 9** - Correlação entre Δ IMC e Δ Pressão de língua no momento da avaliação final ..... 104

**Gráfico 10** - Correlação entre ASHA e pressão de língua no momento da avaliação final ..... 105

**Gráfico 11** - Correlação entre ALSFRS e pressão de língua no momento da avaliação final ..... 105

## LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

| | |
|---|---|
| ALSFRS | *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale* (Escala de Avaliação Funcional de Esclerose Lateral Amiotrófica) |
| AMP | Atrofia Muscular Progressiva |
| ANVISA | Agência Nacional de Vigilância Sanitária |
| ASHA | *American Speech-Language-Hearing Association* (Associação Americana de Fonoaudiologia) |
| CAPPesq | Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa |
| CVF | Capacidade Vital Forçada |
| DNM | Doença do Neurônio Motor |
| ELA | Esclerose Lateral Amiotrófica |
| ELP | Esclerose Lateral Primária |
| ENMG | Eletroneuromiografia |
| FDA | *Food and Drug Administration* |
| GTT | Gastrostomia |
| HC- FMUSP | Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo |
| IMC | Índice de Massa Corpórea |
| INCOR | Instituto do Coração |
| IOPI | *Iowa Oral Performance Instrument* |
| kPa | Quilopascal |
| NM | Neurônio Motor |
| NMI | Neurônio Motor Inferior |
| NMS | Neurônio Motor Superior |
| NOMS | *National Outcomes Measurement System* (Sistema Nacional de Medicação de Resultados) |
| Pa | Pascal |
| PBP | Paralisia Bulbar Progressiva |
| PFP | Prova de Função Pulmonar |
| SNE | Sonda Nasoenteral |
| TCLE | Termo de Consentimento Livre e Esclarecido |
| VED | Vídeoendoscopia da Deglutição |

SUMÁRIO


1 INTRODUÇÃO ..... 17
1.1 A doença – Esclerose Lateral Amiotrófica ..... 17
1.2 Disfagia e suas características funcionais ..... 19
1.3 Parâmetros de comprometimento da deglutição ..... 22
1.4 Escala de funcionalidade da deglutição ..... 23
1.5 Medida de pressão dos órgãos fonoarticulatórios ..... 23
1.6 Parâmetros da função respiratória ..... 24
1.7 Parâmetros do estado nutricional ..... 25
1.8 Critérios para a realização de gastrostomia em pacientes do ELA ..... 25
2 JUSTIFICATIVA ..... 28
3 OBJETIVOS ..... 30
3.1 Objetivo geral ..... 30
3.2 Objetivos específicos ..... 30
4 CASUÍSTICA E MÉTODOS ..... 32
4.1 Casuística ..... 32
4.1.1 Critérios de inclusão ..... 32
4.1.2 Critérios de exclusão ..... 32
4.1.3 Critérios para indicação de via alternativa de alimentação (GTT) ..... 33
4.2 Avaliações ..... 33
4.2.1 Avaliação funcional da deglutição ..... 34
4.2.2 Medida quantitativa de pressão dos órgãos fonoarticulatórios com o IOPI ..... 34
4.2.3 Prova de função pulmonar (PFP) ..... 37
4.2.4 Avaliação objetiva da deglutição ..... 37
4.2.5 Registro de dados ..... 38
4.4 Análise estatística ..... 39
5 RESULTADOS ..... 41
5.1 Caracterização da amostra ..... 41
5.1.1 Caracterização clínica ..... 42
5.2 Análise da pressão de órgãos fonoarticulatórios ao longo do tempo ..... 43
5.2.1 Análise de sobrevivência ..... 45
5.2.2 Análise das pressões de língua, de lábios e de bochecha tempo-dependente para GTT ..... 46

**5.3 Análise dos tipos de dietas e pressão de língua ..... 47**

**5.4 Análise de pressão de língua e do exame objetivo da deglutição (VED)..... 48**

**5.5 Análise da correlação entre pressão de língua, IMC e escalas funcionais no momento da avaliação final ..... 48**

**6 DISCUSSÃO ..... 51**

**6.1 Perspectivas de novos estudos para aprimorar a funcionalidade da deglutição e suas limitações..... 58**

**7 CONCLUSÕES..... 60**

**REFERÊNCIAS ..... 1**

**ANEXOS ..... 73**

ANEXO A - *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Ratin Scale Revised* (ALSFR-R), Escala de Avaliação Funcional, adaptada e validada para língua portuguesa por Guedes, 2010 (ALSFRS-R/BR) ..... 73

ANEXO B - Escala de Funcionalidade da Deglutição da ASHA NOMS..... 75

ANEXO C - Aprovação da CAPPesq ..... 76

ANEXO D - Quadros ..... 77

ANEXO E - Tabelas e gráficos complementares ..... 100

**APÊNDICES..... 107**

APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido ..... 107

APÊNDICE B - Ficha de anamnese..... 109

APÊNDICE C - Ficha de avaliação clínica fonoaudiológica..... 110

APÊNDICE D - Medidas objetivas de órgãos fonoarticulatórios – IOPI ..... 112

# 1 INTRODUÇÃO

# 1 INTRODUÇÃO

## 1.1 A doença – Esclerose Lateral Amiotrófica

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) foi descrita por Jean Martin Charcot, em 1869, como uma doença que afeta os neurônios motores superiores (NMS) e os inferiores (NMI). Atualmente, o grupo da Federação Mundial de Pesquisa Neurológica em Doenças Neuromusculares classifica a ELA como uma doença do neurônio motor (DNM), ou seja, aquelas em que ocorre a morte dos NMS e/ou NMI, de causa indeterminada. Algumas variantes são reconhecidas, como a esclerose lateral primária (ELP), a atrofia muscular progressiva (AMP) e a paralisia bulbar progressiva (PBP)[1].

A ELA é caracterizada por ser uma doença neurodegenerativa e progressiva, de etiologia desconhecida, que envolve os NMS e os NMI do córtex cerebral, do tronco encefálico e da medula espinhal. Observa-se heterogeneidade significativa entre países ou regiões geográficas de um mesmo país. Observaram-se taxas de prevalência (por 100.000 habitantes) e de incidência (por 100.000 habitantes/ano) de 6,22 e 2,31 para a Europa, 5,20 e 2,35 para a América do Norte, 3,41 e 1,25 para a América Latina, 3,01 e 0,93 para países asiáticos, exceto Japão, e de 7,96 e 1,76 para o Japão, respectivamente[2].

Quanto aos fenótipos, a doença pode ser classificada com base no neurônio motor de origem e na gravidade do envolvimento neurológico (ELA, PBP, AMP e ELP), quanto ao local de início dos sintomas: espinal (60 a 80% dos casos) – acometimento inicial pelos membros superiores ou inferiores – e bulbar (20 a 40% dos casos) – acometimento inicial cefálico – deglutição, fala e respiração), quanto ao grau de adesão aos critérios El-Escorial. A forma esporádica é a mais frequente, sendo apenas 5 a 10% hereditárias. A apresentação familiar é autossômica dominante na maioria dos casos[3,4].

A causa subjacente da doença permanece amplamente desconhecida e não há tratamento eficaz para a enfermidade, sendo que fatores genéticos e ambientais podem contribuir para seu desenvolvimento[5].

Embora haja relatos de pacientes acometidos na segunda e terceira décadas de vida, o pico de incidência ocorre no início da 6ª década de vida para os casos esporádicos e de 40 a 60 anos de idade nos casos de ELA familiar[6,7]. A ELA de início bulbar tem-se mostrado mais comum em mulheres, já a doença de início espinal demonstrou ser mais comum em homens[8].

O diagnóstico é baseado em critérios clínicos, por meio das classificações: El Escorial *revisado*, da Federação Mundial de Neurologia em 1998[9,10] e Awaji (2008)[11]. Esses critérios

são clínicos, não existe um biomarcador específico, mas a ENMG pode fornecer informações sugestivas da ELA[12,13].

**Quadro 1:** Critérios de EL Escorial revisado, 1998.

| **Critérios de EL Escorial Revisado, 1998** | |
|---|---|
| ELA clinicamente definida | Sinais de NMS e NMI em três regiões ou sinais de NMS e NMIS na região bulbar e, pelo menos, duas regiões espinais. |
| ELA clinicamente provável | Sinais clínicos de NMS e NMI em, pelo menos, duas regiões com alguns sinais de NMS necessariamente rostrais aos sinais de NMI. |
| ELA clinicamente provável com suporte laboratorial | Sinais clínicos de NMS e NMIS estão em apenas uma região ou sinais clínicos apenas de NMS em uma região e sinais de NMI definidos pela ENMG presentes em, pelo menos, duas regiões, e com exames de neuroimagem e clínico-laboratoriais que excluam outras causas. |
| ELA clinicamente possível | Sinais clínicos de NMS e NMI juntos em apenas uma região ou sinais clínicos apenas de NMS em duas regiões. |

Legenda: ELA: Esclerose lateral amiotrófica, NMS: neurônio motor superior e NMI: neurônio motor inferior.

Os critérios de Awaji utilizam as mesmas categorias do El Escorial, porém os achados de sinais de acometimento dos NMI no exame de eletroneuromiografia (ENMG) têm o mesmo valor dos sinais clínicos, o que aumenta a sensibilidade diagnóstica. Na população com ELA, observou-se que a eletroneuromiografia na musculatura da língua pode distinguir aqueles com diagnóstico da população saudável, sendo este teste um potencial biomarcador na doença[14], podendo identificar a progressão da doença[15]. Na prática, observa-se que os ensaios clínicos ainda utilizam mais os critérios de El Escorial Revisado.

Desenvolveu-se uma escala para monitorar a evolução global dos pacientes, a *Escala de Avaliação Funcional de Esclerose Lateral Amiotrófica,* ALSFRS-R, Anexo A. Trata-se de uma escala de avaliação funcional específica da doença para avaliação funcional, considerada clinicamente significativa e que prevê o tempo de sobrevida[16,17]. No Brasil, foi adaptada e validada para a Língua Portuguesa em 2010 (ALSFRS-R/BR)[18]. É constituída de quatro domínios: função bulbar, atividades motoras finas, atividades motoras grosseiras ou globais e função respiratória. Estes são subdivididos em doze subitens: fala, salivação e deglutição no item função bulbar; caligrafia, habilidades com o manuseio de alimentos, manuseio de utensílios e capacidade para vestir-se e realizar higiene no item atividades motoras finas; virar-se na cama, andar e subir escada no item atividades motoras grosseiras e ortopneia e insuficiência respiratória no item função respiratória. Cada item é pontuado de 0 a 4 e a pontuação total varia de 0 a 48, sendo, quanto menor o escore, maior a incapacidade do paciente.

Ainda não há um tratamento efetivo, sendo que o Riluzole, introduzido em 1995, e o Endaravone, em 2017, são as únicas medicações aprovadas pelo *Food and Drug Administration* (FDA)[19]. Porém, no Brasil, apenas o Riluzole é aprovado, desde 2012, pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Esta medicação, utilizada na dose de 100mg/dia, demonstrou efeito benéfico em prolongar a vida do paciente, em média, por três a quatro meses e sem efeito nenhum nos parâmetros clínicos da doença.

Sintomas de comprometimento dos NMSs: o paciente apresenta desaceleração da velocidade de contração, movimentos repetitivos mais lentificados, fraqueza, diminuição da ativação muscular, hiperreflexia e espasticidade. Já com o comprometimento dos NMIs, observa-se atrofia muscular, miofasciculações, hiporreflexia, e redução do tônus e da força muscular[20,21].

No início da doença, os pacientes podem apresentar a combinação de sinais dos NMS e NMI, mas alguns podem ter início com sinais de NMS, outros, de NMI[1]. Ou, então, podem ser divididos por meio do segmento do corpo acometido inicialmente: cabeça, membros superiores ou membros inferiores. Os pacientes que apresentam, primeiramente, degeneração dos neurônios da coluna vertebral exibem distúrbios na marcha devido à fraqueza ou espasticidade dos músculos dos membros inferiores. O envolvimento ou a degeneração dos neurônios da medula espinal apresenta, inicialmente, mudanças na força funcional e na coordenação dos músculos das extremidades inferiores, progride para os músculos das extremidades superiores e, finalmente, para os músculos bulbares. Os pacientes com envolvimento primário inicial em neurônios motores bulbares exibem problemas na inteligibilidade da fala, resultando em disartrofonia, bem como, na deterioração da função respiratória e fraqueza dos músculos da deglutição, resultando em dificuldade respiratória, de deglutição ou disfagia[22].

## 1.2 Disfagia e suas características funcionais

Um sintoma bastante frequente nos pacientes acometidos pela ELA é a dificuldade de deglutição, também denominada disfagia. A degeneração dos NMS causa sintomas supranucleares, cujas características são a espasticidade dos músculos bulbares (mandíbula, face, palato mole, faringe, laringe e língua) e aumento do reflexo de fechamento mandibular. Já o comprometimento dos NMI, com o envolvimento dos núcleos de nervos cranianos no bulbo e na ponte, resulta em paralisia bulbar flácida, atrofia muscular e fasciculação de língua[23]. Além disso, a perda de neurônios motores na medula espinhal provoca fraqueza muscular, resultando em disfunções respiratórias e da tosse reflexa, o que pode agravar os sintomas de disfagia[24].

Sintomas bulbares na ELA podem ser observados em mais de 30% dos pacientes e, praticamente, todos demonstram envolvimento bulbar no estágio mais avançado da doença[25]. Entre os sintomas bulbares, a disfagia neurogênica é caracterizada pelo distúrbio de deglutição na fase oral que impacta a próxima fase da deglutição, a fase faríngea[26]. Este distúrbio pode causar complicações como pneumonia aspirativa, má nutrição e desidratação[27], e afetar a qualidade de vida dos pacientes[28].

O prejuízo na deglutição de pacientes com ELA é resultado do enfraquecimento ou da espasticidade dos músculos inervados pelos nervos trigêmeo, facial, hipoglosso, glossofaríngeo e vago[29]. Durante a progressão da doença, os músculos da língua, dos lábios, do palato, da mandíbula, da faringe e da laringe são afetados[30], e ocorre a redução da mobilidade, da força e da coordenação dos músculos orofaciais e linguais que resultam em dificuldades na preparação oral, na mastigação e no transporte oral do bolo, ocasionando resíduos de alimento ou secreções orais na faringe, na laringe ou em ambos[31].

Como resultados da dificuldade de deglutição, os pacientes apresentam os sinais sugestivos de aumento no tempo de realização da refeição, perda de peso e infecções respiratórias frequentes. A tosse durante a alimentação oral e pequenos engasgos já sugerem disfunções na deglutição.

As queixas de deglutição também são frequentes quanto à saliva, pois devido à perda da força muscular que controla o fechamento dos lábios e consequente dificuldade de manejo com a saliva, com redução da frequência de deglutições involuntárias, os pacientes tendem a apresentar sialorreia, acúmulo de saliva que flui para fora da cavidade oral[32]. Também a inabilidade de manter os lábios ocluídos resulta no aumento da respiração oral levando ao espessamento da saliva. Além disso, o enfraquecimento dos músculos hipofaríngeos causa diminuição na constrição faríngea durante a deglutição, assim como, estase salivar em cavidade oral e orofaringe.

Quanto às características típicas de envolvimento de laringe, ocorre dificuldade para excursão laríngea com seu movimento superior e anterior durante o ato de deglutição, e fechamento incompleto da laringe durante sua elevação[21]. Com o aumento da fraqueza da adução de laringe, os mecanismos de proteção laríngea tornam-se ineficazes, aumentando, assim, o risco de aspiração traqueal, que causa broncopneumonia. A tosse, que é um reflexo essencial para que na laringe ocorra a limpeza de alimentos ou saliva aspirados para traqueia, na dependência da fraqueza da adução da laringe no momento da deglutição, se torna ineficaz por ser prejudicada pela fraqueza progressiva dos músculos respiratórios. Esses

comprometimentos apresentados são decorrência também da incoordenação respiração-deglutição e, consequentemente, propiciam maior risco de broncoaspiração[33].

A redução da pressão de língua contra o palato duro, o atraso no disparo do reflexo da deglutição e a fraca elevação do osso hioide e da laringe resultam na abertura reduzida do esfíncter superior do esôfago, propiciando retenção de saliva, alimentos e líquidos em valécula, seios piriformes e na região retrocricoidea. Além disso, a abertura do segmento faringoesofágico pode estar prejudicada, especialmente em pacientes com a dificuldade provocada por aumento da espasticidade da musculatura da deglutição. Esta condição se infere quando o reflexo mandibular está exaltado, sugerindo lesão nos NMSs. Há, assim, hiperreflexia e hipertonia do esfíncter superior do esôfago[34].

Estudos mostram que 64% dos pacientes com comprometimento bulbar apresentam fasciculações de língua e 86% apresentam disfagia em fase inicial da doença, ocorrendo, assim, simultaneamente, paresia e hipertonia da musculatura bulbar[35].

Além dos neurônios motores, a ELA pode envolver o córtex frontotemporal, bem como, os sistemas extrapiramidal e autônomo[36,37]. O envolvimento extramotor na ELA é, principalmente, subclínico[38], sendo os principais sintomas o comprometimento cognitivo (linguagem e disfunção executiva) e a labilidade emocional: riso e choro patológicos[39]. A labilidade emocional pode estar presente no início de doença ou desenvolver-se com a progressão, requerendo, então, cuidados mais criteriosos quanto ao monitoramento do envolvimento bulbar e da função respiratória[40].

Sabe-se que o desempenho na deglutição varia de acordo com as diferentes consistências alimentares. Assim, o manejo inicial da disfagia deve ser baseado na modificação da textura e densidade dos alimentos, com grande cuidado na educação e no treinamento dos pacientes e cuidadores com as técnicas de alimentação e de deglutição. Uma reduzida coordenação da musculatura oral, principalmente anterior da língua, acarreta disfagia para líquidos e a redução da elevação da língua, devido à fraqueza da musculatura posterior da língua, acarreta piora na deglutição de sólidos[27,30,34]. Desta forma, os pacientes com ELA, mesmo em estágios iniciais, mas já com atrofia e perda de tônus muscular, apresentam piora significativa com as consistências líquida e sólida[34,41,42], e, em estágios avançados da doença, as consistências líquida e pastosa[43].

Para reduzir os riscos causados pela disfagia, métodos compensatórios, técnicas de deglutição e modificações na dieta podem ser indicados por fonoaudiólogos[30], porém os pacientes com diagnóstico de ELA que apresentam comprometimento bulbar, especificamente distúrbios de deglutição, e considerando a perda de peso, função respiratória e condição geral, a alimentação

por via alternativa – gastrostomia (GTT) – é, frequentemente, recomendada[44,45]. Ao invés de recomendar-se uma sonda nasoenteral (SNE), faz-se a indicação da GTT pela necessidade de uma via alternativa de nutrição por um período prolongado (> 4 semanas) durante uma doença crônica como a ELA. Assim como o uso de uma SNE pode acarretar complicações como deslocamento do tubo para dentro dos pulmões, obstrução do tubo, presença de diarréia e a síndrome de realimentação[46].

## 1.3 Parâmetros de comprometimento da deglutição

A literatura aponta como mais frequentes alterações de deglutição na ELA a fraqueza progressiva dos músculos da língua e do véu palatino, a diminuição da elevação da base de língua e o comprometimento progressivo de fase faríngea, caracterizado por acúmulo de resíduos em recessos faríngeos, penetração laríngea e aspiração traqueal[43].

Mastigação e deglutição podem ser divididas em cinco etapas: pré-oral (antecipatória), preparatória, oral, faríngea e esofágica. A língua nestes processos desempenha importante papel, auxiliando na mastigação, sensação gustativa, indução da salivação, formação do bolo alimentar e propulsão do bolo para a faringe[47]. É necessária mínima força de língua nas etapas preparatória e oral para misturar alimentos e saliva formando o bolo e passá-lo para a faringe[48]. Pesquisas têm associado a ocorrência de disfagia à redução da capacidade da língua em propulsionar o bolo para a faringe[49,50].

O fato de a respiração ser momentaneamente interrompida durante a deglutição leva a uma cascata de eventos: pacientes com insuficiência respiratória podem apresentar fadiga durante a alimentação em razão do comprometimento respiratório e fraqueza orofaríngea[51], levando à redução de ingestão calórica, perda de peso e redução do IMC. Todos esses eventos favorecem prognóstico negativo para pacientes com ELA[52].

Para a análise objetiva da deglutição, os clínicos utilizam exames complementares para avaliar a deglutição de saliva e de diferentes consistências alimentares. Dentre os exames realizados, o estudo videofluoroscópico da deglutição é considerado o padrão-ouro para avaliação da disfagia[53]. No entanto, a avaliação videoendoscópica da deglutição (VED) permite um exame direto do reflexo adutor da laringe e pode ser repetida quantas vezes forem necessárias devido à ausência de exposição à radiação, além de fornecer informações sobre a ocorrência de estase de secreção salivar em orofaringe e hipofaringe, e no vestíbulo laríngeo, assim como permite avaliar a mobilidade laríngea e do véu palatino. Podem ser observados, também, a presença de estase alimentar em faringe, o escape oral de alimento, a presença de

penetração e de aspiração laringotraqueal[54,55]. Uma das maiores vantagens da VED em doenças evolutivas, como a ELA, é a possibilidade da avaliação sequencial durante o decorrer da degeneração neurológica característica da doença. Este exame pode avaliar todas as consistências alimentares e pode, ainda, ser realizado em pacientes restritos ao leito ou utilizando vias alternativas de suporte nutricional ou respiratório, aumentando o seu espectro de indicação diagnóstica e de seguimento[54,56].

## 1.4 Escala de funcionalidade da deglutição

A Associação Americana de Fonoaudiologia (ASHA), em 1997, desenvolveu uma escala de medida, denominada de Sistema Nacional de Medição de Resultados (ASHA NOMS)[57], conforme Anexo B. Essa escala é um instrumento multidimensional para avaliar a supervisão necessária para a alimentação e o tipo de dieta, com pontuações que variam de 1 a 7, podendo mensurar a capacidade de deglutir ao longo do tempo. Quanto maior a pontuação, mais próximo à deglutição normal e independente para a alimentação é o paciente. Ao examinar os níveis em dois ou mais momentos, o profissional pode avaliar as mudanças no processo de deglutição. Na literatura, foi encontrado apenas um estudo utilizando essa escala na avaliação de pacientes com ELA[58].

## 1.5 Medida de pressão dos órgãos fonoarticulatórios

Alguns instrumentos foram desenvolvidos a partir do início da década de 90 para medir a pressão gerada no palato, permitindo inferir força e resistência de língua. Os autores utilizam o termo "força" que é medida na unidade de pressão na escala de Pascal. Em nosso estudo, empregaremos o termo “pressão”, em acordo com os conceitos de pressão, de Pascal. Tais medidas objetivas auxiliam o trabalho de fonoaudiólogos e da equipe multidisciplinar[59].

Entre os instrumentos, o *Iowa Oral Performance Instrument* (IOPI) vem sendo muito usado para obter as medidas de pressão dos órgãos fonoarticulatórios – língua, lábios e bochechas – em movimentos de lateralidade, protrusão e a pressão em palato.

Estudos com o IOPI mostraram que os valores de pressão de língua variaram de 49-73 Quilopascal (kPa) para os indivíduos do sexo masculino e 37-67 kPa para os do feminino. As análises de gênero mostraram que, quando os adultos mais jovens (<60 anos) são comparados aos adultos mais velhos, existe uma diferença média de 8kPa para indivíduos do sexo masculino e 9 kPa para femininos[60]. Assim, estudos mostraram que indivíduos sadios apresentam redução

da pressão máxima da língua com o aumento da idade[61,62], além da redução da pressão de protrusão[63].

Pacientes com disfagia neurogênica apresentam pressão de língua reduzida e essa medida pode refletir sinais clínicos de disfagia[56]. Estudos de doenças degenerativas mostraram redução de força de língua quando os pacientes eram pareados com indivíduos sadios[64,65].

Existem alguns estudos de pressão de língua em pacientes com ELA[66-71]. Pesquisas mostraram que o grupo de manifestação clínica espinal apresentou declínio mais lento da pressão de deglutição de saliva espontânea, além de que a CVF, as medidas de pressão de deglutição de saliva espontânea e a de pressão de língua podiam ser complementares para indicar a capacidade de um paciente com ELA manter, de forma eficiente, a nutrição oral ou para apoiar as decisões sobre alterações requeridas na consistência da dieta[66]. Atualmente, estudos mostram que, em comparação com grupos de controles saudáveis, os pacientes com ELA apresentam alterações significativas da função oral, principalmente das pressões de lábios e de língua[72]. A média de pressão máxima de língua em pacientes com ELA que apresentam algum grau de disfagia para sólidos e líquidos, verificada pela VED, é de 29,7 kPa[67].

A literatura demonstrou que a pressão máxima de língua em um valor de corte de 21,0 kPa está associada a uma pontuação total nos itens relacionados aos sintomas bulbares da ALSFRS-R[68].

A avaliação da pressão dos órgãos fonoarticulatórios – lábios, língua e bochechas –, em conjunto com a avaliação global do indivíduo portador de ELA, poderá fornecer indicadores de prognóstico para a funcionalidade da deglutição, em particular a manutenção de vias tradicionais de alimentação com mudanças adaptativas das consistências e/ou a necessidade de indicação de GTT. Assim, esta intervenção impactará positivamente na qualidade de vida desses pacientes.

