

ANA LÚCIA DE MAGALHÃES LEAL CHIAPPETTA

**DISFAGIA OROFARÍNGEA EM PACIENTES COM DOENÇA DO
NEURÔNIO MOTOR/ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Tese apresentada à Universidade Federal
de São Paulo – Escola Paulista de
Medicina, para obtenção do Título de
Doutor em Ciências

SÃO PAULO

2005

ANA LÚCIA DE MAGALHÃES LEAL CHIAPPETTA

**DISFAGIA OROFARÍNGEA EM PACIENTES COM DOENÇA DO
NEURÔNIO MOTOR/ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Tese apresentada à Universidade Federal
de São Paulo – Escola Paulista de
Medicina, para obtenção do Título de
Doutor em Ciências

Orientador: Prof. Dr. Alberto Alain Gabbai

SÃO PAULO

2005

Chiappetta, Ana Lúcia de Magalhães Leal

Disfagia orofaríngea em pacientes com doença do neurônio motor/esclerose lateral amiotrófica. Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta -- São Paulo, 2005.

xv, 126f.

Tese (Doutorado) Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina. Programa de Pós-Graduação em Neurologia.

Título em inglês: Oropharyngeal dysphagia in patients with Motor Neuron Disease / Amyotrophic Lateral Sclerosis.

1. Disfagia. 2. Nutrição. 3. Respiração. 4. Doença do neurônio motor. 5. Esclerose Lateral Amiotrófica.

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO
ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA**

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia

Chefe do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia:

Profa. Dra. Débora Amado Scerni

Coordenador do Curso de Pós-Graduação em Neurologia:

Prof. Dr. Esper Abrão Cavalheiro

Chefe da Disciplina de Neurologia Clínica:

Prof. Dr. Alberto Alain Gabbai

ANA LÚCIA DE MAGALHÃES LEAL CHIAPPETTA

**DISFAGIA OROFARÍNGEA EM PACIENTES COM DOENÇA DO NEURÔNIO
MOTOR/ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Presidente da Banca: Prof. Dr. Alberto Alain Gabbai

BANCA EXAMINADORA

1. Profa. Dra. Helga Cristina Almeida da Silva
2. Profa. Dra. Irene Queiroz Marchesan
3. Prof. Dr. Onivaldo Cervantes
4. Prof. Dr. Marcos Raimundo Gomes de Freitas

Suplentes

1. Prof. Dr. Acary Souza Bulle Oliveira
2. Prof. Dr. Francisco Carnevalle

Aprovada em: ____/____/____

Esta tese foi realizada na disciplina de Neurologia clínica, Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina, durante o curso de pós-graduação em neurociências. Auxílio financeiro: CNPq, FAPESP, CAPES, FADA e PRONEX. A aluna, Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta, foi bolsista CAPES.

*Dedico este trabalho ao meu marido, Eduardo
e aos meus filhos, Marco, Caio e Alice.*

Agradecimentos

Ao Dr. Alberto Alain Gabbai, chefe da Disciplina de Neurologia e Neurocirurgia da UNIFESP-EPM, meu orientador, agradeço pelo carinho e atenção que sempre demonstrou em todos os momentos que precisei.

Ao Dr. Acary Souza Bulle Oliveira, chefe do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM, meu grande amigo, obrigada por me ensinar tanto, profissionalmente e pessoalmente. A você devo muito, devo o prazer e o interesse pelo estudo das doenças neuromusculares, devo o orgulho e a admiração de trabalhar com uma equipe muito especial. Gostaria que soubesse de minha admiração por tudo o que tem feito e por todos a quem tem ajudado e dado oportunidades.

Aos Drs. Romualdo Suzano Louzeiro Tiago, Raquel Paganini Pereira, Arnaldo Guilherme e Paulo de Lima Pontes, meus agradecimentos pela colaboração na coleta de dados e pelo apoio dispensado na realização deste trabalho.

A Dra. Patrícia Paula Santoro, pelo agradável convívio, amizade, troca de experiências e colaboração durante a execução deste estudo.

A Adriana Leico Oda, fonoaudióloga do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM, por ser esta pessoa sincera, gentil, generosa e amiga de todas as horas, meu eterno agradecimento por abraçar comigo o interesse pelas doenças neuromusculares e por sua incansável ajuda em todos os momentos. Tenho orgulho e satisfação em tê-la como amiga.

A Ligia Maria Martins Medrano, fonoaudióloga do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM, obrigada pela cooperação no atendimento dos pacientes com ELA no decorrer deste estudo, pelo carinho e amizade.

À Patrícia Stanich, nutricionista do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM, obrigada pela sua irrestrita e ilimitada disponibilidade durante a execução deste trabalho, pelo conhecimento compartilhado e acima de tudo pela amizade.

À Clariane Hayashi, fisioterapeuta respiratória do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM, obrigada pelo incentivo e confiança. Por nossas conversas e por estar sempre disposta a aprofundar o estudo nas doenças do neurônio motor. Obrigada por ser sempre amiga e colaboradora especial.

À Vânia de Castro, psicóloga do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM, obrigada pela amizade, carinho, delicadeza e por nos ensinar a como lidar com os pacientes de maneira tranqüila e respeitosa.

Ao amigo Isac de Castro, agradeço por sua enorme paciência durante a orientação da análise estatística desse trabalho e durante a elucidação das dúvidas que surgiram, pela disponibilidade e principalmente pela amizade.

Aos colegas e amigos do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM que se dedicam ao atendimento dos pacientes com ELA, Maria Elizabeth M.T. Ferraz, Renata Parissi Buainain, Marco Antônio T. Chieia, Roger Gomes Reis, Lígia Massagão Vitali, Vânia de Castro Moreira, Patrícia Stanich, Ely Yamamoto Ueta, Virginia Célia Leme Fonte, Adriana Carneiro Lambertucci, Maria Clariane Berto Hayashi, Jairo Fiorato Junior, Adriana Leico Oda, Ligia Maria Martins Medrano, Martina Duran, Érika Christina Gouveia, Tatiana Mesquita e Adriana Klein obrigada pelos ensinamentos, esclarecimentos, amizade e por compartilhar um sonho...

Aos funcionários e amigos do Setor e da Neurologia, Dirce Ribeiro Sobral, Carmem Lúcia T. Nassif, Roseli Martins de Castro, Márcia Cristina Silveira, Luiz Cláudio Marcelino de Lima, Marlene Silveira Rocha, Maria Jorge da Silva, Eugênio Augusto Cozzi, Ivani Celli Jorge, Elisete Corrêa de Toledo e Marco Aurélio Gonzaga, obrigada pelo carinho e colaboração nas atividades diárias, mas principalmente por fazerem da Neuro uma grande família.

A todos os colegas, voluntários e amigos da ABRELA (Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica), em especial ao Dr. Acary Sousa Bulle Oliveira, Dra Helga Cristina Almeida da Silva, Élica Fernandes, Margareth Ferroni Macário, Abrahão A.J. Quadros e Roberto Dias Pereira pelo interesse, idealismo, desprendimento e esforços na busca de melhor conhecimento para a compreensão da ELA.

Aos colegas, funcionários e alunos do CEFAC, em especial aos amigos Jaime Luis Zorzi e Irene Queiroz Marchesan, pela amizade, pelo carinho, apoio e prontidão em diversos momentos, mas acima de tudo, por saberem valorizar a formação do fonoaudiólogo, sempre incentivando a busca de novos conhecimentos.

A José Roberto Gonçalves, pela amizade e pela diagramação deste trabalho.

Aos pacientes, familiares e cuidadores, pela confiança, compreensão e interesse e, principalmente por nunca perderem a esperança.

Ao CAPES, pelo apoio a esta pesquisa.

Agradecimentos Especiais

Ao meu pai, Ruy Leal (in memorian), por tanto e por tudo... Por todos os sonhos meus e seus... A saudade é muita!

Ao meu irmão, Silas Eduardo de Magalhães Leal (in memorian), por me fazer acreditar na reabilitação neurológica, por me ensinar a agir com o coração e por despertar em mim o interesse por novos caminhos e estudos.

A minha querida mãe, Vera Helena Pereira de Magalhães Leal, por me ensinar que na vida sempre é possível sonhar... Que se consegue ser mãe, esposa, filha, amiga, profissional e ainda assim ter disponibilidade para amar e cuidar... Obrigada pela cumplicidade. Serei sempre sua eterna admiradora!

Ao meu marido, Eduardo Chiappetta, obrigada pelo amor, carinho, amizade e dedicação, e por abrir mão de tantos momentos de nosso convívio diário para que este trabalho pudesse ser concluído.

Aos meus filhos, Marco, Caio e Alice, que preenchem de alegria, amor e compreensão todos os momentos de minha vida.

A minha querida e numerosa família Leal e Chiappetta, Ruy (in memorian), Vera Helena, Silas (in memorian), Paulo, Iracema, Flávio, Raquel, Rodrigo, Ferial, Isabel, Humberto, Marcos, Tânia, Carmine (in memorian), Natalina, Carlos, Brigitte, Alfredo, Kelly, Leonardo, Claudete, Angélica, Angela, Eduardo, filhos, sobrinhos e sobrinho-neto, obrigada pelo imenso prazer de partilhar a cada dia, experiências, ensinamentos, e por me permitir sentir amparada, amada, e sempre com forças para recomeçar.

A Deus, por me permitir viver e realizar...