## 1.6 Parâmetros da função respiratória

Medidas de função pulmonar são úteis para prever a sobrevida em pacientes com ELA[73] e as variáveis espirométricas anormais refletem fraqueza muscular inspiratória ou expiratória, sendo que o local de início da doença, ou seja, membros ou segmento cefálico, não resulta em um padrão diferente de anormalidades nos testes de função pulmonar[74].

A capacidade vital forçada (CVF), volume máximo de ar exalado com esforço máximo, a partir do ponto de máxima inspiração, é a medida respiratória mais comumente usada em pacientes com ELA.

A literatura aponta que a colocação de GTT em pacientes com ELA se faz necessária quando a CVF apresenta redução significativa de uma consulta para outra, ou antes da CVF ficar perto de níveis em que o paciente não seja capaz de permanecer na posição horizontal (valor abaixo de 50% do previsto)[64]. Assim sendo, as diretrizes atuais recomendam a colocação de uma GTT em pacientes com ELA quando a CVF do paciente ainda é maior do que 50%, uma vez que uma porcentagem menor indicaria uma maior deterioração na função pulmonar e, portanto, aumenta o risco de complicações durante o procedimento[75,76]. Portanto, a CVF é um parâmetro de contraindicação de realização de GTT quando menor ou igual a 50%. A técnica mais utilizada é a gastrostomia endoscópica percutânea, que é um procedimento cirúrgico realizado sob controle endoscópico e relativamente pouco invasivo.

## 1.7 Parâmetros do estado nutricional

Na ELA, a desnutrição, presente em 16 a 50% dos casos, é causada pela redução da ingestão alimentar secundária à disfagia, à fraqueza apendicular e respiratória, e ao hipermetabolismo[77,78], sendo, então, um fator de pior prognóstico. A desnutrição em si pode produzir fraqueza neuromuscular e afetar negativamente a qualidade de vida dos pacientes, criando, assim, um círculo vicioso[79].

A medida da massa muscular expressa em unidades de $kg/m^2$ é denominada IMC[80,81]. Estudos relatam uma influência significativa do IMC prévio ao diagnóstico ou da progressão da doença na sobrevida dos pacientes acometidos pela ELA. Mais precisamente, um IMC elevado no diagnóstico deve ser considerado entre os fatores de proteção em termos de sobrevida global, enquanto os pacientes com baixo peso têm um pior prognóstico e maior mortalidade pela doença[59,80-82].

Assim, se o consumo alimentar for insuficiente ocasionando perda de peso (> 10% do peso normal apresentado antes do diagnóstico) e a ingestão de alimentação oral tornar-se não funcional pelos sinais clínicos de penetração e/ou aspiração laringotraqueal, como tosse, engasgo, pigarro, entre outros; a via alternativa, gastrostomia, deve ser discutida[83].

## 1.8 Critérios para a realização de gastrostomia em pacientes do ELA

A GTT é o procedimento, mais comumente, utilizado para a nutrição enteral por ser seguro e, que, na maioria das vezes, prolonga a sobrevida, fornecendo melhor qualidade de vida

por garantir adequação na hidratação, na nutrição e na oferta de medicamentos por uma via segura.

Deve-se considerar cada caso independente e a equipe multidisciplinar deve estar ciente de que adiar a GTT para um estágio avançado da doença pode aumentar o risco do estado nutricional deficiente, com perda acentuada de peso, permitir engasgos e infecções pulmonares[84,85]. A indicação de vias alternativas de nutrição em pacientes com ELA é feita pelo exame clínico e funcional realizado pela equipe multidisciplinar[86] de acordo com a deterioração do estado nutricional, da funcionalidade da deglutição e dos parâmetros da função respiratória[87].

# 2 JUSTIFICATIVA

# 2 JUSTIFICATIVA

Sendo a ELA uma doença previsível no tempo, que acomete NM envolvendo a deglutição e considerando-se, ainda, que a diminuição da pressão da língua tem consequências diretas na fase oral da deglutição e indiretas na fase faríngea, buscou-se relacionar os achados clínicos globais e da deglutição com a pressão de língua que aparecem, ao longo do tempo, com a progressão da doença. Dado que é possível contar com modernas técnicas para obtenção de medidas objetivas dos valores de pressão de língua, entende-se como vantajosa a utilização dessas medidas como indicadoras da capacidade de deglutição e o momento preciso de substituí-la pela GTT.

Sendo o IOPI um instrumento de fácil aplicabilidade e manuseio, simples, objetivo e portátil, torna-se acessível e com boa aplicabilidade na prática de fonoaudiólogos no que concerne à avaliação da deglutição.

# 3 OBJETIVOS

# 3 OBJETIVOS

## 3.1 Objetivo geral

Avaliar a evolução da pressão de língua, quantitativamente, para sugerir o momento de mudança da consistência alimentar e da complementação parcial e, posteriormente, total, da via de alimentação pela gastrostomia no paciente com ELA.

## 3.2 Objetivos específicos

1. Verificar o comportamento das pressões de língua, de lábios e de bochechas na progressão da doença;
2. Delimitar os intervalos de pressão de língua compatíveis com as modificações nas consistências alimentares;
3. Correlacionar os dados da pressão de língua com os dados da VED e do IMC para indicar o momento da GTT.

# 4 CASUÍSTICA E MÉTODOS

# 4 CASUÍSTICA E MÉTODOS

Esse estudo foi desenvolvido no Ambulatório de Doença do Neurônio Motor da Divisão de Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP).

Trata-se de estudo exploratório, longitudinal e prospectivo, aprovado pela Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa (CAPPesq) do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, sob nº 0225/11 (e prorrogado estudo até 2020 em sessão de 02/03/2016) - Anexo C.

Todos os participantes estavam de acordo com o estudo e os procedimentos foram realizados após assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecidos (TCLE) pelos pacientes ou por seus responsáveis legais (Apêndice A).

## 4.1 Casuística

A pesquisa foi realizada com pacientes matriculados no Ambulatório de Doença do Neurônio Motor, sem restrição de faixa etária ou nível sociocultural, encaminhados pelo médico neurologista à avaliação fonoaudiológica, no período de fevereiro de 2011 a agosto de 2018.

### 4.1.1 Critérios de inclusão

Como critérios de inclusão no estudo, os pacientes deveriam apresentar:

- Diagnóstico de ELA com base nos critérios de *El Escorial* Revisado (Federação Mundial de Neurologia, 2000);
- Alimentação exclusiva por via oral na avaliação inicial (AI);
- Concordância e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

### 4.1.2 Critérios de exclusão

Foram considerados critérios de exclusão para o estudo:

- Diagnósticos neurológicos ou psiquiátricos prévios ao diagnóstico de ELA;

- Pacientes avaliados apenas uma vez, independente do motivo;
- Presença de déficits cognitivos evidenciados pela avaliação médica.

### 4.1.3 Critérios para indicação de via alternativa de alimentação (GTT)

Foram considerados critérios de indicação de GTT durante o presente estudo:

- IMC ≤ 18,5 ou perda de 10% do peso apresentado antes da doença[78,83,88,89];
- Presença de disfagia moderada/grave com as consistências pastosa e líquido espessado[54,55] de acordo com os dados evidenciados na VED;
- Valor da CVF igual ou inferior a 50%.

## 4.2 Avaliações

Foram realizadas avaliações trimestrais, conforme retorno médico, até que se indicasse a GTT como via alternativa de nutrição, levando-se em consideração os achados clínicos globais e fonoaudiológicos, e os dados de consenso de literatura. Os pacientes que necessitassem de avaliações antes do retorno de três meses foram orientados a retornar ao ambulatório como consulta extra.

Os pacientes com diagnóstico de ELA foram encaminhados pelo médico neurologista à avaliação inicial (AI) quando apresentavam sinais ou referiam queixas bulbares. Nesse momento, realizou-se a avaliação clínica fonoaudiológica (estrutural e funcional), a pesagem, a aplicação das escalas funcionais ASHA e ALSFRS, e a medida objetiva da pressão dos órgãos fonoarticulatórios (língua, lábios e bochechas) com o IOPI.

Quando necessárias, foram realizadas orientações aos pacientes, cuidadores e/ou familiares quanto às mudanças de consistências alimentares e ao modo de oferta da alimentação, visando minimizar riscos de broncoaspiração e complicações pulmonares com base nas avaliações clínicas fonoaudiológicas.

Estes procedimentos foram realizados em todas as reavaliações trimestrais até a avaliação final (AF), determinada pelo momento no qual a GTT foi decidida, pelos critérios mencionados anteriormente, pelo final do prazo para coleta dos dados ou por óbito do paciente.

### 4.2.1 Avaliação funcional da deglutição

A avaliação funcional da deglutição foi realizada com a observação pela pesquisadora da deglutição das consistências sólida (1 bolacha *cream cracker*), pastosa (10 colheres de papa de fruta Nestlé®), líquida fina (10 goles de água) e líquida espessada na consistência de mel (10 goles ou colheradas), de acordo com a possibilidade de cada paciente. Para a consistência líquida espessada, utilizaram-se, para 100ml de água, 2 colheres medida do espessante *Resource ThinckenUP Clear (Nestlé Nutrition®)*, conforme recomendações do fabricante.

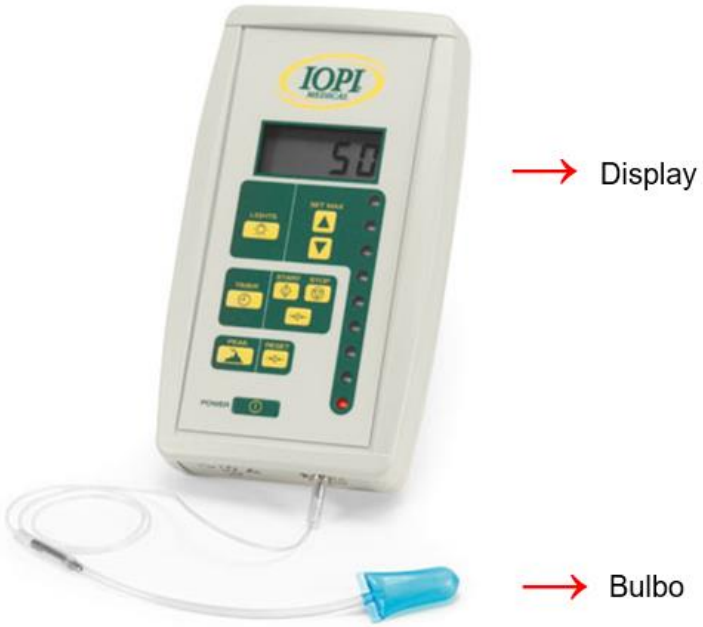
Nos casos de pacientes com restrições de consistências, as avaliações foram realizadas somente com as consistências sem risco de broncoaspiração. E, então, qualificados de acordo com a escala de funcionalidade da deglutição sugerida pela ASHA e o tipo de dieta sugerida:

0- sem via oral, ou seja, já com indicação de GTT exclusiva;
1- pastoso e líquidos espessados;
2- pastoso e líquido fino;
3- sólido macio e líquido espessado;
4- sólido macio e líquido fino;
5- geral.

### 4.2.2 Medida quantitativa de pressão dos órgãos fonoarticulatórios com o IOPI

A mensuração das pressões dos órgãos fonoarticulatórios (língua, lábios e bochechas) deu-se com o instrumento IOPI, Figura 1, de acordo com o seu protocolo de utilização[90]. Trata-se de um dispositivo portátil, que utiliza um bulbo flexível de plástico cheio de ar (cerca de 3,5 cm de comprimento e 4,5 cm de diâmetro, com um volume interno aproximado de 2,8ml) ligado por meio de um tubo de plástico claro (cerca de 11,5cm) para medir a pressão máxima (em kPa) exercida pela língua no bulbo. Ele contém um circuito de sensor de pressão, com a função de medir o pico máximo dessa pressão[90].

**Figura 1** - Instrumento *IOWA Oral Performance Instrument* (IOPI)




Fonte: https://iopimedical.com.

Com o paciente na posição sentada, foram dadas as instruções para medir a máxima pressão dos órgãos avaliados – língua, lábios e bochechas.

Para medir pressão de língua, de acordo com a Figura 2, posicionou-se o bulbo do aparelho na região central da língua e, então, foi solicitado ao paciente que o pressionasse, com a língua contra o palato duro, o mais forte que conseguisse por 2 segundos e, em seguida, deglutisse a saliva.

**Figura 2** - Posição do bulbo para mensuração da pressão de língua

Fonte: De autoria própria.

Para medir pressão de lábios (Figura 3), solicitou-se ao paciente que, com os dentes fechados e o bulbo posicionado entre os lábios protruídos, o pressionasse por 2 segundos o mais forte que conseguisse.

**Figura 3** - Posição do bulbo para mensuração da pressão de lábios

Fonte: De autoria própria.

E, para mensurar a pressão de bochecha (Figura 4), posicionou-se o bulbo entre a gengiva e a bochecha solicitando que o paciente realizasse um sorriso forçado com os lábios fechados, pressionando, assim, o bulbo contra a gengiva.

**Figura 4** - Posição do bulbo para mensuração da pressão de bochechas

Fonte: De autoria própria.

Cada movimento foi realizado 3 (três) vezes com intervalos de tempo de 10 segundos e considerada a maior das medidas a pressão do órgão avaliado. As medidas de pressão foram obtidas no visor do IOPI e registradas em protocolo desenvolvido (Apêndice D).

### 4.2.3 Prova de função pulmonar (PFP)

Quando o paciente referiu ou foi observada queixa respiratória ou observado cansaço importante aos mínimos esforços foi, então, encaminhado ao serviço de pneumologia do Instituto do Coração (INCOR) para realizar a prova de função pulmonar (PFP).

O paciente, em posição sentada, foi orientado a respirar pela boca por meio de um bocal conectado ao espirômetro, com o nariz tapado por uma presilha para não desperdiçar o ar respirado. O espirômetro registrou o volume e a velocidade do ar espirado.

Utilizou-se, para a análise o parâmetro capacidade vital forçada (CVF), medida em porcentagem do déficit observado.

Fez-se, primeiramente, o encaminhamento para a realização da espirometria pela CVF quando menor ou igual a 50% do previsto ser um fator limitante e, assim, contraindicativo à realização da GTT.

### 4.2.4 Avaliação objetiva da deglutição

Quando o paciente referiu queixa de deglutição ou apresentou sinais clínicos de penetração ou aspiração laringotraqueal nas avaliações fonoaudiológicas com as consistências alimentares já adaptadas para pastoso e líquido espessado a mel, foi encaminhado ao ambulatório de Otorrinolaringologia do HC-FMUSP para realização do exame objetivo da deglutição pelo método de videoendoscopia, que seguiu o seguinte roteiro:

- O paciente foi orientado a permanecer sentado, com região cervical em posição de leve anteroflexão, simulando sua posição durante uma refeição normal;
- O aparelho fibronasofaringolaringoscópio foi introduzido pela fossa nasal mais ampla do indivíduo, sem a utilização de anestesia tópica, para não interferir na sensibilidade faringolaríngea;
- A rotina de realização do exame da VED seguiu o protocolo descrito por Langmore (1988)[27]. Utilizou-se para análise o grau de disfagia (ausente, leve, moderado ou grave) com cada consistência alimentar testada durante o exame.

De acordo com os resultados dos exames de CVF e de VED, a equipe multidisciplinar fez a indicação da GTT.

### 4.2.5 Registro de dados

O registro da evolução dos parâmetros avaliados foi realizado nas seguintes fichas desenvolvidas:

- **Ficha de anamnese** (Apêndice B) - Contém perguntas sobre a história da doença, forma inicial, dados sociodemográficos, dados nutricionais (perda ponderal e tipo de dieta ingerida) e queixas específicas de dificuldades de deglutição e/ou respiração. A ficha foi preenchida pela pesquisadora por meio das informações fornecidas pelos pacientes e/ou cuidadores/familiares;
- **Ficha de dados de avaliação clínica fonoaudiológica** (Apêndice C) - contém dados das avaliações estrutural e funcional dos órgãos fonoarticulatórios (língua, lábios e bochechas), e dados da avaliação funcional da deglutição realizada pela pesquisadora, com a oferta das consistências sólida, pastosa, líquida e líquida espessada, de acordo com as possibilidades de cada paciente;
- **Escala ASHA** (Anexo B) – Aplicada pela pesquisadora/autora fonoaudióloga em todas as avaliações;
- **Ficha de registro de pressões dos órgãos fonoarticulatórios com o IOPI** (Apêndice D) – registradas as pressões de língua, de lábios e de bochechas medidas com IOPI. Nesta ficha, também foram registrados os dados de CVF, VED, tipo de dieta sugerida e escala ASHA.

O tempo de acompanhamento, para fim das análises estatísticas, foi delimitado em 12 meses por ser o período de estado da doença em que se tem melhores condições para avaliação da deglutição e benefícios com a intervenção multidisciplinar, proporcionando uma qualidade de vida mais adequada a esses pacientes. Nesta fase mais precoce da doença, o paciente e seu familiar/cuidador encontram-se mais participativos e envolvidos nos cuidados gerais e sentem-se amparados e confiantes para seguirem com as orientações multidisciplinar, tendo uma melhor qualidade de vida.

## 4.4 Análise estatística

As variáveis categóricas foram descritas pelas frequências absolutas e relativas, e comparadas por meio do teste de qui-quadrado. A normalidade das variáveis contínuas foi verificada por métodos gráficos e pelos valores de assimetria (*skewness*) e curtose (*kurtosis*). As variáveis contínuas com distribuição normal foram descritas por média e desvio padrão, e comparadas pelos testes T de Student para amostras independentes ou pelo ANOVA, conforme aplicabilidade. Aquelas não normais foram descritas por medianas e quartis, e comparadas pelo teste de Wilcoxon ou Kruskal-Wallis, conforme aplicabilidade.

A evolução das pressões de língua, de lábios e de bochecha ao longo do tempo foram analisadas por ANOVA para medidas repetidas, com termos de interação para avaliar o efeito de variáveis de interesse (clínica de apresentação e indicação de GTT, por exemplo).

Modelos de regressão logística binária foram utilizados para verificar a associação entre a pressão de língua e outras características de interesse com a indicação de GTT em até 12 meses, com resultados expressos por meio de razões de chance (*Odds ratio*, OR) e respectivos intervalos de confiança (IC) de 95%. As seguintes variáveis foram consideradas a priori para inclusão nos modelos devido à plausibilidade biológica: idade, IMC, tempo de sintomas, tempo de queixa de disfagia, apresentação clínica inicial, escala ASHA e escala ALSFRS. Outras variáveis potencialmente preditoras com valor de p menor que 0,1 na análise univariada também foram consideradas para inclusão nos modelos multivariáveis. Devido à alta correlação entre as escalas ASHA e ALSFRS, apenas a ASHA foi mantida nos modelos multivariáveis. De forma análoga, seguindo o mesmo racional, análise de sobrevida por regressão de Cox foi utilizada para verificar a associação entre a pressão de língua e demais características de interesse com o tempo até a GTT (censurado em até 12 meses).

A correlação entre a pressão de língua, o IMC e a escalas funcionais ASHA e ALSFRS foi analisada pelo teste de correlação de Spearman. A interpretação utilizada foi a que segue: <0,2 desprezível; 0,2-0,29 fraca; 0,3-0,39 moderada; 0,4-0,69 forte; >=0,7 excelente ou muito forte.

Todos os testes foram bicaudados e foram considerados significativos valores finais de $p < 0,05$. As análises estatísticas foram realizadas com auxílio do *software* R (*R Core Team. R: A Language and Environment for Statistical Computing. R Foundation for Statistical Computing*, Vienna, Áustria).

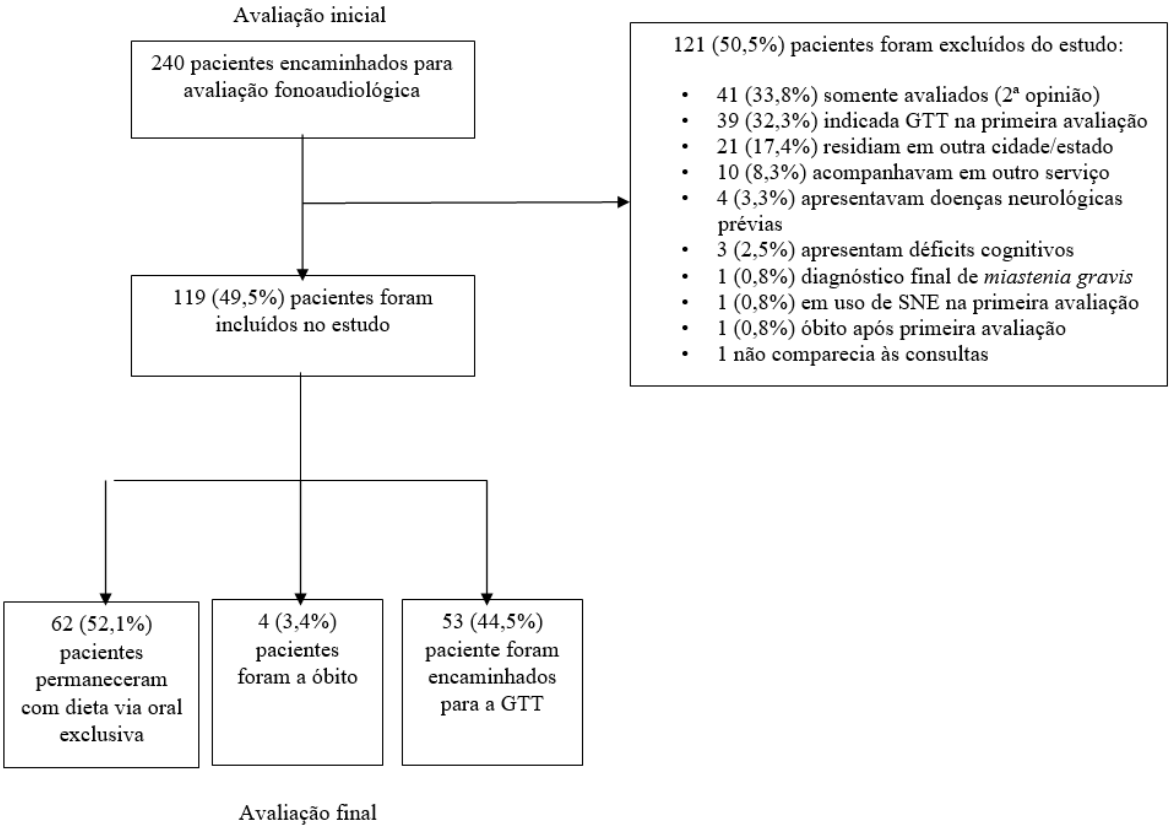
# 5 RESULTADOS

# 5 RESULTADOS

## 5.1 Caracterização da amostra

No período do estudo, 240 pacientes foram encaminhados à avaliação inicial (AI) pelo médico neurologista. Porém, destes, 121 pacientes foram excluídos das análises por terem sido avaliados apenas uma vez, conforme motivos apontados no fluxograma abaixo (Figura 5).

**Figura 5** – Fluxograma do estudo




Fonte: De autoria própria.

Sendo assim, permaneceram nas análises os dados de 119 (49,5%) pacientes acompanhados longitudinalmente durante 12 meses. Desses, ao término do período estudado – avaliação final – AF), 53 pacientes (44,5%) foram encaminhados para a GTT, 4 pacientes (3,4%) foram a óbito durante as coletas dos dados e 62 (52,1%) pacientes terminaram o estudo alimentando-se por via oral exclusiva, ou seja, sem indicação da via alternativa de alimentação.

### 5.1.1 Caracterização clínica

Os pacientes participantes do estudo (n= 119) quando divididos nos grupos de acordo com a manifestação clínica inicial da doença: espinal superior – ES – (n=43), aqueles com comprometimento inicial nos membros superiores, espinal inferior – EI – (n= 48), aqueles com comprometimento inicial em membros inferiores e bulbar – B – (n=28), aqueles com comprometimento inicial na fala, na deglutição e/ou na respiração, apresentaram diferenças estatisticamente significativas entres os três grupos quanto às variáveis idade, à ASHA inicial, ao encaminhamento para GTT em 12 meses, à presença de fasciculação de língua, e às pressões de língua e bochecha iniciais, conforme Anexo E, Tabela 4.

Percebeu-se, pela análise apresentada no Anexo E, Tabela 5, que não houve correlação entre o tempo de doença e a pressão de língua na avaliação inicial entre os grupos de mesma manifestação clínica inicial, evidenciada pela vasta heterogeneidade nos valores da pressão de língua e do tempo de doença apresentados no momento da avaliação inicial, no Anexo E, no Gráfico 7.

Os pacientes quando analisados quanto à indicação (n= 53) ou não indicação (n = 66) de GTT no período de 12 meses, observou-se, de acordo com a Tabela 1, diferenças estatisticamente significativas quanto às variáveis, ASHA inicial, ALSFRS inicial, sintoma inicial da doença, fasciculação e atrofia de língua, pressão de língua inicial e pressão de bochecha inicial.