Índice

Dedicatória.....	vi
Agradecimentos.....	vii
Lista de tabelas.....	xii
Lista de abreviaturas.....	xiv
Resumo.....	xv
1. INTRODUÇÃO.....	1
1.1 Objetivo.....	24
2. CASUÍSTICA E MÉTODOS.....	25
2.1 Método.....	29
2.1.1 Avaliação fonoaudiológica.....	30
2.1.2 Musculatura do sistema estomatognático.....	31
2.1.3 Avaliação da deglutição.....	32
2.1.4 Videoendoscopia da deglutição (VED)	33
2.1.5 Avaliação nutricional.....	34
2.1.6 Avaliação respiratória.....	36
2.2 Método estatístico.....	38
3. RESULTADOS.....	40
4. DISCUSSÃO.....	61
4.1 Aspectos gerais.....	62
4.2 Avaliação clínica fonoaudiológica.....	64
4.3 Videoendoscopia da deglutição (VED)	71
4.4 Avaliação da função respiratória.....	78
4.5 Avaliação do estado nutricional.....	80
4.6 Cuidados paliativos.....	83
5. CONCLUSÕES.....	86
6. ANEXOS.....	88
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	111
Abstract	

Lista de tabelas

Tabela 1	– Distribuição dos 38 pacientes conforme a relação entre a forma da doença, PBP ou ELA, e o sexo.....	27
Tabela 2	– Distribuição dos 38 pacientes conforme a relação entre a forma da doença, PBP ou ELA, e o grupo etário, idade (anos), no momento do início da doença.....	28
Tabela 3	– Distribuição dos 38 pacientes conforme a relação entre a forma da doença, PBP ou ELA, e o grupo etário, idade (anos), no momento da primeira avaliação.....	28
Tabela 4	– Distribuição dos 38 pacientes conforme a relação entre a forma da doença, PBP ou ELA, e o tempo referido de início de sintoma (meses) com alteração em membros, fala ou deglutição, no momento do primeiro seguimento fonoaudiológico.....	29
Tabela 5	– Gravidade dos distúrbios da musculatura do sistema estomatognático quando comparado PBP vs ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2).....	42
Tabela 6	– Gravidade dos distúrbios da musculatura do sistema estomatognático, quando comparado o seguimento inicial dos pacientes (T1) e após três meses (T2) em pacientes com PBP e ELA.....	43
Tabela 7	– Gravidade do distúrbio da deglutição de saliva, líquido, pastoso e sólido quando comparado PBP vs ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2).....	44
Tabela 8	– Gravidade do distúrbio da deglutição de saliva, líquido, pastoso e sólido quando comparado o seguimento inicial dos pacientes (T1) e após três meses (T2) em pacientes com PBP e ELA.....	45
Tabela 9	– Relação dos distúrbios de deglutição através da videoendoscopia da deglutição e nos cuidados paliativos GEP e BiPAP quando comparado PBP vs ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2)	46
Tabela 10	– Relação dos distúrbios de deglutição através da videoendoscopia da deglutição e nos cuidados paliativos GEP e BiPAP quando comparado o seguimento inicial dos pacientes e após três meses em pacientes com PBP e ELA.....	48
Tabela 11	– Avaliação das medidas de Pressão Inspiratória (PI), Pressão Expiratória (PE) e Capacidade Vital (CV), quando comparado PBP vs ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2).....	50
Tabela 12	– Avaliação das medidas de Pressão Inspiratória (PI), Pressão Expiratória (PE) e Capacidade Vital (CV), quando comparado o seguimento inicial dos pacientes (T1) e após três meses (T2) em pacientes com PBP e ELA.....	51

Tabela 13 – Avaliação das medidas antropométricas (peso, circunferência do braço, dobra cutânea tricipital, índice de massa corporal e escore), quando comparado PBP vs ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2).....	52
Tabela 14 – Avaliação das medidas antropométricas (peso, circunferência do braço, dobra cutânea tricipital, índice de massa corporal e escore), quando comparado o seguimento inicial dos pacientes (T1) e após três meses (T2) em pacientes com PBP e ELA.....	53
Tabela 15 – Avaliação do peso e parâmetros respiratórios quando comparados quanto a presença e ausência de parâmetros da VED e uso de GEP e BiPAP, em pacientes com Paralisia Bulbar Progressiva , na primeira avaliação.....	54
Tabela 16 – Avaliação do peso e parâmetros respiratórios quando comparados quanto a presença e ausência de parâmetros da VED e uso de GEP e BiPAP, em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica , na primeira avaliação.....	56

Lista de abreviaturas

AMP	Atrofia Muscular Progressiva
BDNTF	Fator Neurotrófico Derivado do Cérebro
CB	Circunferência do Braço
CNTF	Fator Neurotrófico Ciliar
CV	Capacidade Vital
DCT	Dobra Cutânea Tricipital
DNM	Doença do Neurônio Motor
ELA	Esclerose Lateral Amiotrófica
ELP	Esclerose Lateral Primária
EN	Estado Nutricional
FEES	<i>(Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing)</i>
GEP	Gastrostomia Endoscópica Percutânea
GNDF	Fator Neurotrófico Derivado da Glia
IGF1	Fator de Crescimento Tipo Insulina
IMC	Índice de Massa Corporal
PBP	Paralisia Bulbar Progressiva
PEmáx	Pressão Expiratória Máxima
PImáx	Pressão Inspiratória Máxima
SNC	Sistema Nervoso Central
VED	Videoendoscopia da Deglutição
VNI	Ventilação Não Invasiva

Resumo

Pacientes com DNM/ELA desenvolvem disfagia orofaríngea, como resultado da perda progressiva de função da musculatura bulbar e respiratória. **Objetivo:** Identificar a disfagia orofaríngea em pacientes com DNM/ELA e relacionar com os aspectos nutricionais e respiratórios durante a progressão da doença. **Método:** 38 pacientes com comprometimento bulbar, sendo 29 com forma clássica, ELA, e 9 com forma bulbar, PBP, foram avaliados no momento de admissão ao tratamento fonoaudiológico regular e reavaliados após três meses. Os achados da fase oral e faríngea foram obtidos através da avaliação clínica fonoaudiológica e da videoendoscopia da deglutição (VED). Estudos da avaliação nutricional e respiratória foram conduzidos simultaneamente. **Resultados:** Os resultados mostraram que a disfagia orofaríngea esteve presente em 100% do grupo com PBP, com 17 meses de comprometimento bulbar e em 65,5% no grupo com ELA, com 10,7 meses, evoluindo para 75,9% em três meses. Houve fraqueza progressiva significativa da musculatura anterior da língua e do véu do palato, causando as primeiras alterações na dinâmica da propulsão ântero-posterior do bolo alimentar. O grupo com PBP apresentou alteração mais agravada da musculatura do que o grupo com ELA. Ao analisar os dados da VED observou-se que redução da elevação da base de língua, adução glótica incompleta e redução da elevação laríngea, assim como o uso de BiPAP apresentaram variação significativa com piora, no grupo com ELA. Houve comprometimento progressivo da fase faríngea da deglutição, quanto a acúmulo de resíduo após a deglutição, penetração laringeal e aspiração traqueal. A dificuldade no processo de deglutição foi mais freqüente em estágios precoces para as consistências líquidas e sólidas e em estágios avançados para as consistências líquidas e pastosas. Quanto à avaliação respiratória, observou-se uma perda progressiva dos padrões respiratórios, sendo que a capacidade vital (CV) apresentou-se mais grave, com valores diminuídos significativamente, no grupo com retardo de esvaziamento do bolo alimentar, acúmulo de resíduos na região orofaríngea, penetração laringeal, aspiração traqueal, uso de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) e uso de ventilação não invasiva (BiPAP). A pressão inspiratória máxima (P_{Imáx}) e a pressão expiratória máxima (P_{Emáx}) também apresentaram valores diminuídos significativamente, relacionados a alterações orofaríngeas progressivas. Quanto à avaliação nutricional, observou-se que não houve variação significativa das medidas antropométricas entre o grupo com PBP e ELA. No entanto, ao avaliar o peso corporal total, no grupo com ELA, quanto à presença ou não de retardo de esvaziamento e penetração laringeal, observou-se variação significativa. **Conclusões:** (1) A disfagia em DNM/ELA é tempo-dependente e agrava-se com o comprometimento progressivo da musculatura do sistema estomatognático. (2) Valores abaixo de 50% do previsto para capacidade vital e 30% para P_{Emáx} e P_{Imáx} são preditivos de agravamento na fase faríngea da deglutição. (3) Alterações do estado nutricional demonstraram-se independentes da evolução da disfagia orofaríngea, porém a disfagia orofaríngea é fator agravante em pacientes com DNM/ELA, especialmente, naqueles com diminuição do peso corporal total.

1. INTRODUÇÃO

Para que se possa avaliar e tratar um paciente com disfagia orofaríngea é necessário que se compreenda a doença de base, as alterações no processo da deglutição, influenciadas por fatores anatômicos e neurofisiológicos e também as relações com os aspectos da nutrição, hidratação, função pulmonar e prazer alimentar (Furkim, Silva, 1999).

O termo Doença do Neurônio Motor (DNM) refere-se a um grupo heterogêneo de doenças degenerativas, progressivas, de etiologia desconhecida que compromete primariamente o corpo celular dos neurônios corticais e do tronco cerebral (neurônios motores superiores), e espinhais (neurônios motores inferiores) (Tandan, Bradley, 1985; Rowland, Shneider, 2001).

Em geral, as primeiras queixas referem-se à fraqueza muscular e às câibras musculares, mas também podem consistir em fadiga, falta de ar, disartria, disfagia, paresia e/ou paralisia de pregas vocais, fasciculações e formigamento (Bach, 2004).

As principais formas, classificadas de acordo com seu acometimento, incluem quatro síndromes: atrofia muscular progressiva (AMP); esclerose lateral primária (ELP); paralisia bulbar progressiva (PBP) e esclerose lateral amiotrófica (ELA) (Tandan, Bradley, 1985; World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases, 1994).

O termo AMP é empregado quando há envolvimento exclusivo dos neurônios motores inferiores. Foi descrito por Aran em 1850 utilizando material de Duchenne “atrofia muscular com acúmulo de gordura” (Mackay, 1963). Representa de 5 a 20% dos casos de DNM. Manifesta-se clinicamente com fraqueza, atrofia e fasciculações, geralmente de início nos membros superiores, envolvendo, progressivamente, membros inferiores e região bulbar.

A ELP apresenta acometimento puro dos neurônios motores superiores. Foi descrita primeiramente por Charcot (1865). Erb, em 1875, propôs a ELP como uma entidade distinta. Caracteriza-se por início insidioso dos sintomas; evolução lentamente progressiva, com ou sem períodos estacionários; sem história ou evidência de envolvimento de outra parte do sistema nervoso a não ser a dos tratos piramidais; duração maior ou igual a

cinco anos e os achados clínicos devem estar limitados aos tratos piramidais: espasticidade, hiperreflexia, sinal de Babinski bilateral, disartria espástica e labilidade emocional (Stark, Moersch, 1945).

A PBP, descrita inicialmente por Duchenne em 1860 (Duchenne, 1860 apud Mackay, 1963) como “paralisia muscular progressiva da língua, palato e lábios” caracteriza-se por acometimento isolado ou predominante dos neurônios motores bulbares. Os principais sintomas são disfagia e disartria, acompanhado de fraqueza e atrofia dos membros e fasciculações na língua (Li et al, 1990; Norris et al, 1993). Associadamente há eventualmente sinais de comprometimento dos neurônios motores superiores ou labilidade emocional.

A ELA é caracterizada pela presença de sinais e sintomas, tanto de comprometimento dos neurônios motores superiores (espasticidade e hiperreflexia), quanto dos neurônios motores inferiores (atrofia muscular, atonia, arreflexia, fraqueza e fasciculações). As características clínicas e patológicas da ELA foram publicadas por J.M. Charcot em 1874 (Mitsumoto, Norris, 1994; Goetz, 2000); no entanto, os primeiros estudos foram realizados por Charcot e Joffroy em 1868 (Goetz, 2000). A descrição cada vez mais precisa e minuciosa das manifestações clínicas serviu de base para torná-la uma entidade definida.

As formas familiares representam apenas 5% a 10% de todos os casos, em geral sob herança autossômica dominante e clinicamente indistinguível da forma esporádica (Calia, Annes, 2003).

A ELA é a forma mais comum de doença do neurônio motor (DNM), de início na vida adulta e, por isso, frequentemente, o termo ELA é utilizado para outras síndromes de DNM de início na vida adulta, designada simplesmente por DNM/ELA. No entanto, há muita discussão entre os autores se estas síndromes correspondem a entidades isoladas ou se estariam inseridas no contexto da ELA, correspondendo apenas a fases ou manifestações distintas da mesma doença (Li et al, 1990; Norris et al, 1993). Encontramos, na literatura, autores que referem as síndromes como manifestações clínicas de uma única doença (Swank, Putman, 1943; Mackay, 1963) e outros que as consideram entidades distintas (Russo Júnior, 1982; Tandan, Bradley, 1985; Younger et al, 1988; Pringle et al, 1992).

Ainda podemos nos referir à ELA como sendo de início apendicular ou bulbar. Dizemos que a ELA é de início apendicular, na musculatura dos membros, ou simplesmente ELA, forma clássica, quando os sintomas começam em um ou vários membros ou em todos os membros ao mesmo tempo e o comprometimento bulbar instala-se após meses ou anos durante a progressão da doença. Falamos em ELA de início bulbar, ou simplesmente PBP, quando a doença começa pela musculatura inervada pelos nervos bulbares, afetando a fala, a voz e a deglutição. Alguns pacientes apresentam durante muitos anos a forma exclusivamente limitada aos membros ou a forma puramente bulbar, antes de se instalar a forma combinada. Na maioria dos casos, observa-se desde o início uma combinação das duas formas (Bach, 2004).

Nos Estados Unidos, a ELA é conhecida como Doença de Lou Gehrig, em homenagem ao famoso jogador de beisebol falecido com a doença em 1941. Na França, em homenagem ao seu maior estudioso, é conhecida como doença de Charcot.

Epidemiologia da ELA

Embora a DNM/ELA seja considerada uma doença de incidência rara (0,4 a 2,4: 100,000 indivíduos/ano) (Mitsumoto, Norris, 1994), representa um grande impacto pessoal e sócio-econômico. Exceto em uma determinada região do Pacífico Ocidental, onde a doença assumiu uma forma epidêmica, a freqüência é similar em todo o mundo. Na Europa, de acordo com novos estudos epidemiológicos, encontramos a incidência de 1,8 a 2,2 casos/ 100.000 pessoas; esta freqüência parece estar aumentando em alguns países, principalmente entre mulheres (Quadros et al, 2003). Estima-se, no Brasil, em estudo realizado pela ABRELA e pelo laboratório Aventis, uma incidência de 1,5 casos/100.000 pessoas, portanto 2.500 pacientes/ano (Dietrich et al, 2000).

A doença afeta, preferencialmente, indivíduos do sexo masculino em relação ao sexo feminino, na proporção de 1,8:1, e dentre as raças, a branca mais que a negra. No Brasil, a idade média de início é 52,0 anos, sendo 48,5 anos para os homens e 53,1 anos para as mulheres, enquanto, mundialmente,

a idade de início ocorre entre 59 e 65 anos. Cerca de 4 a 6% dos casos ocorrem em pessoas com menos de 40 anos (Dietrich et al, 2000). Apresenta um curso progressivo, com óbito ocorrendo, em média, 2 a 5 anos após o início da doença (Li et al, 1990; Norris et al, 1993). Alguns casos, cerca de 8 a 22%, sobrevivem por, pelo menos, 10 anos. O prognóstico tende a ser pior para indivíduos com início bulbar, mais velhos e com predomínio de atrofia (Mackay, 1963; Eisen et al, 1993; Walling, 1999). A insuficiência respiratória com ou sem pneumonia é a principal causa de óbito, usualmente associada a disfagia com broncoaspiração (Oliveira, Gabbai, 2001).

Dentre os primeiros sintomas mais comuns da ELA, encontra-se a atrofia, fraqueza muscular, fasciculações, câibras, hipertonia e hiperreflexia. Com a progressão da doença, ocorre atonia e arreflexia. Comumente a ELA se manifesta de início como uma fraqueza assimétrica, focal de um membro, seja ele superior ou inferior. O predomínio da fraqueza é geralmente distal sobre proximal, embora o inverso possa ocorrer, podendo ou não haver comprometimento bulbar. A musculatura inervada pelos nervos bulbares, paralisia bulbar progressiva (PBP) também pode ser o local de início da doença em 17% a 30% dos casos (Gubbay et al, 1985; Mitsumoto, 1998; Calia, Annes, 2003).

Classificação da ELA / Estudo epidemiológico

Para efeitos de estudos epidemiológicos, devemos considerar as formas de apresentação da doença definidas pelos critérios de El Escorial, revisados em 1998, a saber: ELA esporádica, forma clássica, que ocorre isoladamente; ELA familiar, presente em uma ou mais gerações e associada a diferentes padrões de herança e mutações definidas, tais como a mutação no gene da enzima superóxido dismutase cobre/zinco (SOD-1), no cromossomo 21 e deficiência de hexosaminidase A/B; síndromes ELA *plus*, nas quais a ELA está associada com manifestações clínicas de outras doenças neurológicas, tais como: extrapiramidal (distonia, parkinsonismo), cerebelar (incoordenação motora), cortical (demência), autonômico (hipotensão postural), sensitivo (hipoestesia, parestesia, ataxia sensitiva) e ocular (paralisia dos movimentos oculares) (Rowland, Shneider, 2001); ELA com anormalidades laboratoriais de

significado incerto, na qual a ELA está presente em associação com anormalidades laboratoriais definidas, com significado indeterminado sobre a patogênese da ELA; síndromes que mimetizam a ELA, que ocorrem como consequência de outros processos patogênicos que não os da ELA (síndrome pós-poliomielite e neuropatias motoras multifocais com ou sem bloqueio de condução) (El Escorial revisado, 1998).

Quadro 1 – Tipos clínicos da ELA, El Escorial revisado, 1998.

I – ELA esporádica
II – ELA familiar
III – Síndrome ELA Plus <ul style="list-style-type: none">• Forma de Guam• Sinais extrapiramidais• Degeneração cerebelar• Demência• Envolvimento do sistema nervos autônomo• Anormalidades sensitivas• Anormalidades nos movimentos oculares
IV – Síndrome mimetizando ELA <ul style="list-style-type: none">• Síndrome pós-poliomielite• Neuropatia motora multifocal com ou sem bloqueio de condução
V – Síndrome ELA com anormalidades laboratoriais de significado incerto <ul style="list-style-type: none">• Gamopatias monoclonais• Autoanticorpos (GM1)• Endocrinopatias• Linfoma• Infecções (HIV1, HTLV1, varicela zoster, brucelose, borreliose, sífilis, doença da arranhadura do gato)• Toxinas exógenas (chumbo, mercúrio, alumínio)

Etiopatogenia da ELA

A ELA é uma doença de etiologia desconhecida. Há uma série de teorias que procuram justificar e elucidar sua causa, mas, apesar de pesquisas intensivas, nenhum fator isolado foi identificado para sua explicação. Acredita-se que seja uma síndrome decorrente de múltiplas agressões ao Sistema Nervoso Central (SNC), de causa multifatorial, na qual uma sucessão de eventos complexos leva a uma via patogênica final comum, determinando a degeneração neuronal (Calia, Annes, 2003).

Além disso, as semelhanças clínicas e patológicas da ELA esporádica e da ELA familiar sugerem mecanismos patogênicos comuns (Rowland, Shneider, 2001).

Os estudos realizados pertinentes à patogenia da ELA propõem, além das mutações no gene da enzima SOD1 no cromossomo 21, outros fatores implicados, entre eles: deficiência de fatores neurotróficos, defeitos no transporte axonal, teoria androgênica, infecções viróticas, auto-imunidade, fatores tóxicos exógenos, excitotoxicidade endógena, lesões mitocondriais, estresse oxidativo, e causas ambientais (Quadros et al, 2003).

Critérios diagnósticos

Em 1982, Mulder procurou definir limites clínicos para estabelecer critérios de diagnóstico para a ELA (Mulder, 1982).

Definiu como fatores essenciais, a presença de:

- Fraqueza muscular, atrofia e fasciculações, usualmente com apresentação assimétrica;
- Desenvolvimento de reflexos tendinosos hiperativos com espasticidade;
- Curso progressivo com evolução em anos ou meses e;

Ausência de:

- Paralisia da musculatura extra-ocular;
 - Incontinência urinária;
 - Distúrbios sensoriais
 - Anormalidades do sistema autonômico.
-

Apesar de todos os mecanismos envolvidos na degeneração dos motoneurônios não estarem ainda completamente elucidados, nos indivíduos com doença estabelecida o diagnóstico pode usualmente ser feito com um razoável grau de precisão, baseado na combinação dos fatores propostos por Mulder de atrofia progressiva e assimétrica, não dolorosa, associada à hiperreflexia, fasciculações e um exame de sensibilidade normal. A identificação precoce da doença ou de sua fase pré-sintomática é mais problemática. Há, usualmente, um período de tempo longo, em média onze meses, entre o início dos primeiros sintomas e o diagnóstico correto, sendo maior para as formas de início apendicular (Oliveira et al, 2000).

Não existem ainda técnicas de exame que permitam um diagnóstico precoce de certeza e não foram descritos marcadores bioquímicos ou eletrofisiológicos de elevada sensibilidade e especificidade que tenham sido avaliados prospectivamente em estudos controlados. Tal aspecto adquire importância terapêutica, já que a identificação da doença poderia ocorrer em uma fase em que ainda não teria havido perda neuronal significativa.

Os critérios diagnósticos para a ELA empregados atualmente foram estabelecidos pelo *El Escorial World Federation of Neurology*, revistos em 1998, e seguem as seguintes premissas:

Presença de:

- Sinais de acometimento do NMI (baseados no exame clínico, eletroneuromiográfico ou anatomopatológico) em uma ou mais de quatro regiões (bulbar, cervical, torácica e lombossacral);
- Sinais de acometimento do NMS (mediante exame físico) em uma ou mais de quatro regiões;
- Alterações do tipo neurogênicas no ENMG, em músculos clinicamente normais;
- Sinais de progressão em uma ou demais regiões.

Ausência de:

- Comprometimento sensitivo, autonômico e visual;
 - Síndrome de Parkinson;
 - Alterações em exames de neuroimagem, de outras doenças, que poderiam explicar os achados neurogênicos na ENMG.
-

Apoiado por:

- Fasciculação em uma ou mais regiões e ENMG com alterações neurogênicas, velocidade de condução normal e sem bloqueio de condução.