**Tabela 1** - Variáveis clínicas e demográficas por grupo de indicação ou não de GTT em 12 meses

| Variáveis | Todos N = 119[1] | Sem GTT em 12 meses N = 66[1] | Com GTT em 12 meses N = 53[1] | p-valor[2] |
|---|---|---|---|---|
| **Idade (anos)** | 54.82 (12.25) | 53.12 (12.85) | 56.92 (11.22) | 0.088 |
| **Peso inicial (Kg)** | 67.00 (59.00, 80.00) | 69.00 (60.00, 80.00) | 64.00 (58.00, 76.00) | 0.272 |
| **IMC inicial** | 24.49 (22.05, 27.00) | 24.98 (23.00, 27.90) | 23.90 (21.63, 25.95) | 0.069 |
| **ASHA inicial** | 6.00 (6.00, 7.00) | 7.00 (6.00, 7.00) | 6.00 (5.00, 6.00) | **<0.001** |
| **ALSFRS inicial** | 30.00 (26.00, 34.00) | 32.00 (28.00, 37.00) | 28.00 (22.00, 32.00) | **<0.001** |
| **Sintoma inicial** | | | | **0.004** |
| Espinal superior | 43 / 119 (36%) | 21 / 66 (32%) | 22 / 53 (41%) | |
| Espinal inferior | 48 / 119 (40%) | 35 / 66 (53%) | 13 / 53 (25%) | |
| Bulbar | 28 / 119 (24%) | 10 / 66 (15%) | 18 / 53 (34%) | |
| **Fasciculação de língua** | 56 / 119 (47%) | 20 / 66 (30%) | 36 / 53 (68%) | **<0.001** |
| **Atrofia de língua** | 54 / 119 (45%) | 20 / 66 (30%) | 34 / 53 (64%) | **<0.001** |
| **Pressão de língua inicial (kPa)** | 27.00 (16.00, 44.50) | 40.50 (26.25, 51.75) | 17.00 (13.00, 24.00) | **<0.001** |
| **Pressão de lábios inicial (kPa)** | 12.00 (8.00, 17.50) | 12.00 (9.00, 16.75) | 10.00 (8.00, 18.00) | 0.330 |
| **Pressão de bochecha inicial (kPa)** | 12.00 (7.50, 18.00) | 14.50 (8.25, 20.00) | 11.00 (6.00, 14.00) | **0.002** |

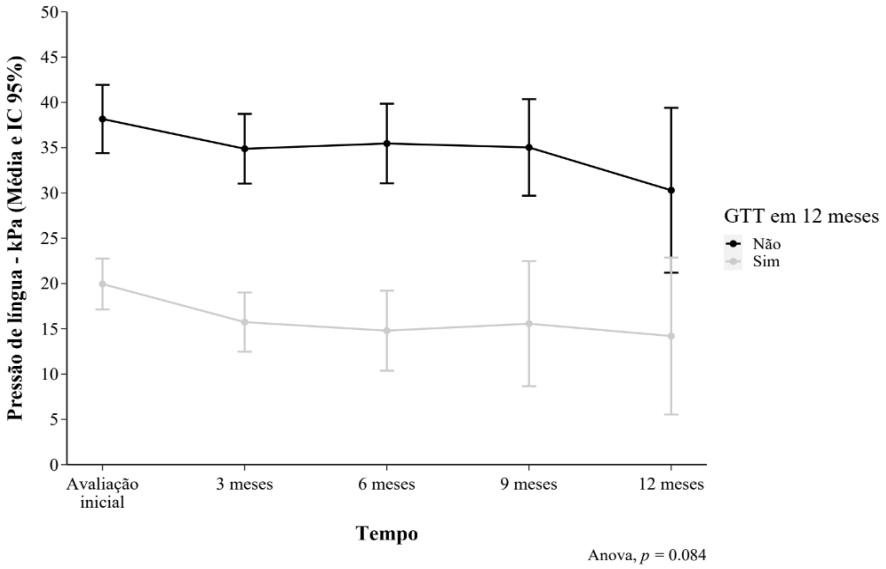
[1]Média (desvio padrão); n / N (%); Mediana (quartis)
[2]Teste t de Welch; teste de Pearson; Teste de Wilcoxon

## 5.2 Análise da pressão de órgãos fonoarticulatórios ao longo do tempo

Quanto à evolução da pressão de língua ao longo do tempo (12 meses) para os grupos de acordo com a manifestação clínica inicial, observou-se, conforme Anexo E, no Gráfico 8, que os três grupos apresentaram redução na pressão de língua, sendo o grupo dos bulbares o que apresentou pressão de língua inicial e final menores, seguido do grupo espinal superior e, posteriormente, o espinal inferior.

Já quanto à evolução da pressão de língua ao longo dos 12 meses para os grupos com e sem indicação de GTT, mostrada no Gráfico 1, observou-se redução da pressão de língua ao longo do tempo para ambos os grupos, sendo que o grupo que foi encaminhado para a GTT apresenta pressão de língua tanto inicial quanto final menores do que o grupo que não foi indicado para a GTT em 12 meses.

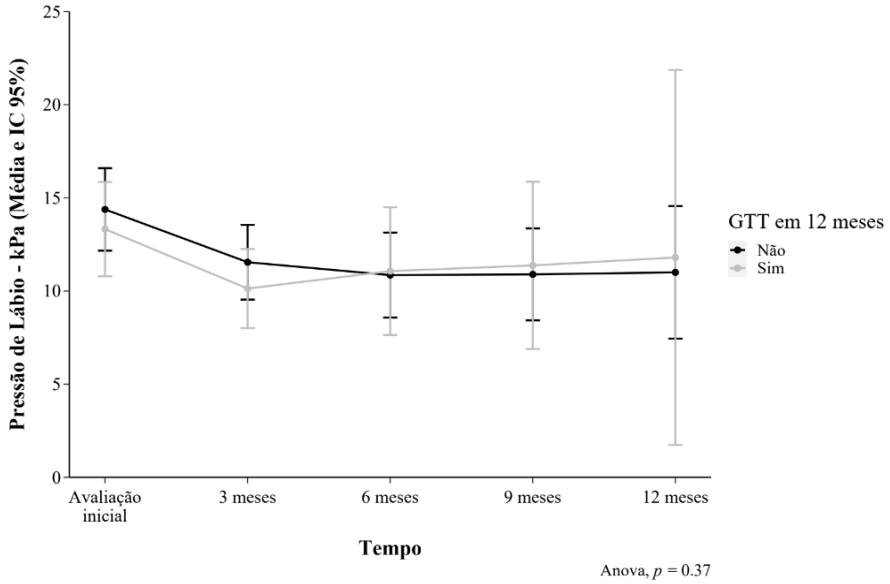
**Gráfico 1** - Pressão de língua ao longo do tempo para os grupos com e sem indicação de GTT no período de 12 meses.




Fonte: De autoria própria.

Já a evolução da pressão de lábios ao longo do tempo de 12 meses para os grupos com e sem indicação de GTT no período de 12 meses, mostrada no Gráfico 2, apresenta redução dessa pressão ao longo do tempo para ambos os grupos, sendo que o grupo que foi encaminhado para a GTT no período de 12 meses apresenta pressão de lábios final um pouco maior do que o grupo que não foi indicado para a GTT em 12 meses.

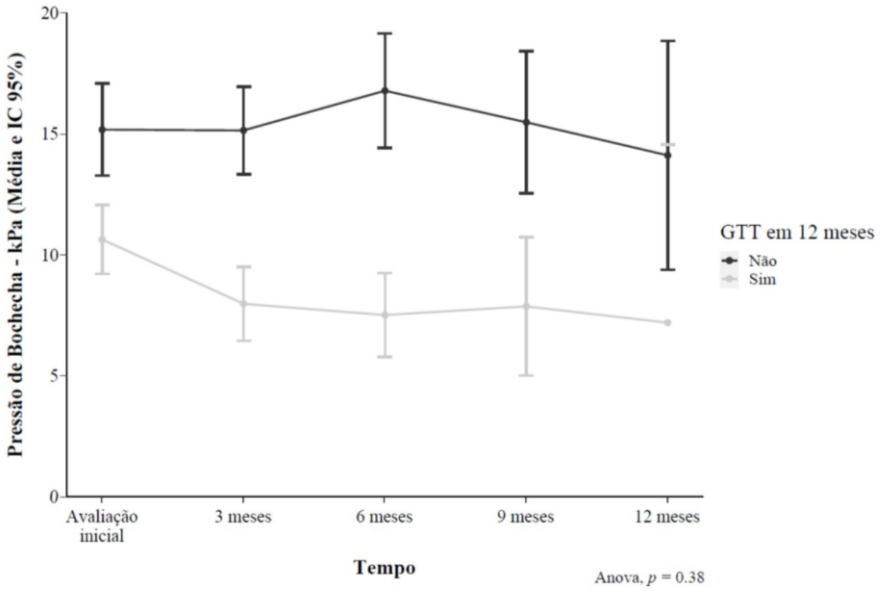
**Gráfico 2** - Pressão de lábios ao longo do tempo para os grupos com e sem indicação de GTT no período de 12 meses.




Fonte: De autoria própria.

Referente à evolução da pressão de bochecha ao longo do tempo (12 meses) para os grupos com e sem indicação de GTT no período de 12 meses, mostrada no Gráfico 3, observou-se redução da pressão de bochecha ao longo do tempo em ambos os grupos, sendo que o grupo que foi encaminhado para a GTT no período de 12 meses apresenta pressão de bochecha tanto inicial quanto final menores do que o grupo que não foi indicado para a GTT em 12 meses.

**Gráfico 3 -** Pressão de bochecha ao longo do tempo para os grupos com e sem indicação de GTT no período de 12 meses.

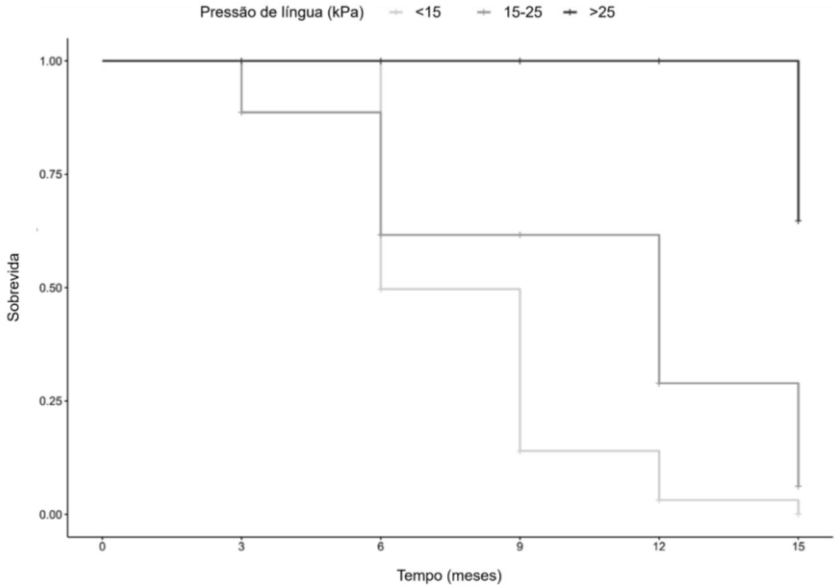



Fonte: De autoria própria.

### 5.2.1 Análise de sobrevivência

O Gráfico 4 apresenta o tempo livre de indicação de GTT estratificado pela pressão de língua. Pacientes com menor pressão de língua apresentaram progressão mais rápida para GTT. Verificou-se, assim, que a probabilidade de indicação de GTT para pacientes com pressão de língua inferior a 15kPa é maior do que para aqueles com pressão de língua entre 15 e 25kPa em menor espaço de tempo. Já o tempo de indicação de GTT é ainda maior para pacientes com pressão de língua maior do que 25kPa.

**Gráfico 4** - Análise de sobrevivência para pressão de língua.




Fonte: De autoria própria.

### 5.2.2 Análise das pressões de língua, de lábios e de bochecha tempo-dependente para GTT

Nas variáveis associadas de forma independente à indicação de GTT em 12 meses, observou-se a pressão de língua como única variável estatisticamente significante, no Anexo E, na Tabela 6.

As Tabelas 7, 8 e 9, também no Anexo E, analisaram separadamente as pressões de língua, de lábios e de bochechas com outras variáveis associadas de forma independente à indicação de GTT em até 12 meses. Verificou-se que as variáveis com HR ≥ 1 são as de maiores risco de evoluir para GTT em menor espaço de tempo.

Observou-se alta correlação entre as pressões de língua, de lábios e de bochechas, sendo o foco original do trabalho a pressão de língua que apresenta menor HR (risco), conforme Tabela 2, tendo, assim, maior impacto no reconhecimento da progressão para a GTT.

**Tabela 2** - Análise das pressões de língua, de lábios e de bochecha (tempo-dependente para GTT).

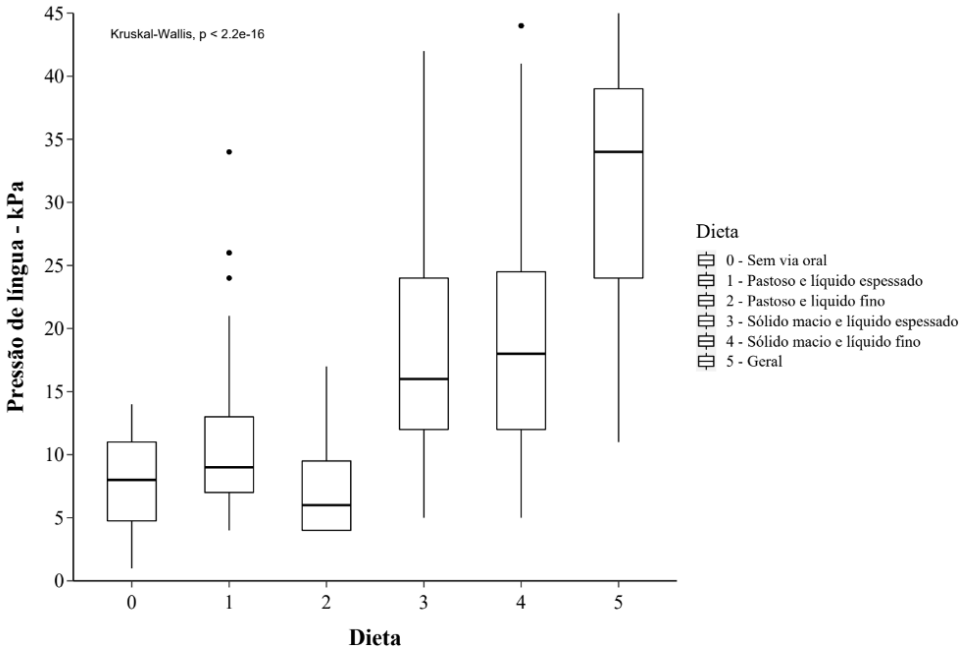
| **Variável** | HR[1] | 95% IC[1] | p-valor |
|---|---|---|---|
| Pressão de língua[2] | 0.92 | 0.88, 0.96 | **<0.001** |
| Pressão de lábios[2] | 0.98 | 0.93, 1.03 | 0.366 |
| Pressão de bochecha[2] | 0.93 | 0.87, 0.99 | **0.016** |

[1]HR = Hazard Ratio, IC = Intervalo de confiança
[2]Variável tempo-dependente

## 5.3 Análise dos tipos de dietas e pressão de língua

O Gráfico 5 ilustra a correlação do tipo de dieta com a pressão de língua. Percebeu-se que, quanto maior a pressão de língua, mais evoluído é o tipo de consistência alimentar possível para ingestão via oral sem risco funcional. Ou seja, paciente com dieta tendendo à geral apresenta pressão de língua maior (P língua ≥ 25 kPa) do que pacientes com indicação de dietas com consistências adaptadas (P língua ≤ 25 kPa).

**Gráfico 5** - Pressão de língua X tipo de dieta segura.




Fonte: De autoria própria.

Sendo assim, resume-se a sugestão dos tipos de dietas mais seguras de acordo com os intervalos de pressão de língua, conforme apresentado no Quadro 2.

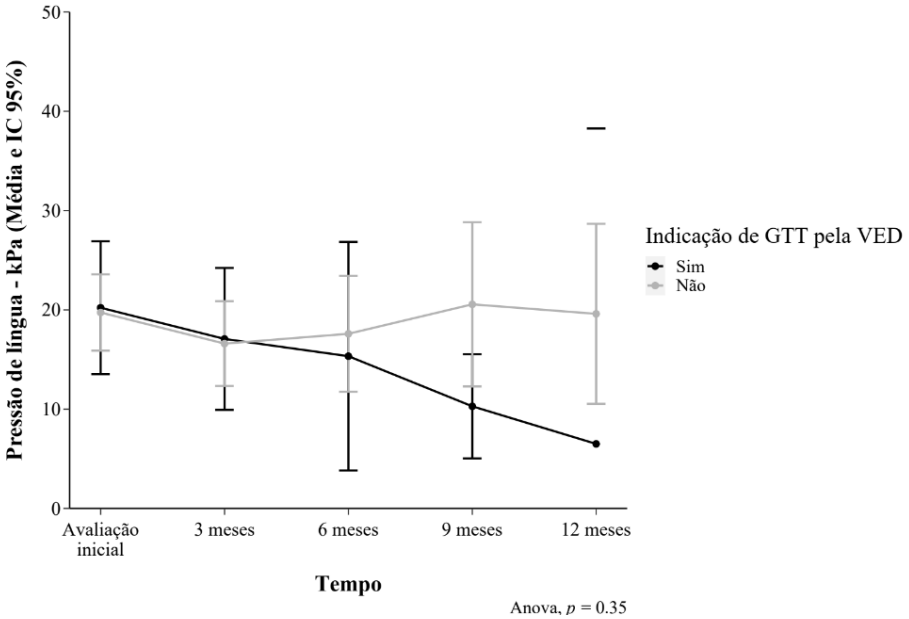
**Quadro 2** - Dietas sugeridas para cada intervalo de pressão de língua

| Faixa de pressão de língua (kPa) | Dieta sugerida |
|---|---|
| **≥ 25** | Geral |
| **< 25** | Sólido macio e líquido fino<br>Sólido macio e líquido espessado |
| **< 15** | Pastoso e líquido fino<br>Pastoso e líquido espessado<br>Sem via oral |

## 5.4 Análise de pressão de língua e do exame objetivo da deglutição (VED)

O Gráfico 6 demostra a evolução da pressão de língua ao longo do tempo para os pacientes que foram ou não indicados para GTT de acordo com os resultados obtidos no exame objetivo da deglutição. Observou-se que os pacientes que foram indicados para a realização de GTT apresentaram decréscimo na pressão de língua ao longo do tempo e aqueles que não foram indicados mantiveram a pressão de língua mais estável entre a avaliação inicial e final (P língua = 20kPa).

**Gráfico 6** - Pressão de língua ao longo do tempo por indicação de GTT em 12 meses pela VED.




Fonte: De autoria própria.

## 5.5 Análise da correlação entre pressão de língua, IMC e escalas funcionais no momento da avaliação final

Na Tabela 3, assim como nos Gráficos 9, 10 e 11 (Anexo E), observou-se correlação desprezível (≤ 0,2) entre pressão de língua e a escala ALSFRS, e fraca (0.2 – 0.29) entre pressão de língua e ASHA e Δ IMC no momento da avaliação final.

**Tabela 3 -** Correlação entre pressão de língua, Δ IMC e escalas funcionais na avaliação final

| | **Estimativa** | **IC inferior** | **IC superior** | **p-valor** |
|---|---|---|---|---|
| Δ IMC | 0.253 | -0.006 | 0.480 | 0.055 |
| ASHA | 0.238 | -0.022 | 0.467 | 0.072 |
| ALSFRS | 0.053 | -0.226 | 0.324 | 0.711 |

IC - Intervalo de confiança

# 6 DISCUSSÃO

# 6 DISCUSSÃO

A presente tese teve origem no interesse da autora em elaborar um estudo do funcionamento dos órgãos envolvidos na deglutição. Originou-se com uma pesquisa da deglutição, em população normal, caracterizada como um sistema funcional complexo em que estão envolvidos a respiração, a mastigação, os movimentos ondulatórios de língua, a contração das bochechas e dos lábios para, sequencialmente, destinar o bolo alimentar para a orofaringe e o esôfago. Todo esse processo ocorre de modo consciente e automatizado modulado por centros localizados no encéfalo e no tronco cerebral, terminando o processo com a pressão da língua contra o palato e direcionamento do bolo alimentar adiante.

Já havia estudado as variações das dificuldades na deglutição de jovens, adultos e idosos sadios, e as diferenças na eficiência da deglutição em relação ao gênero[61]. Observaram-se diferenças entre as medidas de pressão de língua de indivíduos de diferentes faixas etárias. Essas diferenças manifestaram-se pela maior variação quando se solicitaram movimentos repetidos e pela diminuição de força associada ao aumento da idade. A diminuição de pressão de língua na faixa etária dos idosos foi compensada com aumento do tempo para deglutição de líquido. Houve associação entre as medidas de pressão de língua e de preensão palmar nos diferentes grupos de idade[62].

O interesse foi ampliado quanto às patologias e à preocupação em oferecer um melhor gerenciamento da funcionalidade da deglutição e, consequentemente, uma melhor qualidade de vida aos pacientes disfágicos.

Por exemplo, estudos com população com Doença de Parkinson, doença neurológica crônica, progressiva e idiopática, com sintomas de rigidez e bradicinesia, mostraram que há redução na pressão de língua média de doentes sem queixas de fala ou deglutição (P língua média = 32 Kpa)[91] e ainda menor nesses doentes quando disfágicos[65,92]. Além disso, estudou-se o efeito do aumento da pressão de língua e da melhora da funcionalidade da deglutição com a realização de protocolos de exercícios de fortalecimento de língua nos doentes com Parkinson[93].

Levando-se em consideração os achados na população normal e sabendo que a ELA é uma doença progressiva em que há o comprometimento muscular, por ser uma doença do neurônio motor, considerou-se avaliar as pressões de língua, de lábios e de bochecha correlacionando-as com o avanço da doença, e as adaptações e as substituições alimentares sugeridas.

A metodologia escolhida com o uso do aparelho IOPI é simples, objetiva e pontual, visando à fácil aplicabilidade pela equipe multidisciplinar e ao menor esforço do paciente e familiares quanto à necessidade de serem encaminhados e retornarem a diferentes serviços para exames complementares.

Lembrando que o ato de se alimentar está relacionado, além da necessidade nutricional e calórica, ao prazer do indivíduo, correlacionar a funcionalidade da deglutição com a satisfação oral dos pacientes com ELA fez-se necessário, elucidando um prognóstico mais humanizado e o bem-estar do paciente. Sendo assim, os resultados do presente estudo podem ser aplicados no contexto clínico, como base para nortear condutas junto ao paciente com ELA.

Neste estudo, analisou-se a correlação da pressão de língua com os tipos de dietas, quanto às consistências recebidas de forma funcional e à indicação de via alternativa de nutrição parcial ou total, pelos pacientes acometidos pela ELA, ao longo da progressão da doença em 12 meses.

A seleção dos pacientes para o acompanhamento longitudinal da pressão de língua deu-se pela presença de deglutição funcional para algumas consistências alimentares e pela ausência de necessidade de via alternativa de alimentação na AI, além da possibilidade de realização de, pelo menos, duas avaliações consecutivas durante o estudo até a AF. Foi necessário um tempo de estudo longo pela heterogeneidade evolutiva do déficit sistêmico e, com isso, a possibilidade de acompanhar a funcionalidade da deglutição, até mesmo, a indicação da GTT como via exclusiva de alimentação, e a diminuição da pressão de língua, correlacionando-as com a progressão da doença.

Foram encaminhados para avaliação fonoaudiológica 240 pacientes, porém, desses, 121 (50,5%) foram excluídos das análises por não terem, pelo menos, 2 avaliações consecutivas pelos motivos de abandono do serviço (33,8%); por já serem indicados à GTT na AI (32,3%); por residir em outra cidade/estado e ter dificuldade de locomoção para virem ao ambulatório (17,4%) ou já serem acompanhados em outro serviço (8,3%). Uma possível explicação para esta falta de adesão ao ambulatório dá-se pelo fato do serviço onde foi realizado o estudo ser um hospital terciário e centro de referência nacional, o que faz com que pacientes venham de outras localidades para serem avaliados, diagnosticados, orientados e terem uma outra opinião a respeito do quadro clínico de acordo com a experiência de profissionais qualificados na patologia estudada. O encaminhamento tardio à avaliação fonoaudiológica também é uma explicação pelo qual muitos pacientes foram excluídos do estudo na primeira avaliação por já apresentarem importante comprometimento bulbar com presença de disfagia grave[50] e/ou de emagrecimento acentuado[78], o que os inviabilizam de manter dieta via oral exclusiva, sendo, então, encaminhados à GTT na AI.

O banco de dados obtido considerou, então, 119 (49,5%) pacientes acompanhados trimestralmente no Ambulatório de ELA do HC-FMUSP. Desses, ao término do período estudado, 53 (44,5%) foram encaminhados para a GTT, 4 (3,4%) foram a óbito durante as coletas de dados e 62 (52,1%) terminaram o estudo ainda se alimentando por via oral exclusiva, ou seja, sem indicação de GTT, de acordo com o fluxograma apresentado. Este resultado deve ser interpretado com o tempo médio de vida do paciente e o momento em que aparecem as dificuldades graves para locomoção, respiração e deglutição. Nesse estudo, os pacientes espinais compõem a sua maior parte (76%) e terminam o tempo de estudo ainda sem indicação de GTT, ou seja, com comprometimento de deglutição leve a moderado.

Observaram-se relações epidemiológicas de acordo com a literatura mundial. Quanto ao fenótipo espinal e bulbar, de acordo com a Tabela 4 (Anexa E), verificou-se maior média de idade para o grupo bulbar (61 anos, desvio padrão de 11,5 anos e p= 0.007), dado condizente com a literatura que demonstra início da doença em uma faixa etária mais elevada em 5 anos no fenótipo bulbar em relação ao fenótipo espinal[72].

A ocorrência de cada fenótipo, 76,5% com início pelos membros, forma espinal, e 23,5% com início pelo segmento cefálico, forma bulbar, também corrobora com os dados mundiais de maior predomínio da forma espinal[94-96].