Os achados clínicos indicativos, associados aos exames eletro-neuromiográfico e neuroimagem padronizados, confirmam o diagnóstico de ELA.

Há ainda uma subclassificação do critério diagnóstico que subdivide a ELA em:

- **Ela definida (típica):** sinais de acometimento de NMI e NMS em 3 ou mais regiões (tronco cerebral, membros superiores, tórax, membros inferiores)
- **ELA provável:** sinais de acometimento de NMI e NMS em duas regiões
- **ELA possível:** sinais de acometimento de NMI e NMS em uma região ou de NMS em 2 ou 3 regiões
- **ELA suspeita:** sinais de acometimento do NMI em duas ou três regiões.

Tratamento

Embora a ELA seja, no momento, considerada uma doença sem cura, ela não deve ser vista como uma doença sem tratamento (Calia, Annes, 2003).

Após a identificação da mutação genética em 20% dos casos de ELA familiar podem-se identificar alguns fatores implicados na patogênese da doença e desenvolver ensaios terapêuticos através da reprodução em modelos animais (Buainain, 2002).

Alguns tratamentos foram utilizados, mas sem mudança significativa na história natural da ELA, por exemplo: antioxidantes, bloqueadores do canal de cálcio, agentes antivirais, inibidores da excitotoxicidade, plasmáfereze e imunossupressores.

Baseado na hipótese patofisiológica da excitotoxicidade, função importante no mecanismo de degeneração do motoneurônio, foi desenvolvida

a droga Riluzole. O Riluzole é a única medicação aprovada pelo Food and Drug Administration (FDA), em 1995, para o tratamento da ELA (Neatherlin, 1998). Utilizada na dose de 100mg/dia, demonstrou efeito benéfico em prolongar a vida do paciente, em média, por três meses. A droga é utilizada em associação com um ou mais fatores neurotróficos e uma substância antiinflamatória não hormonal. Atualmente, os estudos com Riluzole procuram determinar que fatores poderiam influenciar sua eficácia.

Outras drogas estão sendo testadas, como o fator neurotrófico ciliar (CNTF), o fator neurotrófico derivado do cérebro (BDNTF), o fator de crescimento tipo insulina (IGF1) e o fator neurotrófico derivado da glia (GDNF). Essas substâncias têm papel neuroprotetor, diminuindo o grau de atrofia muscular na ELA.

No entanto, a grande expectativa ainda se volta aos estudos com as células tronco, na esperança de promover a recuperação motora. O estudo constitui a retirada de células-tronco mesenquimais da medula óssea, sua expansão em laboratório seguida da aplicação destas células na medula espinhal da região torácica do próprio paciente, exposta por meio de neurocirurgia (Quadros et al, 2003; Mazzini et al, 2003).

Também é realizado o tratamento sintomatológico das câibras, dor, espasticidade, depressão, agitação, salivação e fraqueza muscular.

Todos os ensaios clínicos têm-se centrado nos tratamentos que possam trazer impacto positivo na ELA, aumentando a expectativa de vida e retardando a progressão da doença.

Abordagem multidisciplinar

São inúmeras e absolutamente fundamentais todas as abordagens terapêuticas que têm como objetivo a melhoria da qualidade de vida do indivíduo com DNM/ELA (Calia, Annes, 2003).

A abordagem multidisciplinar faz parte do tratamento integrado do paciente com ELA. As equipes especializadas permitem que pacientes, cuidadores e familiares tomem conhecimento de suas necessidades e participem ativamente das opções dos tratamentos terapêuticos e de reabilitação, sejam eles sintomáticos ou paliativos. As equipes são constituídas por profissionais de

diversas áreas (neurologia, otorrinolaringologia, fisioterapia, terapia ocupacional, assistência social, nutrição, psicologia, fonoaudiologia) e muitas vezes estão aliadas ao suporte de associações que viabilizem as prestações de serviços públicos e voluntários (Mitsumoto et al, 1998; Quadros et al, 2003).

Dentro da equipe multidisciplinar, cabe ao fonoaudiólogo o papel de preservar ao máximo as funções de fonação, comunicação, deglutição e contribuir para o controle do excesso de salivação.

Quanto à deglutição propriamente dita, a atuação fonoaudiológica procura identificar quais os fatores ou combinação de fatores que poderiam elevar o risco de uma possível aspiração traqueal e como evitá-los, procurando estabelecer condutas que possam prevenir ou mesmo minimizar o efeito da disfagia, garantindo ao paciente uma deglutição segura (Chiappetta, Oda, 2004).

Aspectos respiratórios

O comprometimento da função respiratória é inevitável em ELA, devido à natureza degenerativa progressiva do sistema motor. A função muscular respiratória passa a ser afetada com o enfraquecimento dos músculos respiratórios, o que leva à hipoventilação, hipercapnia, dispnéia, infecções pulmonares e insuficiência respiratória, uma das causas mais comuns de mortalidade nesta doença (Schiffman, Belsh, 1993; Kaplan, Hollander, 1994; Hayashi, 2000; Oliveira, Gabbai 2001).

A insuficiência respiratória pode desenvolver-se tanto como consequência natural da progressão da doença ou pode ser aguda, pela precipitação de uma infecção pulmonar ou pneumonia aspirativa (Kaplan, Hollander, 1994).

A avaliação precoce da função pulmonar e das pressões respiratórias máximas deve ser realizada assim que o diagnóstico de ELA for confirmado, uma vez que o comprometimento respiratório é fator limitante para a sobrevivência do indivíduo com ELA. A avaliação respiratória tem como objetivo estabelecer a presença ou ausência do comprometimento respiratório, sua gravidade, proporcionar dados para comparações futuras e planejamento terapêutico (Schiffman, Belsh, 1993).

A avaliação clínica da capacidade vital (CV) permite obter dados tanto da função muscular quanto pulmonar e acompanhar a gravidade do comprometimento respiratório. O declínio progressivo da capacidade vital ao longo da doença deve-se à fraqueza muscular respiratória e à complacência pulmonar reduzidas, em parte devida a microatelectasias ou a restrição do movimento da caixa torácica (Howard et al, 1989; Tidwell, 1993). Quando a CV encontra-se a 50% do previsto associamos sua queda a sintomas respiratórios, mas valores abaixo de 20 a 30% do previsto podem ser preditivos de falência respiratória e óbito (Miller et al, 1999; Hardiman, 2000).

Black, Hyatt (1971), descreveram casos de pacientes com ELA com sintomas de dispnéia, com CV, fluxo expiratório máximo e ventilação voluntária máxima próximos do normal, mas com significativo decréscimo na pressão inspiratória máxima (P_{Imáx}) e pressão expiratória máxima (P_{Emáx}) que estavam reduzidas em média 34% e 47% do previsto. Com base em seus dados, propuseram a relação entre o grau de dispnéia e o grau de fraqueza muscular respiratória obtido pela mensuração da P_{Imáx} e P_{Emáx}, especialmente quando outros resultados, como o teste de função pulmonar, encontram-se normais.

Schiffman, Belsh (1993) estudaram 36 pacientes com diagnóstico de ELA com o objetivo de determinar o grau de prejuízo muscular respiratório e a subsequente taxa de declínio da função respiratória desses pacientes. Constataram que, embora 81% não relatassem sintomas respiratórios, 86% apresentaram evidência de alguma fraqueza muscular respiratória determinada pela redução na CV, na P_{Imáx} e na P_{Emáx}.

Em 1998, Polkey et al, realizaram um estudo com 26 pacientes sobre a função da musculatura expiratória em ELA. Identificaram a relação entre fraqueza abdominal e a inabilidade de gerar um fluxo supramáximo durante a tosse. Todavia, a determinante primária de ambos, falência ventilatória e sintomas respiratórios, parece ser a fraqueza da musculatura inspiratória.

A tosse eficaz, com força, é importante para uma adequada proteção das vias aéreas caso ocorra penetração laringeal ou aspiração traqueal (Black, Hyatt, 1971; Koch, 1993; Kaplan, Hollander, 1994; Strand et al, 1996; Ertekin et al, 2000; Quadros et al, 2003). A tosse inicia-se com movimento inspiratório

com ampla abdução das pregas vocais, tensão e forte adução. Em seguida se produz movimento expiratório brusco, que tende a expulsar o ar das vias respiratórias. Ao encontrar as pregas vocais aduzidas ocorre um aumento considerável da pressão intratorácica e intraabdominal. As pregas abduzem-se, elevando ao mesmo tempo o véu, impedindo a comunicação com as fossas nasais. O ar é expulso com violência, mediante forte contração da musculatura abdominal, limpando as vias aéreas de secreções e partículas inaladas (Silva, Jacobi, 2004).

Desta forma, valores reduzidos de pressões respiratórias máximas são capazes de fornecer informações sobre a habilidade de tossir e eliminar secreções brônquicas; a tosse efetiva requer pressão suficiente, ou seja $PE_{máx}$ maior que 40 cmH₂O para gerar compressão dinâmica das vias aéreas ou velocidade de fluxo alta, não sendo possível em pacientes com fraqueza muscular respiratória (Kaplan, Hollander, 1994).

O treinamento da musculatura inspiratória parece ter um impacto positivo na Pressão Inspiratória Máxima e na Capacidade Vital. Intervenção precoce com treinamento da musculatura inspiratória pode auxiliar na preservação da força da musculatura respiratória e endurance (Chiappetta, Oda, 2004).

Sabemos que com a progressão da ELA os motoneurônios localizados a nível cervical na medula espinhal, responsáveis pela inervação dos músculos respiratórios, degeneram, resultando em fraqueza diafragmática e intercostal. Em seus estudos, Tidwell (1993) relata que a fadiga da musculatura respiratória acontece quando a força e a duração do trabalho muscular excedem as reservas energéticas do músculo. Sendo que a hipóxia secundária à hipoventilação alveolar pode agravar a fadiga muscular respiratória. Dentre os sintomas e sinais clínicos da fadiga muscular respiratória estão a dispnéia, a taquipnéia, volumes correntes diminuídos em casos de ventilação mecânica, movimentos assíncronicos da parede abdominal, uso da musculatura acessória e hipercapnia.

Além da hipoventilação noturna, muitos autores relatam o sintoma da dessaturação, ocasionando ao paciente com ELA sono entrecortado, cefaléias matinais e sonolência durante o dia (Gay et al, 1991; Kaplan, Hollander, 1994; Hardiman, 2000).

O acompanhamento dos valores respiratórios pode auxiliar na melhor compreensão da inter-relação do trato aero-digestivo e na indicação dos cuidados paliativos de GEP, BiPAP e traqueostomia. A avaliação da função pulmonar são bons indicadores da função respiratória durante a progressão da DNM. A medida da capacidade respiratória representa uma união da avaliação da musculatura respiratória e da função pulmonar (Schiffmam, Belsh, 1993).