Observamos referência de elevados tempos de doença e de grande variabilidade nos valores de pressões de língua na AI dos diferentes fenótipos espinal e bulbar, porém sem correlação estatística entre estas variáveis. Estes dados podem ser explicados, além do encaminhamento tardio ao serviço de fonoaudiologia, pelo fato de elevados intervalos de tempo entre o início dos sintomas até o diagnóstico da doença, tendo em vista a necessidade do descarte de outras patologias, a demora no agendamento de exames complementares, e o não conhecimento dos sinais e sintomas presentes na ELA de muitos profissionais da área da Saúde pelos quais os pacientes são avaliados[97,98]. Em tal contexto, o paciente deixa de receber orientações e cuidados referentes ao manejo da respiração e da alimentação, o que os coloca em risco de desnutrição, desidratação e broncoaspiração, e em condições desfavoráveis para o próprio acompanhamento subsequente. O encaminhamento tardio está em desacordo com as recomendações da literatura que afirma que a intervenção na forma da oferta via oral deve ser realizada com auxílio de exames objetivos a partir dos 6 meses de acometimentos bulbares e, a partir de 1 ano, deve-se considerar mudanças ou, até mesmo, a introdução de vias alternativas de alimentação[49].

Conforme dados também mostrados na Tabela 4, no Anexo E, verificou-se significância quanto às medidas da escala ASHA NOMS na AI entre os grupos de manifestação clínica

inicial. Este dado sinaliza que esta escala de funcionalidade da deglutição é um instrumento útil também em uma população específica como o caso dos pacientes com ELA.

Não houve diferenças significativas, conforme Tabelas 1 e 3, nos pesos e respectivos IMC iniciais entre os grupos com e sem indicação à GTT, e os grupos de manifestação clínica inicial. Isso pode ter sido observado pelo fato de a maioria dos pacientes apresentar peso e, consequentemente, IMC normais ou elevados neste momento da AI, provavelmente pelo tipo de dieta ingerida previamente ao diagnóstico[99,100].

Portanto, a redução em 10% do valor do peso inicial pode não impactar de forma negativa no IMC apresentado na AF, contrariando, assim, os dados de literatura de que o IMC é um bom marcador do prognóstico dos pacientes com ELA[101,102]. O IMC, nesse estudo, então, não foi um marcador de evolução que expressa uma funcionalidade da deglutição adequada à nutrição do paciente com ELA, apesar da literatura apontar que há melhora nos parâmetros antropométricos entre os pacientes que fizeram GTT desde o início do acompanhamento nutricional em relação aos que não fizeram, sendo a implantação precoce GTT um fator de redução nas internações associadas a complicações derivadas dela[103].

Os pacientes encaminhados para a GTT, no período de 12 meses, foram, na sua maioria, do grupo bulbar (64%), seguidos pelo grupo espinal superior (51%) e, por fim, espinal inferior (27%). Esses dados corroboram com os de literatura de que, em fase mais tardia da doença, todos os pacientes apresentam déficits bulbares, independente de tipo de manifestação clínica inicial. Porém, o tempo de indicação para a GTT é maior para os pacientes espinais do que para os bulbares, também conforme os achados de literatura[104,105]. Confirmou-se, portanto, que o acometimento inicial da doença em regiões superiores da medula espinal está associado ao maior prejuízo para a realização de pressão de língua[105,106]. Então, infere-se que o fator preditivo para a indicação de GTT seja a pressão de língua apresentada em dado momento e não o fenótipo inicial de manifestação da doença.

Quanto às pressões dos órgãos fonoarticulatórios, observou-se, nas Tabelas 1 e 3, que somente as pressões de língua e de bochecha na AI apresentaram diferenças significativas para os grupos com e sem indicação à GTT e de manifestação clínica inicial, respectivamente. A pressão de lábios não foi significativa. Este achado pode ser explicado pelo fato de que, para a mensuração da pressão de lábios pelo instrumento IOPI, necessita-se de protrusão labial, muitas vezes, já prejudicada pelo comprometimento do nervo facial (VII par de nervos cranianos), responsável pela parte motora dos lábios.

Apesar da redução da pressão de língua nos três grupos de manifestação clínica inicial ao longo do tempo, observou-se, tanto na AI quanto na AF, pressões maiores para o grupo espinal

inferior, seguido do espinhal superior e, por fim, os bulbares. Este achado corrobora com os achados na literatura de que os fenótipos motores são determinados pela degeneração do neurônio motor que é, fundamentalmente, um processo focal que se espalha contiguamente dos NMS e NMI, e que os mecanismos moleculares, o estresse oxidativo e a redução dos mediadores neuroprotetores são fundamentais, envolvendo, principalmente, os núcleos motores. Desta forma, pacientes com acometimentos mais superiores evoluem para um pior prognóstico[107,108].

Assim, o fonoaudiólogo pode direcionar o tempo de reavaliações de acordo com a manifestação inicial da doença e a pressão de língua apresentada. Ou seja, pacientes com início em membros inferiores podem ser reavaliados em maior espaço de tempo do que pacientes com início bulbar, desde que apresentem pressão de língua ≥25 kPa.

Pacientes que foram encaminhados para a GTT apresentaram valores de ASHA e de ALSFRS iniciais menores do que os que não foram encaminhados, conforme a Tabela 1. Estes dados confirmam que ambas as escalas são instrumentos que podem nortear o prognóstico do paciente referente à indicação à GTT.

Considerando os grupos de pacientes com e sem indicação à GTT em 12 meses, observou-se redução das pressões de língua e de bochecha, sendo os valores das pressões tanto na AI quanto na AF maiores no grupo de pacientes que não foram indicados à GTT. Sendo assim, podemos afirmar que, mesmo com redução nas pressões, os pacientes apresentam adaptações na deglutição e, portanto, maior tempo de permanência na manutenção de dieta por via oral com os ajustes e as orientações dados pelos profissionais para minimizar os riscos de complicações pulmonares[31,72]. Esta observação pode ser decorrente da plasticidade neuronal na qual uma função é realizada mesmo com evidência da perda funcional de uma das unidades motoras. Observou-se, objetivamente, que há uma fraqueza da língua, dos lábios e das bochechas comprovada pela redução das pressões mensuradas, o que acarreta, diretamente, a perda da funcionalidade da deglutição durante a progressão da doença, observada, também, pela curva de análise de sobrevivência, em que menores pressões de língua estão relacionadas com menores tempos de indicação de GTT.

A redução da mobilidade, da força e da coordenação dos músculos orofaciais e linguais, e as dificuldades na preparação oral, na mastigação e no transporte oral do bolo, ocasionam resíduos de alimento ou secreções orais, faríngeos e/ou laríngeos que podem causar aspiração e consequentes complicações pulmonares[31]. Sendo a deglutição e a respiração processos intimamente relacionados nos quais há necessidade de sinergismo de estruturas para proteção das vias aéreas durante a deglutição, qualquer alteração nos mecanismos aerodinâmicos e

musculares podem levar o paciente a apresentar incoordenação e, assim, prejuízo pulmonar[109]. A eliminação das secreções brônquicas e a proteção das vias aéreas superiores tornam-se mais difíceis devido à fraqueza dos músculos da expiração, resultando em uma tosse que não gera pressão suficiente para a limpeza aérea, devido à diminuição do fluxo expiratório, favorecendo a acumulação de secreções e uma possível aspiração traqueal[110]. Assim, a mensuração e o gerenciamento da pressão de língua em conjunto com o manejo das consistências alimentares, minimizando os riscos respiratórios, com a progressão da doença podem, também, postergar a necessidade de uma respiração artificial.

Não foram encontrados na literatura estudos com humanos que mostrassem a relação da pressão de língua com a presença de disfagia e consequentes alterações na consistência alimentar ofertada em pacientes com ELA. Sendo assim, este achado é o de maior importância do presente estudo.

Observou-se que, a partir da pressão de língua 25kPa, o paciente já apresenta alguma restrição quanto às consistências alimentares que pode ingerir de forma funcional e com menores riscos, e, por isso, adaptações na dieta são necessárias. Pressões de língua ≤ 15kPa sugerem indicar a GTT como via complementar. Este momento da pressão de língua foi encontrado pela metodologia implantada pelo uso do IOPI, mas quantas das outras funções motoras do aparato funcional da deglutição ultrapassaram o limite de disfunção e, também, concorrem com a necessidade de mudança da dieta ou indicação da GTT. Assim, foram relacionadas as partes de disfunção do sistema de deglutição que concorrem com a pressão de língua, sendo esta a única mensurável, portanto, elemento prático e fácil para determinar as consistências alimentares para o paciente com ELA.

Verificaram-se déficits na composição corporal pelo IMC e na deglutição pela VED, sendo fatores de indicação de GTT conforme documentado na literatura[111].

Quanto ao Δ IMC e à Δ pressão de língua, a Tabela 3 mostra fraca correlação entre essas medidas. Esse fato já era esperado, uma vez que o IMC não foi um parâmetro considerado marcante e significativo na evolução dos pacientes de nosso estudo.

A VED avalia a presença de derramamento prematuro, de resíduo orofaríngeo pós-deglutição e de penetração/aspiração laringotraqueal, sendo um procedimento bom para indicar a gravidade da disfagia e um teste útil para o acompanhamento da disfagia em pacientes com ELA, seja ela de origem espinhal seja bulbar[112]. Estudos mostraram que há correlação entre a presença de disfagia verificada pela VED e a redução no teste de pressão de língua, significativamente associada a um comprometimento da eficácia e da segurança da deglutição[113,114]. A VED, portanto, pode ser um procedimento de risco de aspiração, mesmo em

mínima escala, por ocorrer oferta monitorada de pequenos volumes de diferentes consistências alimentares. Em nosso estudo, os pacientes encaminhados para a GTT apresentaram redução da pressão de língua ≤ 15kpA entre o 3º e o 6º mês de acompanhamento, enquanto os pacientes que não foram encaminhados para a GTT mantiveram a pressão de língua >15kPa, conforme o Gráfico 6. Esse achado corrobora com a literatura de que os pacientes precisam de monitoramento mais rigoroso após os 6 meses de início de acometimento bulbar[49]. Vale ressaltar que o grupo encaminhado para a GTT se alimentava, preferencialmente, com consistências pastosa e líquida espessada por serem as de menor nível de gravidade, de acordo com os resultados das VEDs realizadas. Esses dados corroboram com os de literatura em que as consistências alimentares sólido e líquido são as que apresentam níveis de disfagia mais graves em menores tempo[43], possibilitando a manutenção da via oral com o pastoso e o líquido espessado até a indicação da GTT. A manutenção dessas duas consistências por maior tempo dá-se pelo fato delas necessitarem de menores pressões dos órgãos fonoarticulatórios para melhor controle oral e deglutição funcional[27,115].

Muitos dos pacientes encaminhados para a realização de exames objetivos, CVF e VED, não compareceram para a realização desses, o que confirma a necessidade de auxílio e a dependência parcial ou total dos pacientes com ELA, além da dificuldade que estes enfrentam para retornarem em datas diferentes para a realização de procedimentos diversos. Em um cenário ideal, seria interessante a atuação de uma equipe multidisciplinar no mesmo dia da consulta médica, porém sabe-se que, na prática, não é todo e qualquer centro que pode dispor desses profissionais e métodos em um mesmo serviço[111].

Deve-se ressaltar a contraindicação de realização da GTT pela mensuração da capacidade respiratória por meio da CVF realizada no exame de espirometria. Esta contraindicação se dá pelo fato dos pacientes com CVF abaixo de 50% terem um maior risco respiratório no processo de sedação durante o procedimento, sendo, na maioria das vezes, necessário um suporte respiratório artificial e possível realização de traqueostomia[116,117].

Considera-se, então, que a mensuração da pressão de língua pode ser um indicador clínico, indolor, de baixo custo, risco mínimo e de fácil aplicabilidade para se sugerir as consistências de dietas mais indicadas para cada paciente e, até mesmo, o momento de indicação da GTT como forma, ainda, complementar de alimentação, e minimizar os riscos respiratórios. Assim, a assistência aos pacientes com ELA poderá ser norteada, com dados objetivos, e as orientações necessárias quanto aos cuidados, manejos e prognósticos mais bem sinalizadas pela equipe multidisciplinar.

## 6.1 Perspectivas de novos estudos para aprimorar a funcionalidade da deglutição e suas limitações

Esse estudo apresentou algumas limitações. Em primeiro lugar, foram realizadas análises secundárias ao objetivo principal. A realização da análise de subgrupos, sem o devido cálculo amostral, pode aumentar a chance de resultados com erros tipo I. Porém, os resultados obtidos foram considerados devido à natureza exploratória e longitudinal do estudo.

O resultado mais expressivo referido quanto à pressão de língua ao longo do tempo e sua correlação com a dieta sugerida de forma adequada não foi analisada quanto ao gênero e às faixas etárias dos pacientes, variáveis significativas no estudo realizado com a população normal.

Sugerem-se estudos posteriores com amostra iguais de pacientes com mesmo comprometimento inicial da doença, da faixa etária e de gênero.

A realização de exercício na ELA é controverso. O exercício físico terapêutico pode contribuir para retardar a deterioração da musculatura de pacientes com ELA, facilitando, assim, o seu desempenho nas atividades da vida diária[118]. Embora o exercício moderado pareça ser benéfico para os músculos dos membros na ELA, os efeitos do exercício nos músculos bulbares, como a língua, foram pouco estudados. Estudos em modelo animal indicam potencial efeito deletério do treinamento de força de língua na motilidade da língua de ratas com a doença[93,119]. Assim, sugerem-se, também, estudos de protocolos de exercícios que gerenciem a pressão dos órgãos fonoarticulatórios nesta patologia.

# 7 CONCLUSÕES

# 7 CONCLUSÕES

**1.** As pressões de língua, de lábios e de bochechas apresentam redução significativa com a progressão da ELA;

**2.** Intervalos de pressões de língua foram desenvolvidos para a indicação de consistências de alimentos a serem ofertadas de forma funcional e segura aos pacientes com ELA. Assim, tem-se:

| **Faixa de pressão de língua (kPa)** | **Dieta sugerida** |
|---|---|
| **≥ 25** | Geral |
| **< 25** | Sólido macio e líquido fino<br>Sólido macio e líquido espessado |
| **< 15** | Pastoso e líquido fino<br>Pastoso e líquido espessado<br>Sem via oral |

**3.** A pressão de língua apresenta correlação com os critérios da VED, porém a correlação com o IMC é fraca, no momento da indicação da GTT.

# REFERÊNCIAS

## REFERÊNCIAS


**1.** Murray B, Mitsumoto H. Disorders of upper and lower motor neuron diseases (Chapter 78). In: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, Eds. Neurology in clinical practice. 5th Edition. 2008; p. 2183-220.

**2.** Brown CA, Lally C, Kupelian V, Flanders WD. Estimated prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis and SOD1 and C9orf72 genetic variants. Neuroepidemiology. 2021;55(5):342-53

**3.** Statland JM, Barohn RJ, McVey AL, Katz JS, Dimachkie MM. Patterns of Weakness, Classification of motor neuron disease, and clinical diagnosis of sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurol Clin. 2015 Nov;33(4):735-48.

**4.** Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman OM. Clinical features of Amyotrophic Lateral Sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: a population-based study. Arch Neurol. 2000 Aug;57(8):1171-6.

**5.** Rooney J, Byrne S, Heverin M, Corr B, Elamin M, Staines A, Goldacre B, Hardiman O. Survival analysis of irish amyotrophic lateral sclerosis patients diagnosed from 1995-2010. PLoS One. 2013 Sep 30;8(9):e74733.

**6.** Ferraiuolo L, Kirby J, Grierson AJ, Sendtner M, Shaw PJ. Molecular pathways of motor neuron injury in amyotrophic lateral sclerosis. Nat Rev Neurol. 2011 Nov;7(11):616-30.

**7.** Ingre C, Roos PM, Piehl F, Kamel F, Fang F. Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis. Clin Epidemiol. 2015 Feb 12;7:181-93.

**8.** Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Dis. 2009 Feb 3;4:3.

**9.** Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of ALS. A consensus conference held at Airlie House, Worrenton, 1998, Virginia, April 2-4.

**10.** Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2000 Dec;1(5):293-9.

**11.** de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, Mills K, Mitsumoto H, Nodera H, Shefner J, Swash M. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. Clin Neurophysiol. 2008 Mar;119(3):497-503.

**12.** Schooling CN, Jamie Healey T, McDonough HE, French SJ, McDermott CJ, Shaw PJ, Kadirkamanathan V, Alix JJP. Tensor electrical impedance myography identifies clinically relevant features in amyotrophic lateral sclerosis. Physiol Meas. 2021 Nov 2;42(10).

**13.** Offit MB, Wu T, Floeter MK, Lehky TJ. Electrical impedance myography (EIM) in a natural history study of C9ORF 72 mutation carriers. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2020 Aug;21(5-6):445-51.

**14.** Shellikeri S, Yunusova Y, Green JR, Pattee GL, Berry JD, Rutkove SB, Zinman L. Electrical impedance myography in the evaluation of the tongue musculature in amyotrophic lateral sclerosis. Muscle Nerve. 2015 Oct;52(4):584-91.

**15.** Schooling CN, Healey TJ, McDonough HE, French SJ, McDermott CJ, Shaw PJ, Kadirkamanathan V, Alix JJP. Tensor electrical impedance myography identifies bulbar disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. Clin Neurophysiol. 2022 Jul;139:69-75.

**16.** Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Palliat Med. 2004 Aug;7(4):551-7.

**17.** Mannino M, Cellura E, Grimaldi G, Volanti P, Piccoli F, La Bella V. Telephone follow-up for patients with amyotrophic lateral sclerosis. Eur J Neurol. 2007 Jan;14(1):79-84.

**18.** Guedes K, Pereira C, Pavan K, Valério BC. Cross-cultural adaptation and validation of als Functional Rating Scale-Revised in Portuguese language. Arq Neuropsiquiatr. 2010 Feb;68(1):44-7.

**19.** Neatherlin JS. Management of amyotrophic lateral sclerosis with riluzole. J Neurosci Nurs. 1998 Aug;30(4):257-60.

**20.** Ludolph AC, Jesse S. Evidence-based drug treatment in amyotrophic lateral sclerosis and upcoming clinical trials. Ther Adv Neurol Disord. 2009 Sep;2(5):319-26.

**21.** Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chiò A, Mitchell D, Swingler RJ, Millul A, Benn E, Beghi E; EURALS. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010 Apr;81(4):385-90.

**22.** Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic lateral sclerosis severity scale. Neuroepidemiology. 1989;8(3):142-50.

**23.** Ince PG, Clark B, Holton J, Revesz T, Wharton SB. Diseases of movement and system degeneration. In: Greenfield's Neuropathology. Vol 2, 7 ed, (Eds Graham DI and Lantos PL) London: Arnold. 2002; p. 325-30.

**24.** Strand EA, Miller RM, Yorkston KM, Hillel AD. Management of oral-pharyngeal dysphagia symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. Dysphagia. 1996 Spring;11(2):129-39.

**25.** Oliver D. The quality of care and symptom control--the effects on the terminal phase of ALS/MND. J Neurol Sci. 1996 Aug;139 Suppl:134-6.

**26.** Fattori B, Grosso M, Bongioanni P, Nacci A, Cristofani R, AlSharif A, Licitra R, Matteucci F, Rossi B, Rubello D, Ursino F, Mariani G. Assessment of swallowing by oropharyngoesophageal scintigraphy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Dysphagia. 2006 Oct;21(4):280-6.

**27.** Logemann JA. Evaluation and treatment of swallowing disorders, 2nd ed. Austin, TX: Pro-Ed; 1998.

**28.** Körner S, Hendricks M, Kollewe K, Zapf A, Dengler R, Silani V, Petri S. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. BMC Neurol. 2013 Jul 12;13:84.

**29.** Janzen VD, Rae RE, Hudson AJ. Otolaryngologic manifestations of amyotrophic lateral sclerosis. J Otolaryngol. 1988 Feb;17(1):41-2.

**30.** Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H, Kuroiwa Y, Suzuki Y. A study of the early stage of Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. Dysphagia. 2003 Winter;18(1):1-8.

**31.** Kühnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, Lindner-Pfleghar B, Ludolph AC, Prosiegel M, Riecker A. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. Nat Clin Pract Neurol. 2008 Jul;4(7):366-74.

**32.** Newall AR, Orser R, Hunt M. The control of oral secretions in bulbar ALS/MND. J Neurol Sci. 1996 Aug;139 Suppl:43-4.

**33.** Wagner-Sonntag E, Prosiegel M. Dysphagia. In: David O, Borasio DG, Johnston W. Palliative care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: from diagnosis to bereavement, 2 ed, 2006; p. 95-109.

**34.** Ertekin C, Palmer JB. Physiology and electromyography of swallowing and its disorders. Suppl Clin Neurophysiol. 2000;53:148-54.

**35.** Chen A, Garrett CG. Otolaryngologic presentations of amyotrophic lateralsclerosis. Otolaryngol Head Neck Surg. 2005 Mar;132(3):500-4.

**36.** Swinnen B, Robberecht W. The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. Nat Rev Neurol. 2014 Nov;10(11):661-70.

**37.** Pradat PF, Bruneteau G, Munerati E, Salachas F, Le Forestier N, Lacomblez L, Lenglet T, Meininger V. Extrapyramidal stiffness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Mov Disord. 2009 Oct 30;24(14):2143-8.

**38.** Baltadzhieva R, Gurevich T, Korczyn AD. Autonomic impairment in amyotrophic lateral sclerosis. Curr Opin Neurol. 2005 Oct;18(5):487-93.

**39.** Strowd RE, Cartwright MS, Okun MS, Haq I, Siddiqui MS. Pseudobulbar affect: prevalence and quality of life impact in movement disorders. J Neurol. 2010 Aug;257(8):1382-7.

**40.** Barć K, Szacka K, Nieporęcki K, de Carvalho M, Gromicho M, Grosskreutz J, Petri S, Rödiger A, Steinbach R, Uysal H, Kuźma-Kozakiewicz M. Emotional Lability at Disease Onset Is an Independent Prognostic Factor of Faster Disease Progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Aging Dis. 2020 Oct 1;11(5):1021-8.

**41.** Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol. 2000 Apr;247(4):245-51.

**42.** Higo R, Tayama N, Nito T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. Auris Nasus Larynx. 2004 Sep;31(3):247-54.

**43.** Chiappetta ALML. Disfagia orofaríngea em pacientes com doença do neurônio motor: esclerose lateral amiotrófica [tese]. São Paulo: Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo; 2005

**44.** Conde B, Martins N, Rodrigues I, Pimenta AC, Winck JC. Functional and Endoscopic Indicators for Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients. J Clin Med. 2018 Oct 14;7(10):352.

**45.** Mariani L, Ruoppolo G, Cilfone A, Cocchi C, Preziosi Standoli J, Longo L, Ceccanti M, Greco A, Inghilleri M. Progression of Oropharyngeal Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Retrospective Cohort Study. Dysphagia. 2022 Aug;37(4):868-78.

**46.** Scott R, Bowling TE. Enteral tube feeding in adults. J R Coll Physicians Edinb. 2015 Mar;45(1):49-54.

**47.** Leopold NA, Kagel MC. Swallowing, ingestion and dysphagia: a reappraisal. Arch Phys Med Rehabil. 1983 Aug;64(8):371-3.

**48.** Robbins J, Levine R, Wood J, Roecker EB, Luschei E. Age effects on lingual pressure generation as a risk factor for dysphagia. J Gerontol A Biol Sci Med Sci. 1995 Sep;50(5):M257-62.

**49.** Ono T, Hori K, Nokubi T. Pattern of tongue pressure on hard palate during swallowing. Dysphagia. 2004 Fall;19(4):259-64.

**50.** Yoshida M, Kikutani T, Tsuga K, Utanohara Y, Hayashi R, Akagawa Y. Decreased tongue pressure reflects symptom of dysphagia. Dysphagia. 2006 Jan;21(1):61-5.

**51.** Yorkston KM, Miller RM, Strand EA. Amyotrophic lateral sclerosis. In: Management of speech and swallowing in degenerative diseases, 2nd ed. Austin, TX: Pro-Ed, 2004.

**52.** Paganoni S, Deng J, Jaffa M, Cudkowicz ME, Wills AM. Body mass index, not dyslipidemia, is an independent predictor of survival in amyotrophic lateral sclerosis. Muscle Nerve. 2011 Jul;44(1):20-4.

**53.** Farneti D. The instrumental gold standard: fees. J Gastroenterol Hepatol Res. 2014; 3(10):1281-91.

**54.** Leder SB, Novella S, Patwa H. Use of fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing (FEES) in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Dysphagia. 2004 Summer;19(3):177-81.

**55.** Santoro PP, Furia CL, Forte AP, Lemos EM, Garcia RI, Tavares RA, Imamura R. Otolaryngology and speech therapy evaluation in the assessment of oropharyngeal dysphagia: a combined protocol proposal. Braz J Otorhinolaryngol. 2011 Mar-Apr;77(2):201-13.

**56.** Leder SB, Murray JT. Fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing. Phys Med Rehabil Clin N Am. 2008 Nov;19(4):787-801.

**57.** American Speech-Language Hearing Association National Outcome Measurement System (NOMS). Adult speech-language pathology training manual. Rockville, MD: American Speech-Language Hearing Association; 1998.

**58.** Salvioni C, Oda AL, Orsini M, Pauli M, Frabasile LM, Alves PCL, Borges RM, Sierra HNM, Menegatti G, Ottoboni Pinho M, Souza Bulle Oliveira A. Association between Body Composition and Dysphagia in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurol Int. 2021 Jul 19;13(3):315-27.