O uso de ventilação não invasiva (VNI) é efetivo para pacientes com sintomas de hipoventilação alveolar e deveria ser oferecido a todos os pacientes com fraqueza respiratória. A VNI pode ser realizada sob máscara com aparelho de pressão positiva (BiPAP[®]), denominadas pressão positiva inspiratória na via aérea (IPAP) e pressão positiva expiratória na via aérea (EPAP). A ventilação não-invasiva para pacientes com ELA está bem estabelecida na prática clínica, aumentando sua qualidade de vida e sobrevivida por muitos meses. A introdução precoce permite um maior tempo de adaptação do paciente e familiar ao aparelho, podendo ser usado durante o período noturno e permitindo que o paciente não apresente fadiga durante o dia (Sherman, Paz, 1994; Cazzolli, Oppenheimer, 1996; Arnulf et al, 2000; Hardiman, 2000).

Aspectos nutricionais

Com a evolução da doença, hábitos e preferências alimentares podem necessitar de modificações. A disfagia pode resultar em ingestão e absorção inadequadas de alimentos, levando a desnutrição e a várias deficiências nutricionais. Portanto, pacientes com disfagia podem estar em grande risco nutricional (Souza et al, 2003).

A prevenção de complicações secundárias, como a deficiência nutricional e a desidratação, decorrentes da evolução da doença, requer cuidados especiais e uma avaliação precisa da capacidade funcional do sistema estomatognático (Chiappetta, Oda, 2001).

O ato de alimentar-se é inerente ao ser humano, proporciona prazer e traz consigo a tarefa de suprir algumas necessidades fundamentais ao organismo, como a aquisição de substratos energéticos para manter os processos fisiológicos. Tais processos compreendem a manutenção dos gradientes químicos e eletroquímicos das membranas celulares, a biossíntese de macromoléculas como glicogênio, proteínas e triacilgliceróis, e a contração muscular (Lehninger, 1995).

Pode-se avaliar o estado nutricional através de métodos objetivos, tais como: antropometria, composição corporal, parâmetros bioquímicos e consumo alimentar. Ou subjetivos, como o exame físico e a avaliação global subjetiva. A antropometria envolve a obtenção de medidas do tamanho corporal, suas proporções e a relação com padrões que reflitam o desenvolvimento dos indivíduos adultos. As medidas mais utilizadas são peso, estatura, circunferências e dobras cutâneas (Stanich, 2003).

Através da avaliação do estado nutricional identificam-se os distúrbios nutricionais e cria-se a possibilidade de intervenção adequada, de forma a auxiliar na recuperação e/ou manutenção do indivíduo (Lohman et al, 1991).

Vários fatores determinam a diminuição da ingestão alimentar na ELA. Dentre elas: inapetência, disfagia, fraqueza, dispnéia e depressão (Slowie et al, 1983; Welnetz, 1983; Karsarskis, Neville, 1996; Nelson et al, 2000; Stanich, 2003).

A permanência plena da alimentação por via oral em indivíduos com ELA na fase terminal leva à diminuição da composição corpórea (massa magra e gorda), da força muscular e do balanço nitrogenado, além do aumento do gasto energético basal, sendo que a ingestão protéico-calórica encontra-se abaixo da recomendada (Karsarskis, Neville, 1996).

A análise de perda de peso corporal, associadamente às alterações bulbares (disfagia e respiração), demonstra a necessidade de suporte nutricional precoce e específico a cada estágio da doença (Karsarskis et al, 1996).

O suporte nutricional pode retardar a perda de peso e a atrofia muscular. A perda de 10% do peso corpóreo total é um bom indicador de risco nutricional (Slowie et al, 1983).

A constante atrofia muscular pode mascarar o aumento da demanda metabólica, característica essa das doenças progressivas. Uma vez que as energias estão canalizadas para a manutenção da ventilação pulmonar, justifica-se o aumento do gasto energético basal dos pacientes com ELA (Shimizu et al, 1991; Nau et al, 1995; Karsarskis, Neville, 1996; Stanich et al, 2004).

A análise das mudanças da composição corporal dos indivíduos com ELA, demonstra que um discreto aumento de peso corpóreo pode compensar a energia consumida na diminuição de massa magra inerente à progressão da doença. É possível fazer reserva corpórea de energia nos pacientes com ELA minimizando a significativa perda de massa magra e de gordura corporal total (Nau et al, 1995).

O suporte nutricional pode retardar a perda de peso e a atrofia muscular. O suporte nutricional compreende a precoce detecção da diminuição da ingestão alimentar, principalmente em quilocalorias, a modificação da consistência da dieta e a indicação precoce de via alternativa de alimentação. As vias alternativas de alimentação para os pacientes com ELA incluem sondas ou ostomias (gastrostomia ou jejunostomia) (Slowie, 1983).

Ao comparar a utilização de nutrição enteral via sonda nasogástrica e gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) em pacientes com ELA, observa-se diferença significativa no índice de massa corporal (IMC) dos pacientes com GEP em relação aos com sonda nasogástrica, além da melhor aceitação social e, conseqüentemente, da qualidade de vida dos pacientes estudados (Mazzini et al, 1995).

Diferentes autores relatam as necessidades mínimas para a indicação da GEP com êxito. Capacidade vital em torno de 50% do predito, presença de disfagia moderada a grave e diminuição de 10% do peso corpóreo nos últimos três meses. Na presença de valores inferiores a 50% da capacidade vital, existem riscos de hipóxia durante o procedimento (Lisbeth et al, 1993; Silani, 2000; Albert et al, 2001; Mitsumoto et al, 2003; Stanich et al, 2004).

A GEP representa uma opção no tratamento sintomático do paciente com ELA, proporcionando nutrição adequada, estabilização da perda de peso e uma alternativa para a administração de medicamentos (Miller et al, 1999).

Estudando o estado nutricional como um fator prognóstico de sobrevida em pacientes com ELA detectou-se desnutrição com piora da sobrevida em 16,4% dos pacientes estudados, sugerindo que a vigilância nutricional deve fazer parte do tratamento dos pacientes com ELA (Desport et al, 1999).

Em estudo com 20 pacientes com ELA, recentemente publicado, sob programa de suplementação nutricional oral, verificou-se diminuição progressiva do índice de massa corporal (IMC) nos pacientes com PBP e preservação dessas variáveis nos pacientes com ELA. A relação massa magra/massa gorda manteve-se durante o estudo para ambos os grupos. A classificação do estado nutricional não se modificou para 70% dos pacientes. Os resultados demonstraram que a suplementação preveniu a piora do estado nutricional, mas não foi capaz de corrigir as médias globais de adequação (Stanich et al, 2004).

Aspectos fonoaudiológicos

Deglutição

A atuação fonoaudiológica nos indivíduos disfágicos com ELA vem sendo realizada, desde 1987, no Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares, Disciplina de Neurologia da UNIFESP-EPM. Para uma melhor compreensão desta atuação faz-se necessário o conhecimento da anatomofisiologia do processo de deglutição, das relações anatomofuncionais entre as diferentes fases e da doença de base que provoca a disfagia (Dores et al, 1994).

Define-se deglutição como uma atividade neuromuscular complexa que envolve a coordenação de músculos da cavidade oral, faringe, laringe e esôfago numa seqüência altamente coordenada, cujo resultado é a propulsão do alimento da cavidade oral para o estômago (Miller, 1982; Ertekin, Aydogdu, 2003), não permitindo a entrada de alimentos em vias aéreas (Marchesan, 2004).

Como a orofaringe assume função dupla, a condução do ar, a passagem do bolo alimentar e alterações no processo da deglutição podem com freqüência ocasionar ineficiência na dinâmica de proteção de vias aéreas.

Dentre os núcleos motores envolvidos do tronco encefálico, existe um maior comprometimento do hipoglosso (XII), responsável pela inervação da musculatura intrínseca (fibras longitudinais superior e inferior, transversas e verticais) e extrínseca da língua (genioglosso, estiloglosso, palatoglosso e hipoglosso). Encontram-se comprometidos também os núcleos: facial (VII), glossofaríngeo (IX), vago (X) e acessório (XI) (Chiappetta, Oda, 2002).

O ato da deglutição consiste numa série de eventos que para propósito de diagnóstico e tratamento são divididos em 4 fases: fase oral preparatória, fase oral, fase faríngea e fase esofágica (Koch, 1993; Logeman, 1998; Costa, 2000; Schindler, Kelly, 2002; Ertekin, Aydogdu, 2003; Alves, 2003; Marchesan, 2004).

A fase oral preparatória é voluntária e consciente. O controle neuromotor é essencial para a programação e coordenação dos movimentos faciais e intraorais. Nesta fase ocorre a incisão, trituração e pulverização do alimento. A língua exerce importante papel com a lateralização durante a mastigação, contenção, acomodação e propulsão ântero-posterior do bolo alimentar. Uma vez qualificado e organizado é ejetado para orofaringe. Através de vias aferentes percebe-se volume, consistência, grau de umidificação, sabor, temperatura e posicionamento do bolo alimentar.

A fase oral, também voluntária, é caracterizada pela elevação da língua e um movimento amplo posterior, realizando a propulsão antero-posterior com aumento de pressão em toda cavidade oral e terminando com a produção da deglutição. Quando o bolo é propulsionado em direção à faringe o palato mole se eleva, impedindo escape nasal do bolo. O selamento da cavidade oral, auxiliado pelo vedamento labial, ajuda a manter as forças de propulsão necessárias para o transporte do bolo pela hipofaringe, transição faringoesofágica e esôfago.

Na fase faríngea, involuntária e subconsciente, o bolo é transportado da faringe até o esôfago. Com o movimento de posteriorização da língua o osso hióide é tracionado para cima elevando e anteriorizando a laringe, possibilitando a abertura da transição faringoesofágica e permitindo, então, a entrada do bolo no esôfago. Toda essa dinâmica, associada a uma

baixa resistência na via digestiva, gera um diferencial pressórico que determina a condução eficiente do bolo para o esôfago, desviando-o das vias aéreas, que se encontram pressurizadas. Esta pressurização se dá pela adução das pregas vocais e vestibulares, pelo deslocamento da epiglote sobre o adito laríngeo e pela apnéia protetora.

Durante a fase esofágica, involuntária e inconsciente, controlada por reflexos vagais, o bolo alimentar é direcionado do esôfago ao estômago por meio de movimentos peristáltico reflexos e pelo relaxamento do esfíncter esofágico inferior.

Por ser a deglutição um processo dinâmico e complexo, envolvendo a atividade coordenada dos músculos do trato digestivo superior e via aérea a integridade das estruturas e o sincronismo entre as fases constituem condições essenciais para o sucesso da deglutição (Nelly, 2003; Souza et al, 2003).

Disfagia orofaríngea e ELA

Durante a evolução da ELA, a progressiva disfunção da musculatura orofaringolaríngea e da musculatura respiratória, ocasionada pela degeneração dos neurônios motores do trato corticobulbar, afeta o paciente, resultando em queixas de disartria (alteração da fala), dispnéia (alteração respiratória), disfonia (alteração da voz) e disfagia (alteração da deglutição) (Chiappetta, Oda, 2004).

Em 17% a 30% dos pacientes com ELA os músculos bulbares são os primeiros afetados, e eventualmente a maioria dos pacientes desenvolve os sintomas bulbares que resultam em disfagia progressiva com dificuldade na ingestão de alimentos e líquidos (Gubbay et al, 1985; Mitsumoto, 1998; Calia, Annes, 2003).

A disfagia orofaríngea, condição altamente debilitante, deve ser avaliada e tratada no decorrer da doença; preservando o indivíduo de complicações secundárias como a deficiência nutricional, a desidratação e as complicações pulmonares devidas à aspiração traqueal (Higo et al, 2002).

A fraqueza orolaringofaríngea afeta a sobrevivência de indivíduos com ELA de duas maneiras. Primeira, através de um risco contínuo de pneumonia aspirativa e sepsis. Segunda, através da ingestão inadequada de energia e proteína (Kasarkis et al, 1996).

A desnutrição decorrente da disfagia, da fraqueza e atrofia muscular e da fraqueza diafragmática aumenta o risco relativo ao óbito em quase oito vezes em pacientes com ELA. (Desport et al 1999; Mitsumoto et al, 2003).

A ocorrência de distúrbios musculares, que afetam a musculatura esquelética, pode ser responsável pela disfagia orofaríngea. Alterações como aumento de nasalidade, refluxo nasal, dificuldade em controlar o bolo alimentar na boca, presença de resíduos após a deglutição em valécua e hipofaríngea e, por fim, a aspiração são sintomas devidos à fraqueza presente nas estruturas envolvidas (Kahrilas, 1994).

A onda pressórica de ejeção oral, iniciada durante a fase oral da deglutição e relacionada ao volume e viscosidade do bolo alimentar, é um dos fatores responsáveis pela abertura da transição faríngeoesofágica (Costa et al, 1993).

Com a progressão da ELA, o envolvimento da musculatura da língua e orbicular dos lábios desencadeia uma diminuição da onda pressórica, além da diminuição da peristalse faríngea e da elevação e anteriorização da laringe, ocasionando engasgos, mesmo com a saliva (Strand et al, 1996; Watts, Vanryckeghem, 2001).

O início da disfagia em ELA é principalmente causado pela disfunção oral, sendo que o distúrbio da fase oral começa em alguns casos com a função diminuída do transporte do bolo na porção anterior da língua, prejudicando a iniciação do transporte do bolo, em outros casos, com a deteriorização da função de ejeção do bolo devida à alteração na porção posterior da língua (Kawai et al, 2003).

Na ELA a disfagia para líquidos é mais comum que para sólidos. O escape precoce é mais freqüente com líquidos ralos e a maior causa de aspiração traqueal, mesmo em estágios precoces da doença e com alterações leves da musculatura oral. Resíduos faríngeais são mais comumente observados no decorrer da doença, na consistência pastosa e sólida e podem causar penetração laringeal e aspiração traqueal após a

deglutição. As alterações de deglutição ocorrem devido à ineficiência do trânsito oral, redução da movimentação de base de língua, redução da elevação e anteriorização laringeal e da contração faríngea (Logemann 1998; Campbell, Enderby, 1984; Chiappetta, Oda, 2004).

A progressão característica da ELA – avançado grau de disfagia, perda progressiva de peso corporal e massa muscular e diminuição da força muscular respiratória, associada aos quadros depressivos – identificam os estágios mais avançados da doença (Borasio, Voltz, 1997).

Pacientes tratados desde estágios precoces da doença conseguem desenvolver mecanismos musculares adaptativos e diminuir o risco de aspiração traqueal mesmo com graves alterações musculares. O tratamento consiste em propiciar uma deglutição segura através de procedimentos compensatórios adquiridos através de exercícios miofuncionais e do aprendizado de técnicas que estimulam a propriocepção oral, alterações posturais e manobras de deglutição (Chiappetta, Oda, 2004). Quando necessário, opta-se por fontes alternativas de alimentação, como a sonda nasogástrica, nasoentérica, ou por ostomias, como a gastrostomia e a jejunostomia (Strand et al, 1996; Chiappetta, Oda, 2003).

A relação entre disfagia, desnutrição, desidratação, fraqueza respiratória e pneumonia aspirativa é complexa e interdependente. A ocorrência de qualquer uma dessas condições tende a aumentar a probabilidade de que outras surjam (Souza et al, 2003).

Avaliação clínica e exame complementar

Videoendoscopia da deglutição

O conhecimento das alterações bulbares permite prever quais pacientes terão evolução mais rápida nas perdas das funções do sistema estomatognático, oferecendo, portanto, subsídios para a elaboração de estratégias alternativas de alimentação e a adequação de condutas a cada fase clínica do paciente. Durante a avaliação fonoaudiológica, procura-se avaliar estruturas e funções do sistema estomatognático, que possam evidenciar sinais de progressão da doença e fatores de risco de aspiração traqueal.

No entanto, sabe-se que a avaliação clínica por si só não é capaz de definir a presença ou ausência de aspiração, principalmente se esta for silenciosa (Linden, Siebens, 1983), fazendo-se necessária a utilização de exames complementares para a confirmação das suspeitas clínicas (Leder et al, 1998).

Em busca de um melhor e preciso diagnóstico, ao paciente com evidência clínica para o diagnóstico de disfagia, empregou-se como método complementar a videoendoscopia da deglutição (VED), método seguro que permite a avaliação instrumental funcional da deglutição na região faringolaríngea, determina a natureza do distúrbio da deglutição, a presença ou causa da aspiração e, também, auxilia a delinear os métodos efetivos de tratamento (Souza et al, 2003; Macedo, 2003; Santoro, 2003).

O exame FEES[®] (*fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing*), foi descrito, primeiramente, por Langmore et al (1988) para identificar aspiração e determinar se a dieta por via oral era segura em pacientes neurológicos com disfagia. Quando comparado o FEES[®] ou videoendoscopia da deglutição com a videofluoroscopia encontrou-se uma boa concordância entre os dois exames. Sendo principalmente vantajoso para pacientes que estão em unidade de terapia intensiva; pacientes com dificuldade de movimentação, mobilidade prejudicada, fraqueza muscular acentuada ou contraturas; pacientes muito comprometidos com pouca tolerância a riscos de aspiração mesmo com pequenas quantidades e que necessitam de exame imediato (Langmore et al, 1991).

A VED permite a avaliação objetiva da fase faríngea da deglutição, permitindo a obtenção de um grande número de informações essenciais para o diagnóstico e conduta nas disfagias (Manrique, 1998; Santoro, 2003), e a possibilidade de graduar o comprometimento funcional da deglutição na sua fase orofaríngea, considerando quatro graus (normal, leve, moderado e grave), possibilitando acompanhar a evolução do paciente e adequar as técnicas de tratamento. O exame pode ser documentado e arquivado em vídeo para avaliação e reavaliação sempre que necessário (Macedo, 1998).

O exame permite, ainda, a avaliação da sensibilidade faríngea por meio da observação do reflexo de adução glótica, que é desencadeado pelo

toque sutil do aparelho sobre os ligamentos ariepiglóticos. Esse reflexo é um importante mecanismo de defesa contra a aspiração laringotraqueal. No entanto, tal método pode sofrer interferências de subjetividade em mãos pouco experientes (Macedo, 2003).

Hughes, Wiles (1998) descreveram a necessidade dos neurologistas diagnosticarem o sintoma e os mecanismos da disfagia, compreenderem a função bulbar normal e os métodos de avaliação e tratamento, evitando assim pneumonias devido à aspiração, desidratação, desnutrição e obstrução aérea. Por fim, salientaram a necessidade de um fonoaudiólogo especialista em disfagia durante a avaliação e o tratamento.

Pesquisas recentes têm procurado identificar quais são os fatores ou combinação de fatores que poderiam elevar o risco de uma possível aspiração traqueal e como evitá-los, procurando estabelecer mudanças dietéticas, utilização de manobras de deglutição ou indicando vias alternativas de alimentação e suspendendo a via oral, se necessário (Chiappetta et al, 2003; Langmore, Wiswell, 2003; Chiappetta, Oda, 2004).

1.1 Objetivos

O objetivo geral deste estudo foi identificar a disfagia orofaríngea em pacientes com DNM/ELA e relacionar com os aspectos nutricionais e respiratórios durante a progressão da doença.

Os objetivos específicos visaram:

Elucidar a relação entre comprometimento da musculatura do sistema estomatognático e gravidade da disfagia orofaríngea.

Verificar se valores diminuídos de CV, PImáx e PEmáx são preditivos de maior gravidade de disfagia orofaríngea.

Investigar os efeitos da progressão da disfagia orofaríngea sobre o estado nutricional.

2. CASUÍSTICA E MÉTODOS

Dos 120 pacientes com diagnóstico de DNM/ELA em atendimento no Setor de Doenças Neuromusculares da Disciplina de Neurologia, da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina, no período de maio de 2002 a agosto de 2003, 38 pacientes foram selecionados para a realização desta pesquisa, de acordo com os critérios de inclusão e exclusão abaixo relacionados.

Critérios de inclusão

Foram incluídos neste estudo os pacientes que, após entrevistas e orientações iniciais, foram admitidos no acompanhamento multidisciplinar periódico no Setor de Doenças Neuromusculares, de ambos os sexos, com manifestações clínicas definidas (El Escorial, 1998), com ou sem queixa de disfagia orofaríngea, mas com comprometimento de pelo menos dois grupos musculares do sistema estomatognático (musculatura orofaringolaríngea) caracterizando a alteração bulbar e que faziam uso de Riluzole.

O paciente deveria apresentar força do músculo orbicular dos lábios suficiente para sustentação do bucal, evitando escape de ar durante as medidas de capacidade vital, pressão inspiratória máxima e pressão expiratória máxima.

O paciente deveria estar motivado a participar do estudo, receber e realizar as orientações do fonoaudiólogo, nutricionista e fisioterapeuta respiratório, e retornar em um período de três meses para acompanhar a progressão da doença.