**59.** Scarmeas N, Shih T, Stern Y, Ottman R, Rowland LP. Premorbid weight, body mass, and varsity athletics in ALS. Neurology. 2002 Sep 10;59(5):773-5.

**60.** Adams V, Mathisen B, Baines S, Lazarus C, Callister R. A systematic review and meta-analysis of measurements of tongue and hand strength and endurance using the Iowa Oral Performance Instrument (IOPI). Dysphagia. 2013 Sep;28(3):350-69.

**61.** Utanohara Y, Hayashi R, Yoshikawa M, Yoshida M, Tsuga K, Akagawa Y. Standard values of maximum tongue pressure taken using newly developed disposable tongue pressure measurement device. Dysphagia. 2008 Sep;23(3):286-90.

**62.** Mendes AE, Nascimento L, Mansur LL, Callegaro D, Jacob Filho W. Tongue forces and handgrip strength in normal individuals: association with swallowing. Clinics (Sao Paulo). 2015 Jan;70(1):41-5.

**63.** Mortimore IL, Fiddes P, Stephens S, Douglas NJ. Tongue protrusion force and fatiguability in male and female subjects. Eur Respir J. 1999 Jul;14(1):191-5.

**64.** Murdoch BE, Spencer TJ, Theodoros DG, Thompson EC. Lip and tongue function in multiple sclerosis: A physiological analysis. Motor Control. 1998 Apr;2(2):148-60.

**65.** SantosCGS. Dinapenia, medidas de pressão máxima de língua e o impacto da deglutição em pacientes com doença de Parkinson. Em: XXIX Congresso de Iniciação Científica da UNICAMP; Campinas.São Paulo.Brasil. Campinas: Galoá; 2021. Disponível em: https://proceedings.science/pibic-2021/papers/dinapenia--medidas-de-pressao-maxima-de-lingua-e-o-impacto-da-degluticao-em-pacientes-com-doenca-de-parkinson?lang=pt-br.

**66.** Easterling C, Antinoja J, Cashin S, Barkhaus PE. Changes in tongue pressure, pulmonary function, and salivary flow in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Dysphagia. 2013 Jun;28(2):217-25.

**67.** Pizzorni N, Ginocchio D, Bianchi F, Feroldi S, Vedrodyova M, Mora G, Schindler A. Association between maximum tongue pressure and swallowing safety and efficacy in amyotrophic lateral sclerosis. Neurogastroenterol Motil. 2020 Aug;32(8):e13859.

**68.** Hiraoka A, Yoshikawa M, Nakamori M, Hosomi N, Nagasaki T, Mori T, Oda M, Maruyama H, Yoshida M, Izumi Y, Matsumoto M, Tsuga K. Maximum tongue pressure is associated with swallowing dysfunction in ALS patients. Dysphagia. 2017 Aug;32(4):542-7.

**69.** Mendes AE. Indicação da gastrostomia em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: critérios fonoaudiológicos [Dissertação de Mestrado]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo. 2015.

**70.** Umemoto G, Fujioka S, Arahata H, Sakae N, Sasagasako N, Toda M, Furuya H, Tsuboi Y. Longitudinal changes of tongue thickness and tongue pressure in neuromuscular disorders. BMC Neurol. 2021 Aug 5;21(1):302.

**71.** Perry BJ, Martino R, Yunusova Y, Plowman EK, Green JR. Lingual and Jaw Kinematic Abnormalities Precede Speech and Swallowing Impairments in ALS. Dysphagia. 2018 Dec;33(6):840-7.

**72.** Schimmel M, Leuchter I, Héritier Barras AC, Leles CR, Abou-Ayash S, Viatte V, Esteve F, Janssens JP, Mueller F, Genton L. Oral function in amyotrophic lateral sclerosis patients: A matched case-control study. Clin Nutr. 2021 Aug;40(8):4904-11.

**73.** Baumann F, Henderson RD, Morrison SC, Brown M, Hutchinson N, Douglas JA, Robinson PJ, McCombe PA. Use of respiratory function tests to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler. 2010;11(1-2):194-202.

**74.** Chandrasoma B, Balfe D, Naik T, Elsayegh A, Lewis M, Mosenifar Z. Pulmonary function in patients with amyotrophic lateral sclerosis at disease onset. Monaldi Arch Chest Dis. 2012 Sep-Dec;77(3-4):129-33.

**75.** Chiò A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E, Traynor BG; Eurals Consortium. Prognostic factors in ALS: a critical review. Amyotroph Lateral Scler. 2009 Oct-Dec;10(5-6):310-23.

**76.** Carbó Perseguer J, Madejón Seiz A, Romero Portales M, Martínez Hernández J, Mora Pardina JS, García-Samaniego J. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Mortality and complications. Neurologia (Engl Ed). 2019 Nov-Dec;34(9):582-8.

**77.** Ahmed RM, Caga J, Devenney E, Hsieh S, Bartley L, Highton-Williamson E, Ramsey E, Zoing M, Halliday GM, Piguet O, Hodges JR, Kiernan MC. Cognition and eating behavior in amyotrophic lateral sclerosis: effect on survival. J Neurol. 2016 Aug;263(8):1593-603.

**78.** Goyal NA, Mozaffar T. Respiratory and nutritional support in amyotrophic lateral sclerosis. Curr Treat Options Neurol. 2014 Feb;16(2):270.

**79.** Desport JC, Mabrouk T, Bouillet P, Perna A, Preux PM, Couratier P. Complications and survival following radiologically and endoscopically-guided gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2005 Jun;6(2):88-93.

**80.** Chiò A, Mora G, Moglia C, Manera U, Canosa A, Cammarosano S, Ilardi A, Bertuzzo D, Bersano E, Cugnasco P, Grassano M, Pisano F, Mazzini L, Calvo A; Piemonte and Valle d'Aosta Register for ALS (PARALS). Secular trends of Amyotrophic Lateral Sclerosis: the piemonte and Valle d'Aosta Register. JAMA Neurol. 2017 Sep 1;74(9):1097-1104.

**81.** Wang MD, Little J, Gomes J, Cashman NR, Krewski D. Identification of risk factors associated with onset and progression of amyotrophic lateral sclerosis using systematic review and meta-analysis. Neurotoxicology. 2017 Jul;61:101-130.

**82.** Sutedja NA, van der Schouw YT, Fischer K, Sizoo EM, Huisman MH, Veldink JH, Van den Berg LH. Beneficial vascular risk profile is associated with amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2011 Jun;82(6):638-42.

**83.** Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoesmith C, Strong MJ, Woolley SC; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2009 Oct 13;73(15):1227-33.

**84.** Castanheira A, Swash M, De Carvalho M. Percutaneous gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a review. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2022 May;23(3-4):176-89.

**85.** EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis:, Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2012 Mar;19(3):360-75.

**86.** Corcia P, Meininger V. Management of amyotrophic lateral sclerosis. Drugs. 2008;68(8):1037-48.

**87.** Beggs K, Choi M, Travlos A. Assessing and predicting successful tube placement outcomes in ALS patients. Amyotroph Lateral Scler. 2010;11(1-2):203-6.

**88.** Desport JC, Marin B, Funalot B, Preux PM, Couratier P. Phase angle is a prognostic factor for survival in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler. 2008 Oct;9(5):273-8.

**89.** Marin B, Desport JC, Kajeu P, Jesus P, Nicolaud B, Nicol M, Preux PM, Couratier P. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2011 Jun;82(6):628-34.

**90.** IOPI Medical LLC. Iowa Oral Performance Instrument: users manual. 2008. Available from: http:www.iopimedical.com. Accessed 16 Feb 2017.

**91.** Corrêa VMG. Pressão máxima de língua em pacientes com Parkinson. Trabalho de Conclusão de Curso de Graduação. Universidade Federal de São Paulo; 2021. Disponível em: https://repositorio.unifesp.br/xmlui/handle/11600/62302.

**92.** Plaza E, Ruviaro Busanello-Stella A. Effects of a tongue training program in Parkinson's disease: Analysis of electrical activity and strength of suprahyoid muscles. J Electromyogr Kinesiol. 2022 Apr;63:102642.

**93.** Ma D, Shuler JM, Kumar A, Stanford QR, Tungtur S, Nishimune H, Stanford JA. Effects of Tongue Force Training on Bulbar Motor Function in the Female SOD1-G93A Rat Model of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurorehabil Neural Repair. 2017 Feb;31(2):147-56.

**94.** Kacem I, Sghaier I, Bougatef S, Nasri A, Gargouri A, Ajroud-Driss S, Gouider R. Epidemiological and clinical features of amyotrophic lateral sclerosis in a Tunisian cohort. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2020 Feb;21(1-2):131-9.

**95.** Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Povedano M. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales [Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from the perspective of Primary Care. Epidemiology and clinical-care characteristics]. Aten Primaria. 2021 Dec;53(10):102158.

**96.** Marques Couto C, de Melo Queiroz E, Nogueira R, Pires Duarte Küsel AP, J M Nascimento O. A Brazilian multicentre study on the clinical and epidemiological profiles of 1116 patients with amyotrophic lateral sclerosis and its phenotypic variants. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2022 Aug;23(5-6):353-62.

**97.** Mitchell JD, Callagher P, Gardham J, Mitchell C, Dixon M, Addison-Jones R, Bennett W, O'Brien MR. Timelines in the diagnostic evaluation of people with suspected amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND)--a 20-year review: can we do better? Amyotroph Lateral Scler. 2010 Dec;11(6):537-41.

**98.** Vázquez-Costa J, Martínez-Molina M, Fernández-Polo M, Fornés-Ferrer V, Frasquet-Carrera M, Sevilla-Mantecón T. Análisis del trayecto y retraso diagnóstico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en la Comunidad Valenciana. Neurología. 2017;36(7):504-13.

**99.** Ning P, Yang B, Li S, Mu X, Shen Q, Hu F, Tang Y, Yang X, Xu Y. Systematic review of the prognostic role of body mass index in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2019 Aug;20(5-6):356-67.

**100.** Peter RS, Rosenbohm A, Dupuis L, Brehme T, Kassubek J, Rothenbacher D, Nagel G, Ludolph AC. Life course body mass index and risk and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis: results from the ALS registry Swabia. Eur J Epidemiol. 2017 Oct;32(10):901-8.

**101.** Pape JA, Grose JH. The effects of diet and sex in amyotrophic lateral sclerosis. Rev Neurol (Paris). 2020 May;176(5):301-15.100.

**102.** Park JW, Kim M, Baek SH, Sung JH, Yu JG, Kim BJ. Body Fat Percentage and availability of oral food intake: prognostic factors and implications for nutrition in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Nutrients. 2021 Oct 21;13(11):3704.

**103.** Ueno T, Haga R, Arai A, Tomiyama M. Slow vital capacity as a useful indicator of the prognosis after percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Acta Neurol Scand. 2022 Nov;146(5):578-585.

**104.** Martin S, Trevor-Jones E, Khan S, Shaw K, Marchment D, Kulka A, Ellis CE, Burman R, Turner MR, Carroll L, Mursaleen L, Leigh PN, Shaw CE, Pearce N, Stahl D, Al-Chalabi A. The benefit of evolving multidisciplinary care in ALS: a diagnostic cohort survival comparison. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2017 Nov;18(7-8):569-75.

**105.** Vergonjeanne M, Fayemendy P, Marin B, Penoty M, Lautrette G, Sourisseau H, Preux PM, Desport JC, Couratier P, Jésus P. Predictive factors for gastrostomy at time of diagnosis and impact on survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Clin Nutr. 2020 Oct;39(10):3112-8.

**106.** Cifra A, Nani F, Nistri A. Respiratory motoneurons and pathological conditions: lessons from hypoglossal motoneurons challenged by excitotoxic or oxidative stress. Respir Physiol Neurobiol. 2011 Oct 15;179(1):89-96.

**107.** Ravits JM, La Spada AR. ALS motor phenotype heterogeneity, focality, and spread: deconstructing motor neuron degeneration. Neurology. 2009 Sep 8;73(10):805-11.

**108.** Gromicho M, Figueiral M, Uysal H, Grosskreutz J, Kuzma-Kozakiewicz M, Pinto S, Petri S, Madeira S, Swash M, de Carvalho M. Spreading in ALS: The relative impact of upper and lower motor neuron involvement. Ann Clin Transl Neurol. 2020 Jul;7(7):1181-92.

**109.** Ortiz K. Distúrbios neurológicos adquiridos - fala e deglutição. São Paulo. Manole; 2006. 324p.

**110.** Chiappetta A, Oda A. Doenças neuromusculares. In: Ferreira LP, Befi-Lopes D, Limongi SCO. Tratado de fonoaudiologia. São Paulo. Roca; 2004. pp. 330-42.

**111.** López-Gómez JJ, Ballesteros-Pomar MD, Torres-Torres B, Pintor-De la Maza B, Penacho-Lázaro MA, Palacio-Mures JM, Abreu-Padín C, Sanz-Gallego I, De Luis-Román DA. Impact of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) on the Evolution of Disease in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Nutrients. 2021 Aug 12;13(8):2765.

**112.** Campbell MJ, Enderby P. Management of motor neurone disease. J Neurol Sci. 1984 Apr;64(1):65-71.

**113.** Fattori B, Siciliano G, Mancini V, Bastiani L, Bongioanni P, Caldarazzo Ienco E, Barillari MR, Romeo SO, Nacci A. Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Relationships between disease progression and Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing. Auris Nasus Larynx. 2017 Jun;44(3):306-12.

**114.** Borges ALF, Velasco LC, Ramos HVL, Imamura R, Roldão PMAC, Petrillo MVB, Costa CC. Association between dysphagia and tongue strength in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Braz J Otorhinolaryngol. 2022 Sep-Oct;88(5):752-7.

**115.** Printza A, Boziki M, Triaridis S, Kiousi V, Arnaoutoglou M, Constantinidis J, Grigoriadis N. Tongue strength, dysphagia questionnaire, pharyngeal secretions and FEES findings in dysphagia management in amyotrophic lateral sclerosis. Auris Nasus Larynx. 2021 Aug;48(4):672-682.

**116.** Strijbos D, Keszthelyi D, Gilissen LPL, Lacko M, Hoeijmakers JGJ, van der Leij C, de Ridder RJJ, de Haan MW, Masclee AAM. Percutaneous endoscopic versus radiologic gastrostomy for enteral feeding: a retrospective analysis on outcomes and complications. Endosc Int Open. 2019 Nov;7(11):E1487-95.

**117.** Bond L, Ganguly P, Khamankar N, Mallet N, Bowen G, Green B, Mitchell CS. A Comprehensive Examination of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy and Its Association with Amyotrophic Lateral Sclerosis Patient Outcomes. Brain Sci. 2019 Sep 4;9(9):223.

**118.** Ortega-Hombrados L, Molina-Torres G, Galán-Mercant A, Sánchez-Guerrero E, González-Sánchez M, Ruiz-Muñoz M. Systematic Review of Therapeutic Physical Exercise in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over Time. Int J Environ Res Public Health. 2021 Jan 26;18(3):1074.

**119.** Smittkamp SE, Spalding HN, Brown JW, Yeh HW, Stanford JA. Relationships between tongue motility, grip force, and survival in SOD1-G93A rats. Physiol Behav. 2014 Feb 10;125:17-20.

# ANEXOS

# ANEXOS

**ANEXO A** *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Ratin Scale Revised* (ALSFR-R), Escala de Avaliação Funcional, adaptada e validada para língua portuguesa por Guedes, 2010 (ALSFRS-R/BR)

**A. Fala**
4 Normal
3 Disartria leve
2 Disartria moderada, fala inteligível
1 Disartria grave, necessita comunicação não verbal
0 Anartria

**B. Salivação**
4 Normal
3 Excesso leve, pode haver sialorreia à noite ou no decúbito
2 Excesso moderado, sialorreia mínima
1 Excesso grave, sialorreia evidente
0 Sialorreia intensa, necessita aspiração constante

**C. Deglutição**
4 Normal
3 Disfagia leve, ocasionalmente engasga
2 Disfagia moderada, necessita mudança na quantidade ou consistência
1 Disfagia grave, necessita sonda
0 Dieta parenteral ou por gastrostomia

**D. Escrita**
4 Normal
3 Lentificada, todas as palavras são legíveis
2 Algumas palavras ilegíveis
1 Capaz de manipular caneta mas incapaz de escrever
0 Incapaz de manipular

**E. Manipulação de alimentos e utensílios (pacientes sem gastrostomia)**
4 Normal
3 Lento mas não necessita de ajuda
2 Lento e necessita de ajuda
1 Necessita de terceiros para os utensílios, mas pode alimentar-se sozinho
0 Necessita ser alimentado

**E.1.Manipulação de alimentos e utensílios (pacientes com gastrostomia)**

4 Normal
3 Lento mas capaz de todas as manipulações sem auxílio
2 Necessita algum auxílio
1 Praticamente toda a manipulação da dieta necessita de auxílio
0 incapaz/necessita de auxílio total

**F. Vestuário e higiene**
4 Normal
3 independente para todas as atividades, mas c/ dificuldade e eficiência diminuída
2 Necessita assistência intermitente ou p/ tarefas específicas
1 Necessita assistência total
0 Totalmente dependente

**G. Atitude no leito e manipulação roupa de cama**
4 Normal
3 Lento mas não necessita de ajuda
2 Pode mexer-se e ajustar roupa sem auxílio, mas com grande dificuldade
1 Pode iniciar tais atividades, mas necessita auxílio para terminá-las
0 Depende de auxílio total

**H. Marcha**
4 Normal
3 Alterações precoces
2 Necessita de auxílio
1 Restrito cadeira rodas ou leito
0 Paraplégico

**I. Subir escadas**
4 Normal
3 Lento
2 Perda equilíbrio ou fadiga
1 Necessita assistência
0 Incapaz

**J. Respiração**
4 Normal
3 Dispneia com esforço leve (andar/falar)
2 Dispneia ao repouso
1 Assistência ventilatória intermitente (noturna)
0 Dependente ventilador

**ESCORE:**

## **ANEXO B** Escala de Funcionalidade da Deglutição da ASHA NOMS

*Swallowing Rating Scale of the American Speech-Language-Hearing Association (ASHA, 1998)*

**Nível 0:** O paciente não pode ser testado.

**Nível 1:** A deglutição não é funcional.

**Nível 2:** A deglutição é inconsistente e/ou atrasada, o que impede o consumo das necessidades nutricionais, mas algumas deglutições são possíveis.

**Nível 3:** O comprometimento da deglutição impede parcialmente o consumo das necessidades nutricionais e é necessária supervisão durante a deglutição.

**Nível 4:** O comprometimento da deglutição não impede o consumo das necessidades nutricionais, apesar de ser necessária supervisão para assegurar o uso de técnicas compensatórias.

**Nível 5:** A deglutição é suficientemente funcional para garantir as necessidades nutricionais, apesar do uso de auto-monitoramento e técnicas compensatórias. O paciente pode precisar ocasionalmente de pistas, alimentando-se com técnicas especiais e modificações.

**Nível 6:** A deglutição é funcional na maioria das ocasiões, apesar da possibilidade de ocorrência de pequenas dificuldades periodicamente. Pode ser necessário tempo adicional pode a deglutição.

**Nível 7:** A deglutição é normal em todas as situações

**ANEXO C** Aprovação da CAPPESP

Hospital das Clínicas da FMUSP
Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa
**CAPPesq**

**Nº Protocolo:** 0225/11

**Título:** A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com esclerose lateral amiotrófica.

**Pesquisador Responsável:** Dr. Dagoberto Callegaro

**Pesquisador Executante:** Amanda Elias Mendes

**Disciplina:** Neurologia Clínica

**Departamento:** NEUROLOGIA

A Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa – CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, **APROVOU / TOMOU CIÊNCIA** na sessão datada de 02/03/2016, do(s) documento(s) abaixo mencionado(s):

**•Carta datada de 01/02/2016 - Solicita-se alteração do título para "A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com esclerose lateral amiotrófica" e prorrogação do estudo até 2020.**

Em conformidade com a Resolução CNS nº 466/12 - cabe ao pesquisador: **a)** desenvolver o projeto conforme delineado; **b)** elaborar e apresentar relatórios parciais e final; **c)**apresentar dados solicitados pelo CEP a qualquer momento; **d)** manter em arquivo sob sua guarda, por 5 anos da pesquisa, contendo fichas individuais e todos os demais documentos recomendados pelo CEP; **e)** encaminhar os resultados para publicação com os devidos créditos aos pesquisadores associados e ao pessoal técnico participante do projeto; **f)** justificar perante ao CEP interrupção do projeto ou a não publicação dos resultados.

CAPPesq, 02 de Março de 2016

**PROF. DR. JOEL FAINTUCH**
**Vice - Coordenador**
**Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa – CAPPesq**

Rua Dr. Ovidio Pires de Campos 225 - Prédio da Administração - 5º andar - CEP 05403-010 - São Paulo - SP
55 11 2661-7585 55 11 2661-6442 ramais 16, 17, 18 cappesq.adm@hc.fm.usp.br

## ANEXO D Quadros

**Quadro 3** - Motivos de exclusão do estudo

| Paciente | Motivo da exclusão |
|---|---|
| AD | encaminhado para GTT na AI |
| CMA | encaminhado para GTT na AI |
| EF | encaminhado para GTT na AI |
| JMA | encaminhado para GTT na AI |
| KUO | encaminhado para GTT na AI |
| MCSB | encaminhado para GTT na AI |
| NOS | encaminhado para GTT na AI |
| ROF | encaminhado para GTT na AI |
| SMAM | encaminhado para GTT na AI |
| EGS | encaminhado para GTT na AI |
| HTBB | encaminhado para GTT na AI |
| JMSR | encaminhado para GTT na AI |
| LFS | encaminhado para GTT na AI |
| PJSA | encaminhado para GTT na AI |
| FJL | encaminhado para GTT na AI |
| FPM | morava em outra cidade/estado (Junqueirópolis - SP) |
| PSRC | Déficit neurológico prévio (AVEi) |
| AMSD | Déficit cognitivo (DFT) |
| AFS | apenas avaliada, não comparecia às consultas |
| ACO | morava em outra cidade/estado (Conchas - SP) |
| AJS | Déficit neurológico prévio (AVEi) |
| CBC | Déficit cognitivo (DFT) |
| MCS | morava em outra cidade/estado (Carapicuíba - SP) |
| EAS | encaminhado para GTT na AI |
| JRF | encaminhado para GTT na AI |
| OMG | Déficit cognitivo (DFT) |
| RMMU | encaminhado para GTT na AI |
| SMA | encaminhado para GTT na AI |
| SFNG | Déficit neurológico prévio (neurinoma do acústico) |
| MAS | encaminhado para GTT na AI |
| CMA | encaminhado para GTT na AI |
| WPP | acompanhava em outro serviço |
| MLPR | morava em outra cidade/estado (Embu das Artes - SP) |
| RFU | encaminhado para GTT na AI |
| 2CBC | encaminhado para GTT na AI |
| JPS | encaminhado para GTT na AI |
| AEM | morava em outra cidade/estado (Rio de Janeiro - RJ) |
| MRMRM | morava em outra cidade/estado (Ubatuba – SP) |
| MOVG | encaminhado para GTT na AI |
| RVF | encaminhado para GTT na AI |
| GJS | encaminhado para GTT na AI |
| EPC | encaminhado para GTT na AI |
| NAV | encaminhado para GTT na AI |
| MFC | morava em outra cidade/estado (Jandira - SP) |
| LCV | encaminhado para GTT na AI |
| SRS | morava em outra cidade/estado (Itajubá - MG) |
| JMS | morava em outra cidade/estado (Itanhaém - SP) |
| RVF | encaminhado para GTT na AI |

continua

continuação

**Quadro 3** - Motivos de exclusão do estudo

| Paciente | Motivo da exclusão |
|---|---|
| MPSG | encaminhado para GTT na AI |
| JMS | morava em outra cidade/estado (Pirituba - SP) |
| HMFG | morava em outra cidade/estado (Bauru - SP) |
| MTM | acompanhava em outro serviço |
| IMN | encaminhado para GTT na AI |
| JPF | encaminhado para GTT na AI |
| NGS | encaminhado para GTT na AI |
| VRRA | morava em outra cidade/estado (Aparecida de Goiânia - GO) |
| HMSR | morava em outra cidade/estado (Gramado - RS) |
| SMO | Óbito após AI |
| DAL | morava em outra cidade/estado (MG) |
| ADN | morava em outra cidade/estado (Rio de Janeiro - RJ) |
| MB | em uso de SNE na AI |
| AMJ | encaminhado para GTT na AI |
| FDO | Déficit neurológico prévio (AVEi) |
| APS | encaminhado para GTT na AI |
| VFS | encaminhado para GTT na AI |
| JCMC | morava em outra cidade/estado (Manaus – AM) |
| MCS | morava em outra cidade/estado (Goiânia - GO) |
| RSAO | morava em outra cidade/estado (Poços de Caldas – MG) |
| OFM | acompanhava em outro serviço |
| SAS | acompanhava em outro serviço |
| TGS | acompanhava em outro serviço |
| ILTK | acompanhava em outro serviço |
| MAS | acompanhava em outro serviço |
| AC | acompanhava em outro serviço |
| EL | acompanhava em outro serviço |
| NA | morava em outra cidade/estado (São José dos Campos - SP) |
| SAF | morava em outra cidade/estado (Itapoã - DF) |
| LCBS | morava em outra cidade/estado (Goiânia - GO) |
| SB | encaminhado para GTT na AI |
| JFP | encaminhado para GTT na AI |
| LGS | acompanhava em outro serviço |
| CL | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| JW | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| ASA | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| PFC | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| SES | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| CVA | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| CRN | AI a menos de 3 meses do término do estudo |

continua

conclusão

**Quadro 3** - Motivos de exclusão do estudo

| Paciente | Motivo da exclusão |
|---|---|
| WCR | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| RMN | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| ALLM | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| FLM | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| RM | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| EAC | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| OGR | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| HCP | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| JOS | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| VPG | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| NAS | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| JL | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| AG | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| KUO | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| PRCM | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| JBS | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| EGS | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| LSD | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| ALAB | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| ARA | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| VPX | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| JRL | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| JTRA | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| MPDG | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| ATRF | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| PRF | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| JLO | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| EG | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| MCS | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| MGPS | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| MHS | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| MFF | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| MASL | AI a menos de 3 meses do término do estudo |
| JV | Diagnóstico errado (miastenia gravis) |

**Quadro 4** - Caracterização demográfica da amostra

| Paciente | Gênero | Idade (anos) | Escolaridade (anos) | Manifestação Clínica |
|---|---|---|---|---|
| ATC | F | 60 | 4 | bulbar |
| AVC | F | 64 | 0 | espinal |
| BBC | F | 63 | 4 | bulbar |
| BEO | M | 74 | 11 | espinal |
| EC | M | 54 | 11 | espinal |
| EES | F | 63 | 1 | espinal |
| ESA | F | 79 | 3 | bulbar |
| EEF | M | 63 | 1 | bulbar |
| EGGP | F | 71 | 4 | espinal |
| EMZ | F | 57 | 11 | espinal |
| GJS | M | 56 | 1 | espinal |
| RHS | F | 76 | 0 | bulbar |
| IAPS | F | 37 | 8 | espinal |
| IMV | F | 68 | 11 | espinal |
| JAO | M | 53 | 2 | espinal |
| JAL | M | 57 | 11 | bulbar |
| JML | M | 44 | 11 | bulbar |
| JRAB | M | 52 | 4 | espinal |
| LPS | M | 41 | 11 | espinal |
| MMSR | F | 55 | 8 | bulbar |
| NZ | M | 66 | 15 | bulbar |
| NA | M | 75 | 2 | espinal |
| OJL | M | 40 | 2 | espinal |
| OMRJ | M | 48 | 11 | bulbar |
| PMCV | M | 71 | 8 | espinal |
| RBB | M | 51 | 6 | espinal |
| RTRB | F | 47 | 11 | espinal |
| SN | F | 79 | 4 | bulbar |
| SAPG | M | 61 | 15 | bulbar |
| SRBL | M | 39 | 11 | espinal |
| SAMOG | F | 41 | 15 | espinal |
| EMC | M | 64 | 8 | espinal |
| EMM | F | 57 | 15 | bulbar |
| MQB | F | 64 | 1 | espinal |
| WOM | M | 52 | 8 | espinal |
| APRS | M | 55 | 8 | espinal |
| RFV | F | 63 | 15 | espinal |
| BVS | F | 28 | 11 | espinal |
| CCY | M | 55 | 13 | espinal |
| ERL | M | 43 | 4 | espinal |
| EBS | M | 77 | 6 | bulbar |
| GMS | F | 32 | 7 | espinal |
| MSA | M | 37 | 8 | espinal |
| MGR | F | 64 | 8 | espinal |
| PRS | M | 47 | 8 | bulbar |
| WPN | M | 43 | 6 | espinal |
| ALA | F | 53 | 13 | espinal |

continua

continuação

**Quadro 4** - Caracterização demográfica da amostra

| Paciente | Gênero | Idade (anos) | Escolaridade (anos) | Manifestação Clínica |
|---|---|---|---|---|
| APS | M | 76 | 4 | espinal |
| ASF | M | 47 | 11 | espinal |
| JBS | M | 63 | 15 | espinal |
| FCRA | M | 54 | 9 | espinal |
| JA | M | 53 | 11 | espinal |
| JEB | M | 37 | 1 | espinal |
| JCCS | F | 53 | 11 | espinal |
| RMS | F | 72 | 8 | bulbar |
| MJC | F | 76 | 15 | espinal |
| MCPM | M | 48 | 12 | espinal |
| OAL | F | 39 | 15 | bulbar |
| RGBM | M | 52 | 5 | espinal |
| GFG | M | 55 | 17 | espinal |
| AJM | M | 47 | 5 | espinal |
| JMS | M | 57 | 5 | bulbar |
| ARP | M | 68 | 1 | espinal |
| JA | M | 33 | 15 | espinal |
| ERS | M | 62 | 15 | bulbar |
| RAL | M | 47 | 8 | espinal |
| SB | F | 76 | 8 | bulbar |
| NDA | F | 61 | 15 | espinal |
| AOL | M | 34 | 11 | espinal |
| SMFAH | F | 52 | 15 | espinal |
| LCS | F | 68 | 2 | espinal |
| VPM | M | 44 | 15 | espinal |
| RJRS | F | 32 | 11 | espinal |
| EL | M | 66 | 20 | espinal |
| GCSCL | M | 54 | 15 | espinal |
| MAC | F | 61 | 7 | espinal |
| PAS | F | 59 | 11 | espinal |
| MRNB | F | 70 | 4 | bulbar |
| FDC | F | 70 | 4 | espinal |
| AN | F | 50 | 11 | espinal |
| ARL | F | 60 | 11 | espinal |
| ORB | F | 40 | 11 | bulbar |
| MFSC | M | 50 | 13 | espinal |
| APL | M | 42 | 16 | espinal |
| AFC | M | 65 | 15 | espinal |
| JFDO | F | 51 | 15 | espinal |
| AJF | F | 61 | 15 | espinal |
| JJSN | M | 46 | 11 | espinal |
| EMG | M | 50 | 11 | bulbar |
| RSC | M | 60 | 11 | espinal |
| FTC | M | 53 | 16 | espinal |
| LCM | F | 45 | 7 | espinal |
| RCA | F | 67 | 15 | espinal |

continua

conclusão

**Quadro 4** - Caracterização demográfica da amostra

| Paciente | Gênero | Idade (anos) | Escolaridade (anos) | Manifestação Clínica |
|---|---|---|---|---|
| AMC | M | 59 | 11 | espinal |
| AAZ | M | 44 | 15 | espinal |
| JCPAR | F | 58 | 11 | espinal |
| ES | M | 55 | 5 | espinal |
| EGA | M | 67 | 12 | espinal |
| DAS | M | 42 | 15 | espinal |
| AB | M | 59 | 19 | espinal |
| LGO | M | 35 | 15 | espinal |
| ELJ | M | 59 | 18 | espinal |
| ARG | M | 46 | 11 | espinal |
| CAP | F | 45 | 11 | espinal |
| MB | M | 61 | 10 | espinal |
| RCNP | F | 52 | 2 | espinal |
| WRF | F | 45 | 15 | espinal |
| INS | F | 66 | 15 | bulbar |
| MMSM | F | 23 | 15 | espinal |
| MAR | F | 33 | 15 | espinal |
| RPRC | M | 49 | 15 | espinal |
| MJBP | M | 65 | 18 | bulbar |
| FAB | F | 51 | 11 | espinal |
| RC | M | 74 | 20 | espinal |
| CMCM | F | 40 | 11 | espinal |
| AO | F | 53 | 15 | bulbar |
| CAA | F | 70 | 11 | bulbar |
| SAC | M | 49 | 16 | espinal |
| SMA | F | 58 | 15 | bulbar |

Legenda: F - feminino, M - masculino

**Quadro 5 -** Caracterização da amostra: tempo de doença, sintomas e queixas na avaliação inicial

| Paciente | Tempo de doença (meses) | Queixa respiratória (meses) | Queixa de deglutição (meses) | Emagrecimento | Aumento do tempo de refeição |
|---|---|---|---|---|---|
| ATC | 24 | 2 | 24 | sim | não |
| AVC | 24 | 6 | 6 | sim | não |
| BBC | 24 | 12 | 12 | sim | sim |
| BEO | 48 | 24 | 0 | sim | sim |
| EC | 18 | 3 | 4 | sim | não |
| EES | 42 | 0 | 0 | não | não |
| ESA | 8 | 4 | 8 | sim | sim |
| EEF | 40 | 0 | 12 | sim | sim |
| EGGP | 6 | 6 | 2 | sim | sim |
| EMZ | 22 | 12 | 12 | sim | sim |
| GJS | 32 | 3 | 3 | sim | sim |
| RHS | 24 | 0 | 12 | sim | sim |
| IAPS | 132 | 0 | 0 | sim | não |
| IMV | 62 | 1 | 0 | sim | não |
| JAO | 11 | 0 | 0 | sim | não |
| JAL | 4 | 3 | 4 | sim | sim |
| JML | 50 | 0 | 12 | não | sim |
| JRAB | 9 | 4 | 3 | não | sim |
| LPS | 25 | 0 | 0 | não | não |
| MMSR | 17 | 1 | 2 | sim | sim |
| NZ | 7 | 4 | 7 | sim | sim |
| NA | 8 | 8 | 0 | sim | não |
| OJL | 6 | 2 | 0 | sim | sim |
| OMRJ | 10 | 0 | 1 | sim | sim |
| PMCV | 36 | 0 | 5 | sim | sim |
| RBB | 72 | 36 | 24 | sim | sim |
| RTRB | 57 | 24 | 6 | sim | sim |
| SN | 36 | 0 | 12 | não | sim |
| SAPG | 20 | 12 | 0 | sim | sim |
| SRBL | 12 | 0 | 5 | não | não |
| SAMOG | 6 | 6 | 3 | sim | não |
| EMC | 96 | 0 | 60 | sim | sim |
| EMM | 37 | 36 | 36 | não | sim |
| MQB | 44 | 42 | 0 | não | sim |
| WOM | 48 | 6 | 12 | não | sim |
| APRS | 33 | 1 | 4 | sim | sim |
| RFV | 63 | 21 | 6 | não | sim |
| BVS | 78 | 0 | 13 | não | não |
| CCY | 36 | 0 | 4 | não | não |
| ERL | 128 | 6 | 6 | não | sim |
| EBS | 72 | 1 | 0 | não | não |

continua

continuação

**Quadro 5 -** Caracterização da amostra: tempo de doença, sintomas e queixas na avaliação inicial

| Paciente | Tempo de doença (meses) | Queixa respiratória (meses) | Queixa de deglutição (meses) | Emagrecimento | Aumento do tempo de refeição |
|---|---|---|---|---|---|
| GMS | 102 | 102 | 48 | não | sim |
| MAS | 24 | 8 | 0 | não | sim |
| MGR | 132 | 0 | 24 | não | sim |
| PRS | 25 | 0 | 12 | não | sim |
| WPN | 25 | 0 | 12 | sim | não |
| ALA | 35 | 3 | 0 | não | não |
| APS | 120 | 0 | 0 | não | não |
| ASF | 30 | 24 | 4 | sim | não |
| JBS | 14 | 3 | 0 | sim | sim |
| FCRA | 10 | 0 | 3 | sim | sim |
| JÁ | 60 | 0 | 0 | não | não |
| JEB | 138 | 0 | 4 | não | não |
| JCCS | 131 | 12 | 12 | sim | sim |
| RMS | 6 | 2 | 2 | sim | não |
| MJC | 12 | 7 | 7 | sim | sim |
| MCPM | 52 | 18 | 6 | sim | sim |
| OAL | 22 | 6 | 2 | não | sim |
| RGBM | 46 | 0 | 0 | não | não |
| GFG | 91 | 0 | 12 | não | não |
| AJM | 13 | 0 | 8 | sim | sim |
| JMS | 164 | 0 | 48 | não | sim |
| ARP | 60 | 0 | 0 | não | não |
| JÁ | 59 | 0 | 6 | sim | sim |
| ERS | 25 | 0 | 0 | sim | sim |
| RAL | 16 | 8 | 12 | sim | sim |
| SB | 11 | 0 | 0 | sim | sim |
| NDA | 128 | 72 | 72 | sim | sim |
| AOL | 40 | 12 | 12 | não | sim |
| SMFAH | 69 | 2 | 6 | não | sim |
| LCS | 69 | 3 | 3 | não | sim |
| VPM | 37 | 0 | 0 | não | não |
| RJRS | 12 | 3 | 2 | sim | sim |
| EL | 25 | 0 | 4 | sim | sim |
| GCSCL | 18 | 0 | 12 | não | sim |
| MAC | 28 | 9 | 10 | sim | sim |
| PAS | 78 | 12 | 6 | não | sim |
| MRNB | 24 | 12 | 24 | não | sim |
| FDC | 4 | 0 | 2 | sim | sim |
| NA | 82 | 12 | 24 | sim | não |
| ARL | 180 | 0 | 4 | sim | sim |
| ORB | 263 | 263 | 263 | sim | não |

continua

conclusão

**Quadro 5 -** Caracterização da amostra: tempo de doença, sintomas e queixas na avaliação inicial

| Paciente | Tempo de doença (meses) | Queixa respiratória (meses) | Queixa de deglutição (meses) | Emagrecimento | Aumento do tempo de refeição |
|---|---|---|---|---|---|
| MFSC | 53 | 10 | 0 | não | sim |
| APL | 18 | 0 | 0 | não | não |
| AFC | 13 | 0 | 0 | sim | não |
| JFDO | 6 | 0 | 0 | sim | sim |
| AJF | 46 | 0 | 0 | não | não |
| JJSN | 33 | 0 | 0 | não | não |
| EMG | 6 | 0 | 1 | não | sim |
| RSC | 11 | 1 | 0 | sim | não |
| FTC | 19 | 0 | 0 | sim | não |
| LCM | 20 | 1 | 5 | não | sim |
| RCA | 6 | 0 | 0 | não | não |
| AMC | 113 | 12 | 0 | sim | não |
| AAZ | 23 | 0 | 0 | sim | não |
| JCPAR | 9 | 2 | 4 | sim | sim |
| ES | 25 | 6 | 2 | não | sim |
| EGA | 24 | 0 | 0 | não | não |
| DAS | 6 | 2 | 0 | sim | não |
| AB | 18 | 0 | 0 | sim | não |
| LGO | 26 | 2 | 0 | não | sim |
| ELJ | 5 | 0 | 0 | não | não |
| ARG | 51 | 30 | 2 | não | sim |
| CAP | 18 | 0 | 0 | não | sim |
| MB | 22 | 6 | 6 | sim | sim |
| RCNP | 13 | 0 | 2 | não | sim |
| WRF | 13 | 18 | 0 | não | não |
| INS | 31 | 24 | 5 | sim | sim |
| MMSM | 22 | 5 | 2 | não | não |
| MAR | 25 | 2 | 0 | sim | sim |
| RPRC | 34 | 0 | 0 | sim | não |
| MJBP | 12 | 4 | 0 | não | sim |
| FAB | 26 | 6 | 0 | não | não |
| RC | 384 | 0 | 0 | não | não |
| CMCM | 209 | 41 | 24 | não | sim |
| AO | 8 | 0 | 0 | sim | sim |
| CAA | 11 | 0 | 2 | sim | sim |
| SAC | 8 | 0 | 0 | não | não |
| SMA | 11 | 0 | 11 | não | sim |

Legenda: queixa respiratória (meses) = tempo de queixa respiratória na AI
queixa de deglutição (meses) = tempo de queixa de deglutição na AI

**Quadro 6** - Achados estruturais em língua na avaliação inicial

| Paciente | Fasciculação de língua | Atrofia de língua |
|---|---|---|
| ATC | Sim | sim |
| AVC | Sim | sim |
| BBC | Sim | não |
| BEO | Não | não |
| EC | Não | não |
| EES | Não | não |
| ESA | Sim | sim |
| EEF | Sim | não |
| EGGP | Sim | não |
| EMZ | Sim | sim |
| GJS | Sim | sim |
| RHS | Sim | sim |
| IAPS | Sim | sim |
| IMV | Sim | não |
| JAO | Sim | sim |
| JAL | Não | sim |
| JML | Sim | sim |
| JRAB | Sim | sim |
| LPS | Não | sim |
| MMSR | Sim | sim |
| NZ | Sim | não |
| NA | Não | sim |
| OJL | Não | sim |
| OMRJ | Sim | sim |
| PMCV | Sim | sim |
| RBB | Sim | sim |
| RTRB | Sim | sim |
| SN | Sim | sim |
| SAPG | Sim | sim |
| SRBL | Sim | sim |
| SAMOG | Não | sim |
| EMC | Sim | sim |
| EMM | Sim | sim |
| MQB | Não | não |
| WOM | Não | não |
| APRS | Sim | sim |
| RFV | Sim | sim |
| BVS | Sim | não |
| CCY | Não | não |
| ERL | Não | não |
| EBS | Não | não |
| GMS | Não | não |
| MSA | Sim | sim |

continua

continuação

**Quadro 6** - Achados estruturais em língua na avaliação inicial

| Paciente | Fasciculação de língua | Atrofia de língua |
|---|---|---|
| MGR | Não | não |
| PRS | Sim | sim |
| WPN | Não | não |
| ALA | Não | não |
| APS | Não | não |
| ASF | Não | sim |
| JBS | Sim | sim |
| FCRA | Sim | não |
| JA | Não | não |
| JEB | Sim | sim |
| JCCS | Não | sim |
| RMS | Sim | sim |
| MJC | Não | não |
| MCPM | Sim | sim |
| OAL | Sim | não |
| RGBM | Não | não |
| GFG | Não | não |
| AJM | Sim | sim |
| JMS | Não | não |
| ARP | Não | não |
| JA | Sim | sim |
| ERS | Não | sim |
| RAL | Sim | sim |
| SB | Não | não |
| NDA | Não | não |
| AOL | Não | não |
| SMFAH | Não | não |
| LCS | Sim | sim |
| VPM | Não | não |
| RJRS | Não | não |
| EL | Não | não |
| GCSCL | Não | não |
| MAC | Sim | sim |
| PAS | Sim | sim |
| MRNB | Não | não |
| FDC | Não | não |
| AN | Não | sim |
| ARL | Não | não |
| ORB | Sim | sim |
| MFSC | Sim | sim |
| APL | Não | sim |
| AFC | Sim | sim |

continua

conclusão

**Quadro 6** - Achados estruturais em língua na avaliação inicial

| Paciente | Fasciculação de língua | Atrofia de língua |
|---|---|---|
| JFDO | Não | sim |
| AJF | Não | não |
| JJSN | Não | não |
| EMG | Não | não |
| RSC | Não | não |
| FTC | Não | não |
| LCM | Sim | sim |
| RCA | Não | não |
| AMC | Sim | sim |
| AAZ | Não | não |
| JCPAR | Sim | sim |
| ES | Sim | sim |
| EGA | Não | não |
| DAS | Não | não |
| AB | Não | não |
| LGO | Sim | não |
| ELJ | Não | não |
| ARG | Não | não |
| CAP | Sim | não |
| MB | Não | não |
| RCNP | Sim | não |
| WRF | Sim | não |
| INS | Sim | sim |
| MMSM | Não | não |
| MAR | Não | não |
| RPRC | Não | não |
| MJBP | Sim | não |
| FAB | Não | Não |
| RC | Não | Não |
| CMCM | Não | Não |
| AO | Sim | Sim |
| CAA | Não | Não |
| SAC | Não | Não |
| SMA | Não | Não |

**Quadro 7 -** Parâmetros funcionais (escalas ALSFRS/Br e ASHA NONS) e IMC nas avaliações inicial e final

| | Avaliação inicial | | | Avaliação final | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Paciente** | **IMC** | **ASHA** | **ALSFRS** | **IMC** | **ASHA** | **ALSFRS** |
| ATC | adequado | 4 | 29 | baixo | 3 | 26 |
| AVC | baixo | 5 | 35 | baixo | 4 | 17 |
| BBC | adequado | 4 | 28 | adequado | 3 | 28 |
| BEO | adequado | 6 | 18 | adequado | 3 | 15 |
| EC | adequado | 6 | 22 | baixo | 3 | 14 |
| EES | adequado | 7 | 24 | adequado | 1 | 12 |
| ESA | adequado | 5 | 33 | adequado | 3 | 32 |
| EEF | adequado | 5 | 20 | adequado | 3 | 20 |
| EGGP | adequado | 5 | 28 | adequado | 3 | 18 |
| EMZ | adequado | 6 | 32 | adequado | 3 | 23 |
| GJS | adequado | 5 | 16 | adequado | 3 | 10 |
| RHS | adequado | 5 | 22 | adequado | 3 | 10 |
| IAPS | adequado | 6 | 19 | baixo | 3 | 10 |
| IMV | baixo | 6 | 33 | baixo | 3 | 14 |
| JAO | adequado | 6 | 20 | adequado | 3 | 10 |
| JAL | adequado | 6 | 27 | baixo | 3 | 19 |
| JML | adequado | 7 | 30 | adequado | 3 | 10 |
| JRAB | adequado | 5 | 29 | adequado | 3 | 16 |
| LPS | adequado | 7 | 40 | baixo | 3 | 11 |
| MMSR | adequado | 5 | 13 | adequado | 3 | 8 |
| NZ | adequado | 6 | 30 | adequado | 3 | 21 |
| NA | adequado | 7 | 33 | baixo | 3 | 9 |
| OJL | adequado | 7 | 30 | adequado | 3 | 16 |
| OMRJ | adequado | 6 | 26 | adequado | 3 | 6 |
| PMCV | acima | 4 | 26 | adequado | 3 | 17 |
| RBB | adequado | 4 | 8 | baixo | 3 | 5 |
| RTRB | adequado | 5 | 23 | adequado | 3 | 18 |
| SN | adequado | 6 | 27 | adequado | 3 | 16 |
| SAPG | adequado | 4 | 32 | adequado | 3 | 22 |
| SRBL | adequado | 5 | 30 | adequado | 3 | 20 |
| SAMOG | adequado | 6 | 15 | adequado | 3 | 11 |
| EMC | adequado | 7 | 36 | adequado | 3 | 14 |
| EMM | adequado | 6 | 28 | adequado | 3 | 17 |
| MQB | acima | 7 | 31 | adequado | 3 | 21 |
| WOM | adequado | 6 | 33 | adequado | 3 | 20 |
| APRS | adequado | 6 | 33 | adequado | 3 | 18 |
| RFV | acima | 6 | 21 | NA | NA | NA |
| BVS | adequado | 7 | 30 | adequado | 3 | 18 |
| CCY | adequado | 7 | 33 | NA | NA | NA |
| ERL | adequado | 6 | 31 | NA | NA | NA |
| EBS | adequado | 7 | 29 | NA | NA | NA |
| GMS | adequado | 7 | 33 | NA | NA | NA |
| MSA | adequado | 7 | 37 | NA | NA | NA |
| MGR | adequado | 7 | 38 | NA | NA | NA |
| PRS | acima | 7 | 32 | NA | NA | NA |

continua

continuação

**Quadro 7** - Parâmetros funcionais (escalas ALSFRS/Br e ASHA NONS) e IMC nas avaliações inicial e final

| | Avaliação inicial | | | Avaliação final | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Paciente** | **IMC** | **ASHA** | **ALSFRS** | **IMC** | **ASHA** | **ALSFRS** |
| WPN | adequado | 7 | 35 | NA | NA | NA |
| ALA | adequado | 7 | 32 | NA | NA | NA |
| APS | adequado | 7 | 39 | NA | NA | NA |
| ASF | acima | 5 | 10 | baixo | 2 | 5 |
| JBS | baixo | 7 | 30 | baixo | 3 | 19 |
| FCRA | adequado | 6 | 32 | NA | NA | NA |
| JA | adequado | 7 | 28 | NA | NA | NA |
| JEB | baixo | 6 | 32 | NA | NA | NA |
| JCCS | adequado | 6 | 27 | NA | NA | NA |
| RMS | adequado | 5 | 23 | adequado | 2 | 10 |
| MJC | adequado | 6 | 24 | NA | NA | NA |
| MCPM | baixo | 4 | 5 | baixo | 3 | 3 |
| OAL | acima | 6 | 28 | NA | NA | NA |
| RGBM | acima | 7 | 25 | NA | NA | NA |
| GFG | acima | 7 | 23 | NA | NA | NA |
| AJM | baixo | 4 | 21 | baixo | 3 | 21 |
| JMS | acima | 6 | 28 | NA | NA | NA |
| ARP | acima | 7 | 20 | NA | NA | NA |
| JA | acima | 6 | 9 | NA | NA | NA |
| ERS | acima | 6 | 32 | baixo | 3 | 26 |
| RAL | acima | 4 | 15 | NA | NA | NA |
| SB | acima | 6 | 35 | NA | NA | NA |
| NDA | adequado | 6 | 17 | NA | NA | NA |
| AOL | adequado | 3 | 14 | adequado | 3 | 10 |
| SMFAH | acima | 7 | 21 | NA | NA | NA |
| LCS | acima | 6 | 22 | NA | NA | NA |
| VPM | acima | 7 | 30 | NA | NA | NA |
| RJRS | acima | 7 | 32 | NA | NA | NA |
| EL | adequado | 7 | 32 | adequado | 3 | 20 |
| GCSCL | acima | 6 | 30 | adequado | 3 | 28 |
| MAC | adequado | 6 | 28 | adequado | 3 | 15 |
| PAS | adequado | 6 | 10 | NA | NA | NA |
| MRNB | acima | 7 | 37 | NA | NA | NA |
| FDC | adequado | 7 | 27 | NA | NA | NA |
| AN | adequado | 7 | 25 | NA | NA | NA |
| ARL | adequado | 6 | 26 | NA | NA | NA |
| ORB | baixo | 7 | 40 | NA | NA | NA |
| MFSC | acima | 7 | 10 | adequado | 3 | 8 |
| APL | adequado | 7 | 38 | NA | NA | NA |
| AFC | adequado | 6 | 31 | baixo | 3 | 21 |
| JFDO | adequado | 6 | 33 | NA | NA | NA |
| AJF | acima | 7 | 38 | NA | NA | NA |
| JJSN | acima | 7 | 38 | NA | NA | NA |
| EMG | acima | 7 | 38 | adequado | 3 | 19 |

continua

conclusão

**Quadro 7** - Parâmetros funcionais (escalas ALSFRS/Br e ASHA NONS) e IMC nas avaliações inicial e final

| | Avaliação inicial | | | Avaliação final | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Paciente** | **IMC** | **ASHA** | **ALSFRS** | **IMC** | **ASHA** | **ALSFRS** |
| RSC | baixo | 6 | 37 | NA | NA | NA |
| RSC | baixo | 6 | 37 | NA | NA | NA |
| FTC | adequado | 7 | 39 | NA | NA | NA |
| LCM | adequado | 7 | 37 | NA | NA | NA |
| RCA | acima | 7 | 32 | NA | NA | NA |
| AMC | acima | 7 | 32 | NA | NA | NA |
| AAZ | adequado | 7 | 38 | NA | NA | NA |
| JCPAR | acima | 6 | 34 | NA | NA | NA |
| ES | acima | 7 | 37 | adequado | 3 | 28 |
| EGA | acima | 7 | 36 | NA | NA | NA |
| DAS | acima | 7 | 38 | NA | NA | NA |
| AB | adequado | 7 | 38 | NA | NA | NA |
| LGO | acima | 7 | 34 | NA | NA | NA |
| ELJ | adequado | 7 | 37 | NA | NA | NA |
| ARG | acima | 6 | 26 | acima | 3 | 21 |
| CAP | acima | 7 | 32 | acima | 3 | 22 |
| MB | adequado | 6 | 22 | adequado | 3 | 18 |
| RCNP | acima | 7 | 30 | NA | NA | NA |
| WRF | acima | 7 | 32 | NA | NA | NA |
| INS | adequado | 3 | 21 | adequado | 3 | 18 |
| MMSM | acima | 7 | 34 | NA | NA | NA |
| MAR | adequado | 7 | 37 | NA | NA | NA |
| RPRC | adequado | 7 | 38 | NA | NA | NA |
| MJBP | acima | 7 | 36 | adequado | 3 | 25 |
| FAB | acima | 7 | 30 | NA | NA | NA |
| RC | acima | 7 | 31 | NA | NA | NA |
| CMCM | adequado | 7 | 33 | acima | 3 | 29 |
| AO | adequado | 5 | 29 | adequado | 3 | 18 |
| CAA | adequado | 6 | 30 | NA | NA | NA |
| SAC | acima | 7 | 34 | NA | NA | NA |
| SMA | baixo | 6 | 31 | NA | NA | NA |

Legenda: IMC - índice de massa corpórea, ASHA- escala de funcionalidade da deglutição, ALSFRS - escala de funcionalidade global do paciente com esclerose lateral amiotrófica.