O Quadro 1 (Anexo 1) apresenta a distribuição dos pacientes segundo sexo, idade, tempo referido da doença em meses e forma de manifestação da doença, na primeira avaliação, seguimento inicial (T1)

Critérios de exclusão

Foram excluídos os pacientes que fizeram acompanhamento irregular, que não foram tratados de acordo com os protocolos pré-definidos (orientações) e que não puderam vir ao serviço com a regularidade definida na pesquisa (3 meses de evolução).

Os 38 pacientes avaliados neste estudo representam 31,66% dos 120 pacientes com diagnóstico de Doença do Neurônio motor (DNM)/ Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Nove (23,6%) pacientes apresentavam a forma bulbar, início bulbar, PBP e vinte e nove (76,31%) pacientes apresentavam a forma clássica de manifestação clínica, início apendicular, ELA. Todos os pacientes apresentavam ELA esporádica.

Para a apresentação dos resultados, os pacientes foram divididos segundo as formas de manifestação da doença, PBP e ELA. Os resultados foram apresentados em intervalo de três meses, ou seja, na admissão do tratamento (T1) e no final do estudo (T2).

Tabela 1 – Distribuição dos 38 pacientes conforme a relação entre a forma da doença, PBP ou ELA, e o sexo

Sexo	PBP		ELA		Total	
	N	%	N	%	N	%
Masculino	4	44,4	20	69,0	24	63,2
Feminino	5	55,6	9	31,0	14	36,8

Teste Qui-quadrado de Pearson, $p=0,183$

Observa-se na tabela acima que quatro (44,4%) pacientes eram do sexo masculino e cinco (55,6%) eram do sexo feminino, no grupo com PBP. No grupo com ELA, 20 (69%) eram do sexo masculino e nove (31%) eram do sexo feminino.

Tabela 2 – Distribuição dos 38 pacientes conforme a relação entre a forma da doença, PBP ou ELA, e o grupo etário, idade (anos), no momento do início da doença

	PBP	ELA
Média	62,7	56,4
Desvio-Padrão	7,9	14,0
Valor mínimo	52	27,8
Valor máximo	73	81,5

Observa-se na tabela acima que, no grupo com PBP, a média da idade no momento do início da doença é de 62,7 anos com desvio-padrão de 7,9 anos e variou de 52 a 73 anos. No grupo com ELA, a média da idade no momento do início da doença é de 56,4 anos com desvio-padrão de 14,0 anos e variou de 27,8 a 81,5 anos.

Tabela 3 – Distribuição dos 38 pacientes conforme a relação entre a forma da doença, PBP e ELA, e o grupo etário, idade (anos), no momento da primeira avaliação

	PBP	ELA
Média	64,1	59,7
Desvio-Padrão	7,74	13,6
Valor mínimo	54	30
Valor máximo	74	85

Observa-se na tabela acima que, no grupo com PBP, a média da idade no momento da primeira avaliação (T1) é de 64,1 anos com desvio-padrão de 7,74 anos e variou de 54 a 74 anos. No grupo com ELA, a média da idade no momento da admissão no estudo (T1) é de 59,7 anos com desvio-padrão de 13,6 anos e variou de 30 a 85 anos.

Tabela 4 – Distribuição dos 38 pacientes conforme a relação entre a forma da doença, PBP e ELA, e o tempo referido de início de sintoma (meses) com alteração em membros, fala ou deglutição, no momento do primeiro seguimento fonoaudiológico

	PBP (N=9)			ELA (N=29)		
	Membros	Fala	Deglutição	Membros	Fala	Deglutição
Média	3,1	17,0	9,3	38,5	10,8	5,8
Desvio-Padrão	3,3	6,0	3,2	35,0	13,0	8,4
Valor mínimo	0,0	12,0	4,0	3,0	0,0	0,0
Valor máximo	10,0	27,0	12,0	156,0	60,0	39,0

Observa-se na tabela acima que no momento da admissão ao atendimento regular os pacientes com PBP referiram que o tempo médio dos sintomas de alteração na fala foi de $17,0 \pm 6,0$ meses, de alteração na deglutição foi de $9,3 \pm 3,2$ meses e de alteração em membros foi de $3,1 \pm 3,3$ meses. Por sua vez, no grupo com ELA, na realização do primeiro seguimento o tempo médio dos sintomas de alteração em membros foi de $38,52 \pm 35,0$ meses, de alteração na fala foi de $10,8 \pm 13,0$ meses e de alteração na deglutição foi de $5,8 \pm 8,4$ meses.

2.1 Método

Os dados gerais de anamnese foram obtidos no arquivo médico do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM. Foi realizada avaliação fonoaudiológica padronizada pela autora (Anexo 2), avaliação nutricional realizada pelo nutricionista (Anexo 3) e avaliação respiratória realizada pelo fisioterapeuta respiratório (Anexo 4). Todos os casos foram avaliados pessoalmente pela autora e acompanhados pela equipe em atendimento ambulatorial regular. Na mesma semana da avaliação

os pacientes foram encaminhados à realização da videoendoscopia da deglutição - avaliação otorrinolaringológica (Anexo 5), realizado no ambulatório de Otorrinolaringologia e Distúrbios da Comunicação Humana da Escola Paulista de Medicina – UNIFESP.

2.1.1 Avaliação fonoaudiológica

A avaliação fonoaudiológica constou, primeiramente, de uma anamnese dirigida, visando à caracterização das queixas apresentadas, as quais foram avaliadas e apropriadamente consideradas na orientação de condutas (Anexo 2).

Os aspectos anátomo-funcionais da região cervical, face e órgãos fonoarticulatórios foram avaliados pela observação da configuração da postura, propriocepção, mobilidade, tensão e força, em situação de repouso e movimento espontâneo e dirigido.

Na posição sentada, o paciente foi avaliado: quanto ao aspecto facial, pela observação da simetria das estruturas e do equilíbrio entre o terço superior, médio e inferior da face, caracterizando-o em face longa, face média e face curta; quanto à postura de cabeça, pela capacidade em mantê-la ereta, com ou sem dificuldade à avaliação e com ou sem a queixa referida de cansaço à sustentação de cabeça; quanto à presença de atrofia da musculatura do sistema estomatognático. Além disso, em cavidade oral, foram observados o estado de conservação dos dentes e a caracterização do tipo de oclusão dentária, assim como a observação do uso de próteses dentárias, parciais ou totais, bem ou mal-adaptadas, fatores estes que influenciam diretamente o processo de mastigação. O palato duro foi observado e caracterizado em normal, atrésico ou profundo. Foi verificado o movimento da articulação temporomandibular, durante a fala, nos movimentos repetitivos de abertura e fechamento de boca e durante a mastigação, registrando a presença de estalo, dor, ruído e/ou deslocamento mandibular (à esquerda, à direita ou à frente).

2.1.2 Musculatura do sistema estomatognático

Após avaliação clínica, o comprometimento da musculatura do sistema estomatognático foi classificado em: normal (0), leve (I), moderado (II), grave (III), e profundo (IV) baseado no protocolo proposto por Chiappetta (1999) (Anexo 2A).

O esfíncter velo-faríngeo foi avaliado, quanto à competência e suficiência, durante a emissão da vogal /a/ e durante a emissão dos fonemas plosivos /p/, /t/ e /k/, observando-se a presença ou não de nasalidade (escape de ar nasal) à emissão, pela estimulação do reflexo de vômito e pela observação de refluxo nasal à deglutição de alimento.

A avaliação da musculatura labial foi realizada durante o repouso, quanto à postura (abertos, fechados ou entreabertos) e à simetria em repouso; durante a conversação espontânea, quanto à produção dos fonemas bilabiais /p/, /b/ e /m/; durante a mastigação, quanto à capacidade de conter o bolo alimentar/saliva dentro da cavidade oral e durante os movimentos isolados de vibração, distensão, protrusão, estalo, beijo, contração das comissuras e exercícios de resistência, quanto à simetria no movimento, força, tonicidade e mobilidade dos lábios.

Os músculos da língua foram avaliados durante o repouso, quanto ao aspecto (bordas marcadas pelos dentes ou feridas por mordida, superfície sulcada ou não, presença ou não de saburra, presença ou não de atrofia, presença ou não de fasciculação); durante a conversação espontânea, quanto à produção dos fonemas línguo-dentais /s/, /z/, /ʃ/, /ʒ/, línguo-palatais anteriores /t/, /d/, /n/, /l/, /r/, línguo-palatais medianos /ɲ/, /ʎ/ e línguo-palatais posteriores /k/, /g/ e /R/; durante a alimentação, quanto à capacidade de ejeção oral eficiente do bolo e nos movimentos isolados de vibração, retração, protrusão, lateralização, afilamento, alargamento, elevação e rebaixamento de ponta de língua, estalo, deslocamento ântero-posterior e exercícios de resistência, quanto à força, tensão e mobilidade da língua.

A avaliação dos músculos de *bochechas* (bucinadores) foi realizada em repouso, quanto ao aspecto (flácido, atrófico ou normal) e durante os movimentos isolados e alternados de insuflar e em exercícios de resistência, quanto à força e mobilidade.

Os músculos mastigatórios foram avaliados pela observação e palpação dos músculos Masseter e Temporal em repouso, no apertamento dos dentes e durante a mastigação de um alimento sólido (pão francês amanhecido).

2.1.3 Avaliação da deglutição

A deglutição foi avaliada quanto à eficiência do processo, tendo sido observados os seguintes aspectos: esfíncter labial; postura, mobilidade e força propulsora da língua; contenção do bolo alimentar na cavidade oral; movimentos associados; acúmulo de resíduos em cavidade oral; elevação laríngea; refluxo nasal; presença de tosse durante ou após a deglutição; voz “molhada” após a deglutição e coordenação deglutição-respiração, além da queixa referida de estase em região laringo-faríngea e esofágica. A deglutição foi avaliada em quatro etapas distintas:

Saliva: pela observação dos pacientes em situações de repouso e de movimento espontâneo e dirigido; quanto ao acúmulo de saliva em vestíbulo oral e/ou em comissuras labiais, quanto ao escape anterior de saliva e quanto à presença de pigarro ou engasgo com a própria saliva.

Líquido ralo: pela administração de água nas medidas de 1, 3, 5 e 10 ml, oferecida ao paciente em uma seringa descartável;

Pastoso: pela administração de iogurte natural, tipo consistente, nas medidas de 1, 3, 5 e 10ml, oferecido ao paciente em uma seringa descartável;

Sólido: pela administração de pão francês amanhecido.

Após esta avaliação, os achados foram classificados em normal (0), leve (I), moderado (II), grave (III), e profundo (IV) de acordo com os critérios propostos por Chiappetta, Oda (2001) (Anexo 2B).

Após a avaliação clínica fonoaudiológica padronizada, o paciente foi encaminhado ao exame complementar de videoendoscopia da deglutição, no Ambulatório de Otorrinolaringologia e Distúrbios da Comunicação Humana da UNIFESP-EPM.