**Quadro 8** - Pressões de língua, de lábios e de bochechas nas avaliações inicial e final

| | AI | | | AF | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Paciente** | **Pressão de língua (kPa)** | **Pressão de lábios (kPa)** | **Pressão de bochechas (kPa)** | **Pressão de língua (kPa)** | **Pressão de lábios (kPa)** | **Pressão de bochechas (kPa)** |
| ATC | 8 | 14 | 12 | 7 | 19 | 4 |
| AVC | 8 | 30 | 6 | 6 | 25 | 6 |
| BBC | 10 | 6 | 11 | 7 | 5 | 2 |
| BEO | 19 | 50 | 18 | 21 | 19 | 15 |
| EC | 31 | 16 | 13 | 15 | 9 | 5 |
| EES | 28 | 16 | 6 | 14 | 19 | 6 |
| ESA | 11 | 9 | 6 | 8 | 6 | 5 |
| EEF | 9 | 9 | 2 | 6 | 5 | 5 |
| EGGP | 11 | 20 | 6 | 7 | 12 | 4 |
| EMZ | 15 | 16 | 6 | 8 | 8 | 5 |
| GJS | 14 | 10 | 18 | 12 | 12 | 11 |
| RHS | 12 | 0 | 4 | 5 | 10 | 0 |
| IAPS | 10 | 18 | 14 | 8 | 0 | 10 |
| IMV | 16 | 10 | 6 | 10 | 12 | 5 |
| JAO | 18 | 14 | 11 | 10 | 13 | 19 |
| JAL | 17 | 10 | 11 | 13 | 5 | 6 |
| JML | 18 | 23 | 12 | 5 | 13 | 8 |
| JRAB | 13 | 20 | 8 | 5 | 7 | 5 |
| LPS | 29 | 8 | 4 | 6 | 3 | 2 |
| MMSR | 16 | 13 | 6 | 15 | 8 | 0 |
| NZ | 27 | 23 | 19 | 4 | 4 | 5 |
| NA | 17 | 12 | 6 | 9 | 5 | 2 |
| OJL | 24 | 23 | 9 | 26 | 22 | 16 |
| OMRJ | 20 | 13 | 12 | 9 | 5 | 10 |
| PMCV | 6 | 4 | 11 | 1 | 2 | 0 |
| RBB | 16 | 8 | 2 | 10 | 9 | 5 |
| RTRB | 14 | 28 | 11 | 12 | 5 | 5 |
| SN | 12 | 8 | 11 | 7 | 11 | 7 |
| SAPG | 12 | 27 | 14 | 8 | 32 | 7 |
| SRBL | 24 | 10 | 14 | 16 | 6 | 12 |
| SAMOG | 20 | 27 | 8 | 6 | 0 | 0 |
| EMC | 6 | 14 | 13 | 4 | 2 | 14 |
| EMM | 14 | 7 | 6 | 9 | 8 | 7 |
| MQB | 28 | 27 | 10 | 14 | 23 | 11 |
| WOM | 17 | 18 | 3 | 13 | 8 | 2 |
| APRS | 29 | 27 | 11 | 20 | 20 | 21 |
| RFV | 46 | 41 | 16 | 31 | 33 | 21 |
| BVS | 27 | 26 | 12 | 15 | 0 | 6 |
| CCY | 40 | 20 | 7 | 10 | 15 | 9 |
| ERL | 24 | 13 | 9 | 21 | 6 | 24 |
| EBS | 53 | 28 | 8 | 36 | 9 | 11 |
| GMS | 20 | 44 | 9 | 19 | 3 | 8 |

continua

continuação

**Quadro 8** - Pressões de língua, de lábios e de bochechas nas avaliações inicial e final

| | AI | | | AF | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Paciente** | **Pressão de língua (kPa)** | **Pressão de lábios (kPa)** | **Pressão de bochechas (kPa)** | **Pressão de língua (kPa)** | **Pressão de lábios (kPa)** | **Pressão de bochechas (kPa)** |
| MSA | 14 | 20 | 5 | 40 | 8 | 18 |
| MGR | 60 | 32 | 21 | 50 | 10 | 21 |
| PRS | 11 | 16 | 9 | 9 | 5 | 8 |
| WPN | 51 | 39 | 30 | 27 | 6 | 2 |
| ALA | 56 | 21 | 25 | 60 | 13 | 24 |
| APS | 37 | 15 | 6 | 25 | 10 | 3 |
| ASF | 34 | 9 | 21 | 9 | 7 | 6 |
| JBS | 39 | 13 | 14 | 24 | 7 | 8 |
| FCRA | 31 | 10 | 6 | 21 | 7 | 5 |
| JA | 44 | 37 | 9 | 35 | 37 | 25 |
| JEB | 11 | 18 | 6 | 10 | 18 | 7 |
| JCCS | 26 | 10 | 8 | 20 | 3 | 4 |
| RMS | 22 | 3 | 4 | 5 | 0 | 0 |
| MJC | 33 | 14 | 16 | 16 | 12 | 13 |
| MCPM | 10 | 10 | 13 | 6 | 6 | 4 |
| OAL | 26 | 13 | 9 | 23 | 5 | 5 |
| RGBM | 56 | 25 | 32 | 50 | 17 | 33 |
| GFG | 55 | 11 | 19 | 52 | 10 | 10 |
| AJM | 13 | 6 | 2 | 6 | 4 | 1 |
| JMS | 57 | 24 | 9 | 32 | 7 | 11 |
| ARP | 48 | 9 | 19 | 5 | 5 | 13 |
| JA | 11 | 10 | 10 | 9 | 3 | 13 |
| ERS | 47 | 13 | 14 | 35 | 9 | 16 |
| RAL | 6 | 7 | 12 | 5 | 5 | 15 |
| SB | 21 | 12 | 7 | 16 | 12 | 7 |
| NDA | 30 | 9 | 6 | 42 | 7 | 10 |
| AOL | 19 | 9 | 12 | 17 | 5 | 8 |
| SMFAH | 47 | 18 | 17 | 34 | 7 | 13 |
| LCS | 57 | 16 | 27 | 52 | 11 | 21 |
| VPM | 41 | 23 | 20 | 22 | 6 | 15 |
| RJRS | 22 | 10 | 12 | 41 | 2 | 7 |
| EL | 24 | 12 | 5 | 9 | 8 | 4 |
| GCSCL | 34 | 14 | 16 | 14 | 8 | 6 |
| MAC | 24 | 5 | 5 | 15 | 2 | 4 |
| PAS | 44 | 6 | 8 | 29 | 6 | 3 |
| MRNB | 45 | 7 | 18 | 47 | 7 | 19 |
| FDC | 51 | 9 | 13 | 26 | 0 | 6 |
| AN | 29 | 8 | 7 | 36 | 12 | 5 |
| ARL | 46 | 9 | 16 | 69 | 6 | 24 |
| ORB | 20 | 0 | 7 | 15 | 0 | 9 |

continua

conclusão

**Quadro 8** - Pressões de língua, de lábios e de bochechas nas avaliações inicial e final

| | AI | | | AF | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Paciente** | **Pressão de língua (kPa)** | **Pressão de lábios (kPa)** | **Pressão de bochechas (kPa)** | **Pressão de língua (kPa)** | **Pressão de lábios (kPa)** | **Pressão de bochechas (kPa)** |
| MFSC | 14 | 3 | 20 | 12 | 3 | 17 |
| APL | 42 | 15 | 27 | 29 | 9 | 22 |
| AFC | 20 | 10 | 20 | 12 | 5 | 13 |
| JFDO | 26 | 4 | 21 | 11 | 1 | 15 |
| AJF | 32 | 15 | 30 | 32 | 16 | 28 |
| JJSN | 59 | 6 | 22 | 50 | 5 | 17 |
| EMG | 38 | 9 | 12 | 12 | 5 | 6 |
| RSC | 30 | 12 | 18 | 20 | 7 | 17 |
| FTC | 51 | 8 | 22 | 48 | 10 | 23 |
| LCM | 30 | 6 | 11 | 36 | 12 | 28 |
| RCA | 36 | 8 | 16 | 43 | 5 | 24 |
| AMC | 47 | 5 | 15 | 50 | 4 | 26 |
| AAZ | 53 | 18 | 33 | 66 | 16 | 36 |
| JCPAR | 23 | 7 | 5 | 24 | 1 | 3 |
| ES | 31 | 8 | 19 | 8 | 4 | 10 |
| EGA | 49 | 11 | 21 | 50 | 11 | 21 |
| DAS | 54 | 14 | 28 | 46 | 13 | 28 |
| AB | 42 | 17 | 17 | 44 | 18 | 19 |
| LGO | 56 | 12 | 15 | 31 | 9 | 14 |
| ELJ | 56 | 15 | 20 | 36 | 11 | 18 |
| ARG | 48 | 8 | 13 | 26 | 7 | 8 |
| CAP | 41 | 6 | 15 | 11 | 1 | 2 |
| MB | 54 | 9 | 19 | 52 | 10 | 18 |
| RCNP | 38 | 8 | 20 | 33 | 5 | 20 |
| WRF | 54 | 14 | 27 | 56 | 21 | 30 |
| INS | 11 | 4 | 9 | 9 | 3 | 7 |
| MMSM | 53 | 10 | 20 | 37 | 9 | 22 |
| MAR | 39 | 10 | 13 | 34 | 7 | 14 |
| RPRC | 52 | 14 | 5 | 46 | 11 | 19 |
| MJBP | 22 | 7 | 16 | 7 | 8 | 12 |
| FAB | 60 | 12 | 8 | 66 | 11 | 13 |
| RC | 53 | 11 | 23 | 56 | 11 | 27 |
| CMCM | 19 | 6 | 11 | 16 | 2 | 7 |
| AO | 15 | 2 | 9 | 8 | 0 | 5 |
| CAA | 13 | 4 | 5 | 16 | 3 | 3 |
| SAC | 40 | 11 | 25 | 27 | 6 | 13 |
| SMA | 14 | 4 | 20 | 11 | 2 | 20 |

Legenda: kPa = Quilopascal

**Quadro 9 -** Dietas liberadas nas avaliações inicial e final

| Paciente | TIPOS DE DIETAS | |
|---|---|---|
| | Avaliação inicial | Avaliação final |
| ATC | 2 | 1 |
| AVC | 5 | 4 |
| BBC | 1 | 1 |
| BEO | 5 | 1 |
| EC | 4 | 4 |
| EES | 5 | 0 |
| ESA | 4 | 1 |
| EEF | 1 | 1 |
| EGGP | 1 | 1 |
| EMZ | 4 | 1 |
| GJS | 5 | 1 |
| RHS | 3 | 1 |
| IAPS | 4 | 1 |
| IMV | 4 | 1 |
| JAO | 4 | 0 |
| JAL | 4 | 3 |
| JML | 4 | 1 |
| JRAB | 4 | 4 |
| LPS | 5 | 0 |
| MMSR | 1 | 1 |
| NZ | 5 | 1 |
| NA | 5 | 1 |
| OJL | 5 | 1 |
| OMRJ | 4 | 1 |
| PMCV | 1 | 0 |
| RBB | 3 | 1 |
| RTRB | 3 | 1 |
| SN | 4 | 1 |
| SAPG | 4 | 1 |
| SRBL | 4 | 3 |
| SAMOG | 4 | 3 |
| EMC | 2 | 2 |
| EMM | 4 | 4 |
| MQB | 4 | 1 |
| WOM | 5 | 3 |
| APRS | 4 | 4 |
| RFV | 4 | 3 |
| BVS | 5 | 3 |
| CCY | 4 | 4 |
| ERL | 4 | 4 |
| EBS | 5 | 5 |
| GMS | 5 | 4 |
| MSA | 5 | 5 |

continua

continuação

**Quadro 9 -** Dietas liberadas nas avaliações inicial e final

| Paciente | TIPOS DE DIETAS | |
|---|---|---|
| | Avaliação inicial | Avaliação final |
| MGR | 5 | 4 |
| PRS | 5 | 4 |
| WPN | 5 | 4 |
| ALA | 5 | 5 |
| APS | 5 | 4 |
| ASF | 1 | 1 |
| JBS | 5 | 1 |
| FCRA | 3 | 3 |
| JA | 5 | 5 |
| JEB | 4 | 3 |
| JCCS | 4 | 3 |
| RMS | 4 | 1 |
| MJC | 4 | 3 |
| MCPM | 2 | 1 |
| OAL | 4 | 3 |
| RGBM | 5 | 5 |
| GFG | 5 | 5 |
| AJM | 2 | 1 |
| JMS | 4 | 4 |
| ARP | 5 | 4 |
| JA | 4 | 4 |
| ERS | 5 | 3 |
| RAL | 1 | 1 |
| SB | 4 | 3 |
| NDA | 4 | 3 |
| AOL | 1 | 1 |
| SMFAH | 5 | 5 |
| LCS | 5 | 4 |
| VPM | 5 | 4 |
| RJRS | 5 | 4 |
| EL | 5 | 1 |
| GCSCL | 4 | 1 |
| MAC | 4 | 1 |
| PAS | 4 | 4 |
| MRNB | 5 | 5 |
| FDC | 5 | 3 |
| AN | 5 | 4 |
| ARL | 4 | 4 |
| ORB | 5 | 4 |
| MFSC | 5 | 3 |
| APL | 5 | 5 |
| AFC | 5 | 1 |

continua

conclusão

**Quadro 9 -** Dietas liberadas nas avaliações inicial e final

| Paciente | TIPOS DE DIETAS | |
|---|---|---|
| | Avaliação inicial | Avaliação final |
| JFDO | 5 | 4 |
| AJF | 5 | 5 |
| JJSN | 5 | 5 |
| EMG | 5 | 4 |
| RSC | 4 | 5 |
| FTC | 5 | 5 |
| LCM | 5 | 5 |
| RCA | 5 | 5 |
| AMC | 5 | 5 |
| AAZ | 5 | 5 |
| JCPAR | 5 | 3 |
| ES | 5 | 2 |
| EGA | 5 | 5 |
| DAS | 5 | 5 |
| AB | 5 | 5 |
| LGO | 5 | 5 |
| ELJ | 5 | 5 |
| ARG | 5 | 1 |
| CAP | 5 | 1 |
| MB | 4 | 1 |
| RCNP | 5 | 5 |
| WRF | 5 | 5 |
| INS | 3 | 1 |
| MMSM | 5 | 5 |
| MAR | 5 | 5 |
| RPRC | 5 | 5 |
| MJBP | 5 | 1 |
| FAB | 5 | 5 |
| RC | 5 | 5 |
| CMCM | 5 | 2 |
| AO | 4 | 1 |
| CAA | 5 | 3 |
| SAC | 5 | 4 |
| SMA | 4 | 4 |

Legenda: dietas 0 - sem via oral; 1 - pastoso e líquido espessado; 2 - pastoso e líquido fino; 3 - sólido macio e líquido espessado; 4 - sólido macio e líquido fino; 5 - geral

**Quadro 10 -** Motivos da indicação da GTT, tempo de doença, CVF e grau de disfagia no momento da indicação da GTT

| Paciente | Motivo de indicação de GTT | Δt doença indicação de GTT (meses) | CVF (%) | Grau de disfagia | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | LF | LE | P | S |
| ATC | 2 | 27 | - | G | G | G | G |
| AVC | 3 | 30 | 57 | - | - | - | - |
| BBC | 2 | 27 | 58 | G | G | G | G |
| BEO | 3 | 57 | 41 | A | A | A | A |
| EC | 3 | 21 | - | - | - | - | - |
| EES | 2 | 54 | N/C | - | - | - | - |
| ESA | 2 | 11 | 69 | G | M | M | G |
| EEF | 2 | 43 | 67 | G | L | L | G |
| EGGP | 3 | 12 | N/C | G | M | M | G |
| EMZ | 2 | 31 | 79 | G | L | L | L |
| GJS | 1 | 35 | 74 | G | G | G | G |
| RHS | 2 | 30 | - | M | L | M | G |
| IAPS | 1 | 141 | - | - | - | - | - |
| IMV | 3 | 71 | 58 | A | A | L | L |
| JAO | 3 | 14 | 49 | - | - | - | - |
| JAL | 2 | 10 | 95 | G | G | G | G |
| JML | 2 | 59 | N/C | G | G | G | G |
| JRAB | 1 | 15 | N/C | M | M | M | M |
| LPS | 1 | 49 | 84 | G | M | M | G |
| MMSR | 2 | 20 | N/C | G | G | G | G |
| NZ | 2 | 13 | 77 | M | L | L | M |
| NA | 2 | 20 | N/C | M | M | M | G |
| OJL | 2 | 18 | 50 | M | M | M | G |
| OMRJ | 2 | 22 | 52 | L | L | L | L |
| PMCV | 2 | 39 | 74 | G | G | M | G |
| RBB | 3 | 75 | N/C | G | M | M | G |
| RTRB | 3 | 60 | 40 | G | A | A | A |
| SN | 3 | 42 | 79 | L | L | L | G |
| SAPG | 2 | 23 | 39 | - | - | - | - |
| SRBL | 3 | 15 | 99 | G | G | G | G |
| SAMOG | 2 | 15 | 62 | L | L | L | L |
| EMC | 1 | 111 | N/C | L | L | L | L |
| EMM | 3 | 43 | 73 | M | M | M | M |
| MQB | 1 | 53 | 75 | M | L | L | M |
| WOM | 2 | 60 | N/C | - | - | - | - |
| APRS | 3 | 42 | NA | NA | NA | NA | NA |
| BVS | 3 | 140 | 53 | M | M | M | G |
| ASF | 1 | 40 | - | M | M | M | M |

continua

continuação

**Quadro 10 -** Motivos da indicação da GTT, tempo de doença, CVF e grau de disfagia no momento da indicação da GTT

| Paciente | Motivo de indicação de GTT | Δt doença indicação de GTT (meses) | CVF (%) | Grau de disfagia | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | LF | LE | P | S |
| JBS | 3 | 32 | 56 | G | M | M | G |
| RMS | 2 | 8 | - | - | - | - | - |
| MCPM | 2 | 56 | - | L | M | M | G |
| AJM | 1 | 16 | - | - | - | - | - |
| ERS | 2 | 47 | 51 | G | G | G | G |
| AOL | 2 | 40 | - | G | G | G | G |
| EL | 2 | 37 | 53 | G | G | G | G |
| GCSCL | 3 | 30 | 54 | G | M | M | G |
| MAC | 2 | 15 | - | G | L | L | G |
| MFSC | 2 | 57 | 60 | G | M | M | G |
| AFC | 2 | 24 | 75 | G | M | M | G |
| EMG | 3 | 13 | 55 | M | M | M | G |
| ES | 3 | 36 | - | - | - | - | - |
| ARG | 3 | 60 | - | - | - | - | - |
| CAP | 3 | 27 | 59 | - | - | - | - |
| MB | 3 | 27 | - | A | A | A | L |
| INS | 2 | 31 | 54 | G | M | M | G |
| MJBP | 3 | 20 | 49 | - | - | - | - |
| CMCM | 3 | 212 | 51 | L | L | L | L |
| AO | 3 | 14 | 48 | G | M | M | G |

Legenda: CVF - capacidade vital forcada, LF- líquido fino, LE- líquido espessado, P- pastoso, S- sólido, N/C - não conseguiu realizar o exame, NA- não aplicado, - não compareceu ao exame. Graus de disfagia: A- ausência de disfagia, L- disfagia leve, M- disfagia moderada, G-disfagia grave

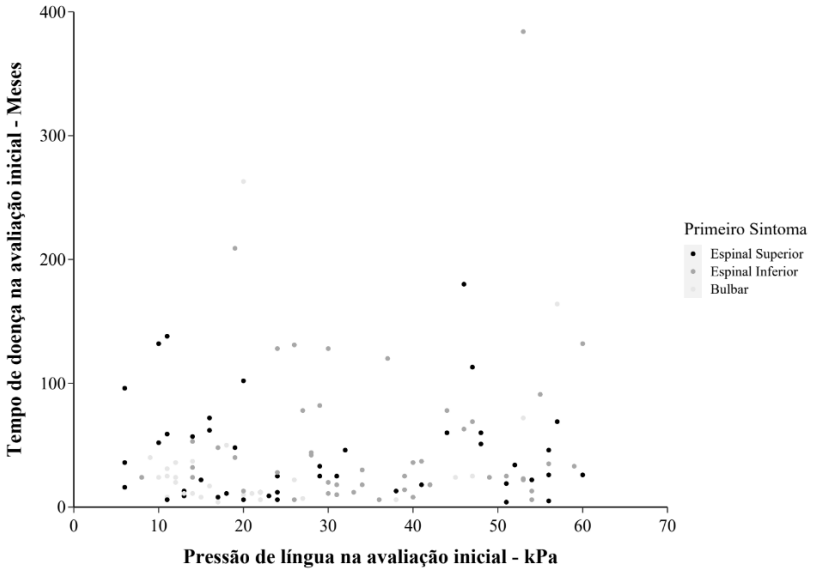
## ANEXO E Tabelas e gráficos complementares

**Tabela 4** - Variáveis clínicas e demográficas por grupo de manifestação clínica inicial

| Variáveis | Todos N = 119[1] | ES N = 43[1] | EI N = 48[1] | B N = 28[1] | p-valor[2] |
|---|---|---|---|---|---|
| **Idade (anos)** | 54.82 (12.25) | 53.51 (11.67) | 52.33 (12.16) | 61.07 (11.50) | **0.007** |
| **Tipo de profissão** | | | | | 0.303 |
| Braçal | 28 / 119 (24%) | 11 / 43 (26%) | 9 / 48 (19%) | 8 / 28 (29%) | |
| Técnico | 60 / 119 (50%) | 25 / 43 (58%) | 22 / 48 (46%) | 13 / 28 (46%) | |
| Intelectual | 31 / 119 (26%) | 7 / 43 (16%) | 17 / 48 (35%) | 7 / 28 (25%) | |
| ASHA | 6 (6-7) | 6 (6-7) | 7 (6-7) | 6 (5-7) | **0.002** |
| Peso Inicial | 67 (59 – 80) | 70 (62 – 78) | 69 (57 – 80) | 61 (55 – 71) | 0.079 |
| IMC inicial | 24 (22-27) | 24 (22-28) | 24 (22-27) | 25 (23-26) | 0.998 |
| **Encaminhado para GTT em 12 meses** | | | | | **0.004** |
| Não | 66 / 119 (55%) | 21 / 43 (49%) | 35 / 48 (73%) | 10 / 28 (36%) | |
| Sim | 53 / 119 (45%) | 22 / 43 (51%) | 13 / 48 (27%) | 18 / 28 (64%) | |
| **Presença de fasciculação de língua** | 56 / 119 (47%) | 24 / 43 (56%) | 13 / 48 (27%) | 19 / 28 (68%) | **<0.001** |
| **Presença de atrofia de língua** | 54 / 119 (45%) | 23 / 43 (53%) | 15 / 48 (31%) | 16 / 28 (57%) | **0.037** |
| **Pressão de língua inicial (kPa)** | 27.00 (16.00, 44.50) | 24.00 (14.50, 47.50) | 34.00 (26.00, 46.25) | 16.50 (12.00, 23.00) | **<0.001** |
| **Pressão de lábios inicial (kPa)** | 12.00 (8.00, 17.50) | 12.00 (8.00, 18.00) | 12.50 (9.75, 18.00) | 9.00 (5.50, 13.25) | 0.093 |
| **Pressão de bochecha inicial (kPa)** | 12.00 (7.50, 18.00) | 11.00 (7.00, 15.50) | 16.00 (8.75, 21.00) | 9.00 (6.75, 12.00) | **0.006** |

[1]Média (desvio padrão); n / N (%); Mediana (quartis)
[2]Teste t de Welch; teste de Pearson; Teste de Wilcoxon

**Gráfico 7 -** Pressão de língua (kPa) X tempo de doença (meses) na primeira avaliação por grupo de manifestação clínica inicial



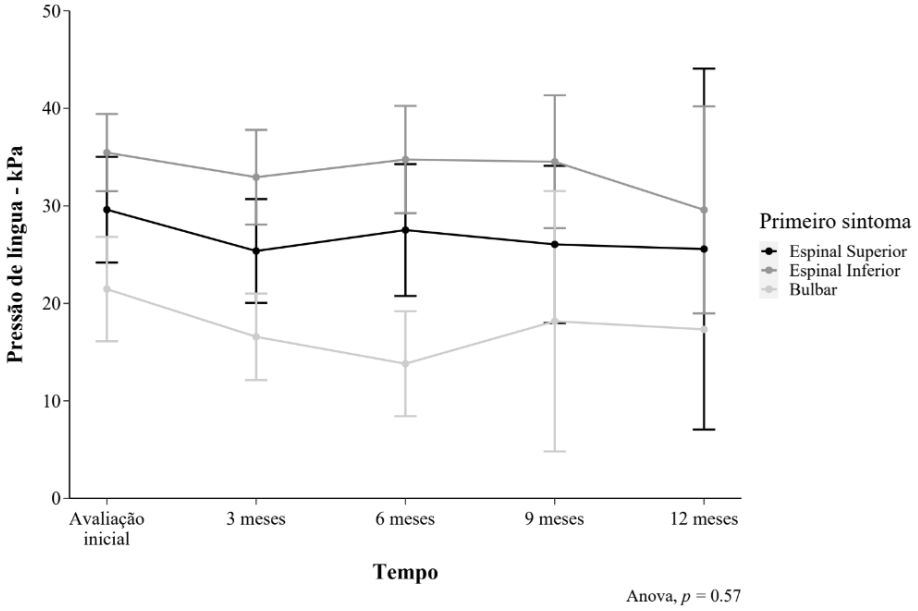

Fonte: De autoria própria.

**Tabela 5 -** Correlação entre tempo de doença e pressão de língua na primeira avaliação para os grupos de manifestação clínica inicial

| | Estimativa (Rho) | IC inferior | IC superior | p-valor |
|---|---|---|---|---|
| Espinal Superior | -0.079 | -0.371 | 0.227 | 0.614 |
| Espinal Inferior | -0.030 | -0.311 | 0.257 | 0.842 |
| Bulbar | -0.066 | -0.429 | 0.315 | 0.737 |

IC – Intervalo de confiança

**Gráfico 8 -** Pressão de língua ao longo do tempo para os grupos de manifestação clínica inicial




Fonte: De autoria própria.

**Tabela 6** - Análise multivariável de indicação de GTT em 12 meses

| Variável | OR[1] | 95% IC[1] | p-valor |
|---|---|---|---|
| Pressão de língua | 0.84 | 0.74, 0.91 | **<0.001** |
| Idade | 1.01 | 0.95, 1.08 | 0.721 |
| Manifestação clínica inicial | | | |
| Espinal Superior | — | — | |
| Espinal Inferior | 1.03 | 0.23, 4.86 | 0.966 |
| Bulbar | 1.27 | 0.19, 9.00 | 0.806 |
| Tempo de doença | 0.99 | 0.97, 1.01 | 0.282 |
| Tempo de queixa de disfagia | 0.97 | 0.91, 1.02 | 0.415 |
| ASHA | 0.62 | 0.23, 1.48 | 0.307 |
| IMC na indicação de GTT | 0.98 | 0.81, 1.19 | 0.843 |
| ALSFRS | 0.97 | 0.88, 1.06 | 0.467 |
| Escolaridade (anos) | 0.93 | 0.80, 1.07 | 0.311 |
| Fasciculação de língua | 0.91 | 0.16, 4.77 | 0.911 |
| Atrofia de língua | 1.04 | 0.18, 5.83 | 0.968 |

[1] IC - Intervalo de confiança

**Tabela 7** - Análise multivariada para indicação de GTT pela pressão de língua tempo-dependente

| Variável | HR[1] | 95% IC[1] | p-valor |
|---|---|---|---|
| Pressão de língua[2] | 0.92 | 0.88, 0.96 | **<0.001** |
| Idade (anos) | 1.01 | 0.98, 1.04 | 0.647 |
| Sintoma inicial | | | 0.830 |
| Espinal superior | — | — | |
| Espinal inferior | 0.95 | 0.40, 2.26 | |
| Bulbar | 1.23 | 0.58, 2.62 | |
| ASHA | | | **0.022** |
| 3 | — | — | |
| 4 | 0.08 | 0.01, 0.64 | |
| 5 | 0.06 | 0.01, 0.46 | |
| 6 | 0.02 | 0.00, 0.17 | |
| 7 | 0.02 | 0.00, 0.20 | |
| ALSFRS | 0.96 | 0.91, 1.01 | 0.088 |
| IMC inicial | 0.93 | 0.85, 1.01 | 0.080 |
| Tempo de sintomas de disfagia (meses) | 0.99 | 0.96, 1.02 | 0.467 |
| Tempo de doença (meses) | 0.99 | 0.98, 1.01 | 0.223 |
| Fasciculação de língua | 2.00 | 0.82, 4.90 | 0.126 |
| Atrofia de língua | 0.69 | 0.32, 1.50 | 0.355 |
| Escolaridade (anos) | 0.99 | 0.92, 1.07 | 0.818 |

[1]HR = Hazard Ratio, IC = Intervalo de confiança
[2]Variável tempo-dependente

Pela pressão de lábios e de bochecha, Tabelas 8 e 9, respectivamente, pacientes com presença de fasciculação de língua tem maior risco de serem indicados à GTT em menores tempos.

**Tabela 8** - Análise multivariada para indicação de GTT pela pressão de lábios tempo-dependente

| Variável | HR[1] | 95% IC[1] | p-valor |
|---|---|---|---|
| Pressão de lábios[2] | 0.98 | 0.93, 1.03 | 0.366 |
| Idade (anos) | 0.99 | 0.96, 1.02 | 0.477 |
| Sintoma inicial | | | 0.199 |
| Espinal superior | — | — | |
| Espinal Inferior | 0.68 | 0.29, 1.56 | |
| Bulbar | 1.61 | 0.73, 3.55 | |
| ASHA | | | 0.693 |
| 3 | — | — | |
| 4 | 0.28 | 0.02, 3.93 | |
| 5 | 0.69 | 0.07, 6.43 | |
| 6 | 0.70 | 0.08, 6.01 | |
| 7 | 0.80 | 0.09, 7.00 | |
| ALSFRS | 0.93 | 0.89, 0.97 | **<0.001** |
| IMC inicial | 0.87 | 0.79, 0.95 | **0.001** |
| Tempo de sintoma de disfagia (meses) | 1.01 | 0.99, 1.03 | 0.516 |
| Tempo de doença (meses) | 0.98 | 0.97, 0.99 | **<0.001** |
| Fasciculação de língua | 3.88 | 1.82, 8.27 | **<0.001** |
| Atrofia de língua | 0.51 | 0.23, 1.09 | 0.088 |
| Escolaridade (anos) | 0.94 | 0.87, 1.00 | 0.061 |

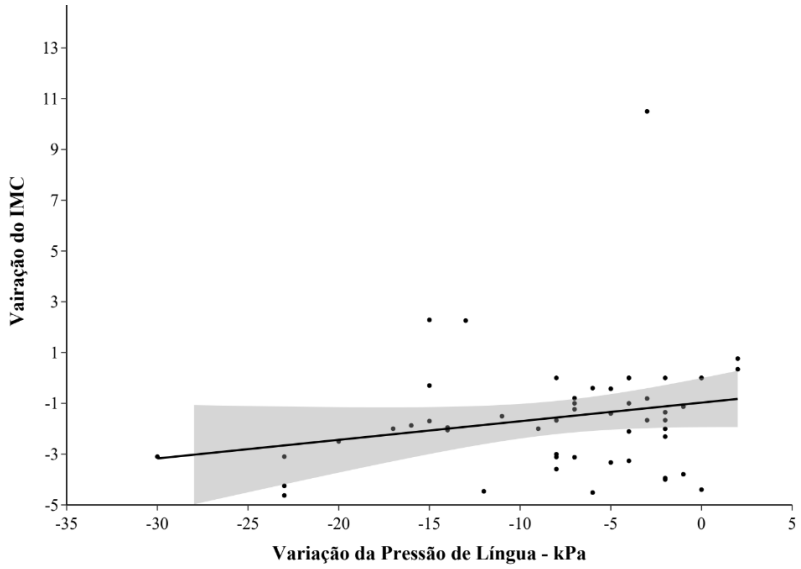
[1]HR = Hazard Ratio, IC = Intervalo de confiança
[2]Variável tempo-dependente.

**Tabela 9 -** Análise multivariada para indicação de GTT pela pressão de bochecha tempo-dependente

| Variável | HR[1] | 95% IC[1] | p-valor |
|---|---|---|---|
| Pressão de bochecha[2] | 0.93 | 0.87, 0.99 | 0.016 |
| Idade (anos) | 1.00 | 0.97, 1.02 | 0.723 |
| Sintoma inicial | | | 0.378 |
| Espinal superior | — | — | |
| Espinal inferior | 0.67 | 0.30, 1.52 | |
| Bulbar | 1.33 | 0.60, 2.98 | |
| ASHA | | | 0.832 |
| 3p | — | — | |
| 4 | 0.40 | 0.03, 5.54 | |
| 5 | 0.82 | 0.09, 7.66 | |
| 6 | 0.84 | 0.10, 7.31 | |
| 7 | 0.95 | 0.11, 8.40 | |
| ALSFRS | 0.93 | 0.89, 0.97 | **<0.001** |
| IMC inicial | 0.91 | 0.82, 1.00 | **0.033** |
| Tempo de sintomas de disfagia (meses) | 1.00 | 0.98, 1.03 | 0.819 |
| Tempo de doença (meses) | 0.98 | 0.97, 1.00 | **0.008** |
| Fasciculação de língua | 3.64 | 1.73, 7.66 | **<0.001** |
| Atrofia de língua | 0.56 | 0.26, 1.17 | 0.130 |
| Escolaridade (meses) | 0.96 | 0.89, 1.02 | 0.188 |

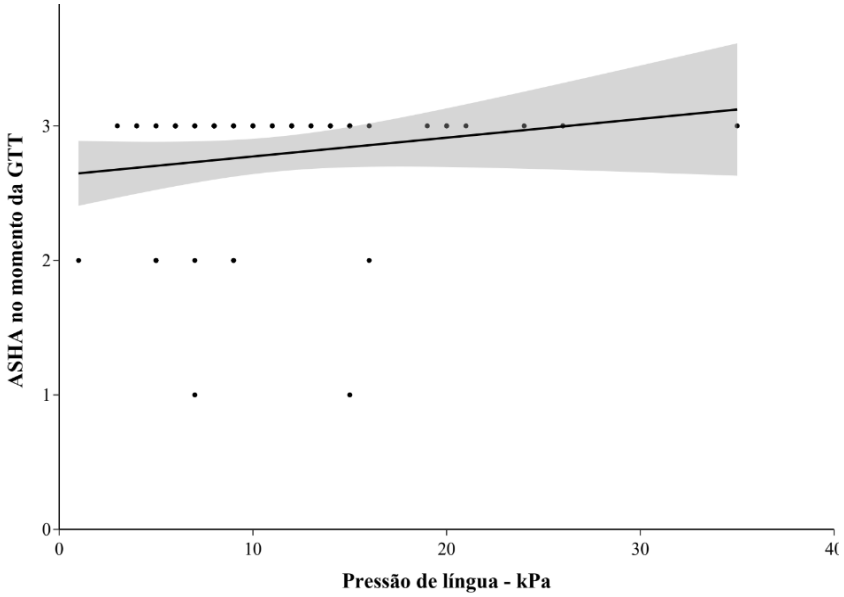
[1]HR = Hazard Ratio, IC = Intervalo de confiança
[2]Variável tempo-dependente.

**Gráfico 9 -** Correlação entre Δ IMC e Δ Pressão de língua no momento da avaliação final



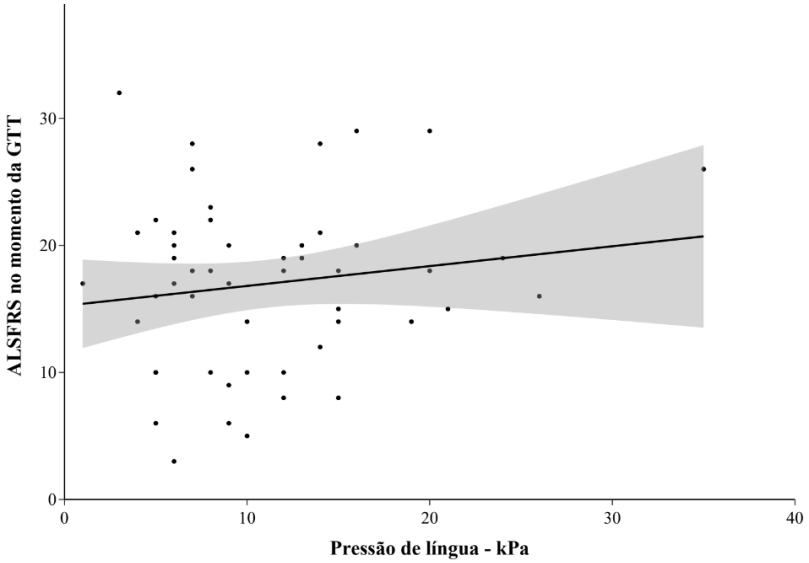

Fonte: De autoria própria.

**Gráfico 10** - Correlação entre ASHA e pressão de língua no momento da avaliação final




Fonte: De autoria própria.

**Gráfico 11** - Correlação entre ALSFRS e pressão de língua no momento da avaliação final




Fonte: De autoria própria.

# APÊNDICES

# APÊNDICES

## APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

## HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO-HCFMUSP

**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

**DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL**

**1**. NOME: .....
DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº : ..... SEXO : .M □ F □
DATA NASCIMENTO: ...../...../.....
ENDEREÇO ..... Nº ..... APTO: ……...
BAIRRO:.....CIDADE.....
CEP:.....TELEFONE DDD (.....) .....
**2**.RESPONSÁVEL LEGAL .....
NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.) .....
DOCUMENTO DE IDENTIDADE :.....SEXO: M □ F □
DATA NASCIMENTO.: ...../...../.....
ENDEREÇO: ..... Nº ..... APTO: .....
BAIRRO: ..... CIDADE: .....
CEP: ..... TELEFONE: DDD (.....).....

**DADOS SOBRE A PESQUISA**

**1**. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: **A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com esclerose lateral amiotrófica**
PESQUISADOR RESPONSÁVEL: Dra. Dagoberto Callegaro
CARGO/FUNÇÃO: Médico INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº 13066
PESQUISADOR EXECUTANTE: Amanda Elias Mendes INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº 15863 -SP
CARGO/FUNÇÃO: Fonoaudióloga UNIDADE DO HCFMUSP: Divisão de Clínica Neurológica
**2**. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:
RISCO MÍNIMO □ RISCO MÉDIO □
RISCO BAIXO x RISCO MAIOR □
**3**.DURAÇÃO DA PESQUISA : 48 meses

1- O presente estudo tem como objetivo verificar a força da língua para indicar o momento exato da cirurgia para colocar a sonda no estômago, para a alimentação, quando o paciente com Esclerose lateral amiotrófica não conseguir engolir por via oral

2 – Anamnese: serão colhidos dados referentes à história clínica da doença através de perguntas diretas feitas pela pesquisadora ao paciente e/ou familiar/cuidador;

3 - Avaliação clínica fonoaudiológica será realizada para avaliar a força dos lábios, língua, bochechas. A avaliação funcional da deglutição será feita com a oferta de 10 goles de água, 10 pedaços de alimento sólido (bolacha) e 10 colheres de alimento pastoso (papa de fruta); Medida da força de língua com aparelho que parece um dedo de luva. São dadas as instruções ao paciente de colocar o dedo de luva na boca, na posição central da língua e em seguida pedido para que faça a maior força possível da língua contra o céu da boca, engolindo a saliva.

4 - Avaliação da capacidade de respirar será encaminhado para o setor de Pneumologia do InCor, onde realizará o exame.

5 - O paciente será encaminhado para o setor de Otorrinolaringologia do Hospital das clínicas, onde realizará o exame da deglutição de outra forma, com lâmpadas e iluminação da boca, pedindo que o paciente abra a boca, degluta e a seguir fazer fotografias e filmar.

6– Não há desconfortos e nenhum risco para a realização dos procedimentos descritos nos itens 2, 3,4 e 5;

7 – Não há benefício direto para o participante visto que se trata de estudo para avaliar a redução da força de língua nos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica e indicar a sonda de gastrostomia direto no estomago para a alimentação.

8 – Não há relação de procedimentos alternativos que possam ser vantajosos, pelos quais o paciente poderá optar;

9 – Garantia de acesso: em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é o Dr Dagoberto Callegaro e o pesquisador executante é a Fga. Amanda Elias Mendes que poderão ser encontrados no endereço Avenida Dr. Enéas de Carvalho, 155, Prédio dos Ambulatórios do Hospital das Clínicas da FMUSP, 6º andar, bloco 4, às 2ª

feiras no horário das 13 as 17h,Telefone (11) 97721992. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5º andar – tel: 3069-6442 ramais 16, 17, 18 ou 20, FAX: 3069-6442 ramal 26 – E-mail: cappesq@hcnet.usp.br

10 – É garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem qualquer prejuízo à continuidade de seu tratamento na Instituição;

11 – Direito de confidencialidade – As informações obtidas serão analisadas em conjunto com outros pacientes, não sendo divulgada a identificação de nenhum paciente;

12 – Direito de ser mantido atualizado sobre os resultados parciais das pesquisas, quando em estudos abertos, ou de resultados que sejam do conhecimento dos pesquisadores;

13 – Despesas e compensações: não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo, incluindo exames e consultas. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação.

14 - Compromisso do pesquisador de utilizar os dados e o material coletado somente para esta pesquisa.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo "**A pressão de língua como indicadora de gastrostomia em pacientes com esclerose lateral amiotrófica".**

Eu discuti com o Dr. Dagoberto Callegaro sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

---

Assinatura do paciente/representante legal Data ____/____/____

---

Assinatura da testemunha Data ____/____/____

para casos de pacientes menores de 18 anos, analfabetos, semi-analfabetos ou portadores de deficiência auditiva ou visual. *(Somente para o responsável do projeto)*

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo.

---

Assinatura do responsável pelo estudo Data ____/____/____

## **APÊNDICE B –** Ficha de anamnese

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
Departamento de Neurologia
**ANAMNESE DE PACIENTES COM ELA**

Etiqueta

Data da Anamnese: ____/____/____

Endereço:_____

_____

Telefone: _____

Cuidador: _____

Profissão: _____

Escolaridade:_____

Dominância Manual: ( )Destro ( )Canhoto ( )Ambidestro

Data de início dos sintomas: ____/____/_____

Tempo de diagnóstico:_____

Primeiros sintomas: _____

Queixa de respiração: ( ) SIM ( ) NÃO Início da queixa: _____

Queixa de deglutição: ( ) SIM ( ) NÃO Início da queixa: _____

Alimentação atual: _____

Peso:_____ Altura: _____ IMC:_____

Histórico de pneumonia: ( ) atual ( ) recente - menos 6 m ( ) antiga - mais 1 a

Mudanças recentes:

( ) perda de peso ( ) aumento do tempo de refeição

( ) vômitos ( ) inapetência ( ) enjôo

Comunicação oral: ( ) SIM ( ) NÃO Disartria: ( ) SIM ( ) NÃO

**Observações:**

_____

_____

_____

_____

## **APÊNDICE C –** Ficha de avaliação clínica fonoaudiológica

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
Departamento de Neurologia

**AVALIAÇÃO ESTRUTURAL FONOAUDIOLÓGICA DE PACIENTES COM ELA**

**Órgãos Fono-Articulatórios:** **Data:____/____/_____**

| | **Lábios** | **Língua** | **Bochechas** |
|---|---|---|---|
| **Mobilidade:** | | | |
| | ( ) Satisfatória | ( ) Satisfatória | ( ) Satisfatória |
| | ( ) Diminuída | ( ) Diminuída | ( ) Diminuída |
| **Força:** | | | |
| | ( ) Satisfatória | ( ) Satisfatória | ( ) Satisfatória |
| | ( ) Diminuída | ( ) Diminuída | ( ) Diminuída |
| **Sensibilidade:** | | | |
| | ( ) Satisfatória | ( ) Satisfatória | ( ) Satisfatória |
| | ( ) Diminuída | ( ) Diminuída | ( ) Diminuída |

**Reflexo nauseoso:**
( ) Presente ( ) D ( ) E
( ) Diminuído ( ) D ( ) E
( ) Ausente ( ) D ( ) E

**Mobilidade de véu palatino:**
( ) Adequada ( ) Inadequada _____

**Salivação:**
Acúmulo de saliva em cavidade oral: ( ) SIM ( ) NÃO
Capacidade para deglutir saliva voluntariamente: ( ) SIM ( ) NÃO
Escape anterior de saliva: ( ) SIM ( ) NÃO
Sinal clínico com saliva: ( ) SIM ( ) NÃO
Ruído à ausculta cervical prévio à oferta VO: ( ) SIM ( ) NÃO
Tosse voluntária: ( ) SIM ( ) NÃO

**Voz:**
( ) fraca ( ) rouca ( ) soprosa
Padrão vocal alterado prévio à oferta VO: ( ) SIM ( ) NÃO

**Fala:**
Normal ( ) Pastosa ( )

**Dentição:**
( ) completa sup. ( ) inf. ( )
( ) Desdentado sup. ( ) inf. ( )
( ) Ausência parcial de elementos dentários: sup. ( ) inf. ( )
( ) Uso de prótese total: sup. ( ) inf. ( )
( ) Uso de prótese parcial: sup. ( ) inf. ( )

**Língua:**
Atrofia: ( ) SIM ( ) NÃO
Fasciculação: ( ) SIM ( ) NÃO

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
Departamento de Neurologia

**AVALIAÇÃO FUNCIONAL DA DEGLUTIÇÃO DE PACIENTES COM ELA**

**Data:____/____/_____**

| **Pastoso** | | **Líquido** | | **Sólido** | |
|---|---|---|---|---|---|
| Tempo de trânsito oral: | | | | | |
| ( )Satisfatório | | ( ) Satisfatório | | ( )Satisfatório | |
| ( )Aumentado | | ( ) Aumentado | | ( )Aumentado | |
| Elevação laríngea: | | | | | |
| ( )Satisfatória | | ( )Satisfatória | | ( )Satisfatória | |
| ( )Diminuída | | ( ) Diminuída | | ( )Diminuída | |
| Resíduo em cavidade oral: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO |
| Escape anterior: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO |
| Tosse: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO |
| Pigarro: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO |
| Engasgo: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO |
| Ruído à ausculta cervical: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO |
| Voz molhada: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO |
| Dificuldade para deglutir: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO | ( ) SIM | ( ) NÃO |
| Dificuldade para mastigar: | | | | | |
| ( ) SIM | ( ) NÃO | | | | |

Obs:_____
_____

**APÊNDICE D –** Medidas objetivas de órgãos fonoarticulatórios – IOPI

| Medidas objetivas de órgaos fonoarticulatórios - IOPI | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | **1a. aval** | **2a. aval** | **3a. aval** | **4a. aval** | **5a. aval** | **6a. aval** | **7a. aval** | **8a. aval** | **9a. aval** |
| **Data** | | | | | | | | | |
| **1a. Pressão de língua** | | | | | | | | | |
| **2a. Pressão de língua** | | | | | | | | | |
| **3a. Pressão de língua** | | | | | | | | | |
| **Pressão de língua** | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | |
| **1a. Pressão de lábio** | | | | | | | | | |
| **2a. Pressão de lábio** | | | | | | | | | |
| **3a. Pressão de lábio** | | | | | | | | | |
| **Pressão de lábio** | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | |
| **1a. Pressão de bochecha** | | | | | | | | | |
| **2a. Pressão de bochecha** | | | | | | | | | |
| **3a. Pressão de bochecha** | | | | | | | | | |
| **Pressão de bochecha** | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | |
| **50% pressão de língua** | | | | | | | | | |
| **Tempo de resistência de língua** | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | |
| **ALSFRS** | | | | | | | | | |
| **ASHA** | | | | | | | | | |
| **Dieta** | | | | | | | | | |