2.1.4 Videoendoscopia da deglutição (VED)

Anteriormente a este exame, o paciente foi submetido a uma breve avaliação otorrinolaringológica, a fim de identificar eventuais impedimentos à realização da VED e de escolher a narina com melhor espaço para a introdução e passagem do fibroscópio. O procedimento foi realizado com o paciente na posição sentada, pelo fato desta favorecer um desempenho melhor à deglutição (Anexo 8).

A videoendoscopia da deglutição foi realizada com o equipamento composto por: fibroscópio ENT 30 PII Machida, Câmera Nisco G10, Câmera Controller Nisco G10 CCD 25, fonte de luz Machida RH 150 TL, videocassete Recorder Sony modelo Pro 4 Head e fitas para videocassete.

O exame foi realizado pelo otorrinolaringologista especializado do Setor e acompanhado pela fonoaudióloga. Não foi feito uso de anestésicos ou vasoconstritores tópicos, a fim de que o resultado da deglutição não sofresse a interferência de uma eventual hipoestesia faríngea.

O fibroscópio – com endoscópio flexível – foi introduzido pelo meato nasal médio, localizando-o acima do esfíncter velofaríngeo, avaliando o seu fechamento à fonação e à deglutição. A fibra seguiu em direção à faringe e laringe, observando-se a mobilidade da base de língua, paredes laterais e posterior da faringe, valécula, recessos piriformes, região supraglótica e glótica (pregas vocais).

Durante o exame, a deglutição foi avaliada com líquido ralo (suco de uva), com pastoso (iogurte natural, consistência firme), ambos corados com azul de metileno, administrados em volumes crescentes de 1, 3, 5 e 10 ml, com a utilização de uma seringa descartável graduada e com sólido (Waffer corado) (Manrique, 1998).

À apresentação de alimento, foi possível observar se houve escape precoce do alimento para a faringe, qual o número de deglutições necessárias ao esvaziamento total, qual a presença e localização de eventuais resíduos após a deglutição, além da sensibilidade (presença ou não do reflexo de tosse), da eficácia da tosse, da penetração laríngea e da aspiração traqueal.

Os exames foram gravados em fita de videocassete e, posteriormente, examinados por dois observadores experientes na avaliação funcional da deglutição. Os dados foram registrados em protocolo próprio (Anexo 5).

2.1.5 Avaliação nutricional

Para avaliação do estado nutricional foram utilizados parâmetros antropométricos, durante o seguimento, aferidos pelos nutricionistas, acompanhada pela fonoaudióloga.

Para avaliação antropométrica utilizou-se as medidas de peso (Kg), altura (cm), circunferência do braço (cm) e dobra cutânea tricipital (mm^2), referidas em função da idade e sexo do paciente.

Peso (P)

Os pacientes que não deambulavam foram pesados com cadeira de rodas. Previamente à pesagem do paciente, as cadeiras foram pesadas e o valor descontado no momento da calibração da balança. Os pacientes que deambulavam foram pesados em pé. O peso corpóreo foi aferido em balança tipo plataforma (Toledo do Brasil).

Para verificação do peso ideal foi utilizada a Tabela Metropolitan Life Insurance Company, tendo como base a altura, idade, sexo e compleição do paciente (Grant et al, 1980).

Altura (A)

A altura foi aferida com o indivíduo sentado o mais próximo possível da extremidade da cadeira, com o joelho esquerdo flexionado em ângulo de 90°. O comprimento entre a superfície plantar e o joelho foi medido com auxílio de fita métrica. A altura foi estimada segundo as equações propostas por Chumlea et al (1985), onde:

Altura homens = $[64,19 - (0,04 \times \text{idade em anos})] + (2,02 \times \text{altura do joelho em cm})$

Altura mulheres = $[84,88 - (0,24 \times \text{idade em anos}) + (1,83 \times \text{altura joelho em cm})]$

Índice de massa corporal (IMC)

Usualmente, utiliza-se a relação entre massa corporal e altura como indicador de índice de massa corporal ($IMC = \text{massa corporal}/\text{altura}^2$). Esse índice classifica-se em:

- IMC < 16: desnutrição grave
- 16 – 16,9: desnutrição moderada
- 17,0 – 18,49: desnutrição leve
- 18,5 – 24,9: normal
- 25,0 – 40: obesidade (Organizacion Mundial de La Salud, 1985)

Circunferência do braço (CB)

A circunferência do braço foi aferida no braço não dominante estendido ao longo do corpo, medida no ponto médio entre o processo acrômio e o olécrano, com fita métrica plástica, flexível e inelástica (Lohman et al, 1991).

Dobra cutânea tricipital (DCT)

A dobra cutânea tricipital foi aferida no braço não dominante, com o paciente sentado, braços estendidos ao lado do corpo, no ponto médio entre o processo acrômio e o olécrano, com o adipômetro (Lange Skinfold Caliper).

Para avaliação da CB e DCT, utilizou-se como padrão de referência o trabalho de Frisancho de 1981.

Classificação do estado nutricional (EN)

Segundo a tabela de distribuição em percentis, calculamos a percentagem de adequação dos parâmetros supracitados, considerando-se o percentil 50 (P50) como padrão.

$$\% \text{ adequação} = \frac{\text{valor parâmetro estudado}}{\text{valor P50}} \times 100$$

Para a classificação do estado nutricional segundo os parâmetros propostos, utilizaram-se os valores da tabela abaixo:

	Obesidade	Sobrepeso	Eutrofia	DPC Leve	DPC Moderada	DPC Grave
CB	≥ 120%	120 –110%	110-90%	90-80%	80-70%	≤ 70%
DCT	≥120%	120 –110%	110-90%	90-80%	80-70%	≤ 70%

Blackburn, Thornton (1979); Blackburn, Harvey (1982)

Para a determinação do estado nutricional os parâmetros antropométricos foram analisados em conjunto. Os valores obtidos segundo percentagem de adequação foram classificados pelo Escore de Desnutrição Protéico Calórico (DPC). O Escore de DPC representa a soma de todos os parâmetros de avaliação nutricional em percentagem de adequação dividido pelo número de parâmetros avaliados (Blackburn, Havey, 1982).

$$\text{Escore DPC} = \frac{\% \text{ adq PI} + \% \text{ adq DCT} + \% \text{ adq CB} + \% \text{ adq CMB} + \% \text{ adq AMB}}{\text{Número parâmetros}}$$

O valor obtido pelo escore de DPC permite classificar os pacientes segundo as recomendações de Blackburn et al, 1982 em:

Eutrofia	DPC leve	DPC moderada	DPC grave
> 100%	< 100% e > 80%	< 80% e > 60%	< 60%

2.1.6 Avaliação respiratória

A avaliação foi realizada pelos fisioterapeutas respiratórios do Setor de Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM e acompanhado pela fonoaudióloga.

Foram aferidas as medidas de capacidade vital, pressão inspiratória máxima e pressão expiratória máxima.

Medida de capacidade vital (CV)

A medida foi realizada com os pacientes sentados. Eles inspiraram e expiraram tranqüila e consecutivamente, tendo o nariz ocluído com uma pinça e a boca conectada ao bucal colocado na extensão do ventilômetro. A um dado momento, após uma expiração normal, os pacientes eram estimulados a realizar uma inspiração máxima seguida de uma expiração máxima forçada. A medida da capacidade vital foi realizada com um ventilômetro marca Ohmeda, sendo registrada em litros.

Para a realização das medidas, os pacientes foram instruídos a juntar bem os lábios, evitando vazamentos. Caso houvesse algum escape de ar, o examinador auxiliava o paciente na junção dos lábios, manualmente.

Foram realizadas três medidas de CV, seguindo-se as normas da American Thoracic Society (ATS, 1995). Foi considerada como a CV do paciente a maior das três medidas.

Medida da pressão inspiratória máxima (PImáx)

A medida da PImáx foi realizada com um manovacuômetro (IMEBRAS – 150) com graduação de 0 a 150 cmH₂O, ao nível da capacidade residual funcional (CRF), com os pacientes sentados. Os pacientes inspiravam e expiravam tranqüilos e consecutivamente, tendo o nariz ocluído por uma pinça e a boca em torno do bucal, o qual era conectado à extensão do manovacuômetro. Após uma expiração normal, o bucal foi ocluído e solicitado aos pacientes que fizessem o máximo esforço inspiratório possível. Para evitar que houvesse fechamento da glote durante a manobra inspiratória o bucal tinha um orifício de 1mm que permitia a entrada de pequena quantidade de ar. A manobra da PImáx foi repetida cinco vezes e o valor considerado foi o de maior medida, desde que não fosse o último.

Os indivíduos foram instruídos a não usar as bochechas durante a realização das medidas e juntar bem os lábios, evitando vazamentos. Caso houvesse algum escape de ar, o examinador auxiliava manualmente o paciente na junção dos lábios ao bucal.

Medida da pressão expiratória máxima (PE_{máx})

A PE_{máx} foi determinada em nível da capacidade residual funcional. Os pacientes inspiravam e expiravam tranquilos e consecutivamente, tendo o nariz ocluído por uma pinça e a boca em torno do bucal, o qual era conectado à extensão do manovacuômetro. Após uma expiração normal, o bucal foi ocluído e solicitado aos pacientes que fizessem o máximo esforço expiratório possível. Para a realização das medidas os pacientes permaneceram sentados. A manobra da PE_{máx} foi repetida cinco vezes e o valor considerado foi o de maior medida, desde que não fosse o último.

Todos foram instruídos a não usar as bochechas durante a realização das medidas, para isso o acompanhante foi orientado a pressionar as bochechas do paciente durante a manobra. Caso houvesse algum escape de ar, o examinador auxiliava manualmente o paciente na junção dos lábios ao bucal.

2.2 Método estatístico

Os dados contínuos das variáveis do estudo foram primeiramente confrontados com a curva de Gauss (curva normal), através do teste de distância K-S e classificados em paramétricos e não paramétricos.

Quando os dados de uma variável possuíam distribuição normal estes foram representados através de média e desvio-padrão e as amostras comparadas entre si através do teste de t de Student não pareado quando as amostras foram independentes, PBP vs ELA. Quando estas eram dependentes (antes x depois) estas foram comparadas através do teste de t de Student pareado, T1 vs T2 em PBP e T1 vs T2 em ELA. As variáveis que apresentaram distribuição normal foram: musculatura mastigatória, véu do palato, deglutição de saliva, deglutição de líquido, pressão expiratória, capacidade vital, peso, circunferência do braço, dobra cutânea tricipital, índice de massa corporal e escore nutricional.

Quando os dados de uma variável não possuíam distribuição normal estes foram representados através de mediana e percentil e as amostras comparadas entre si através do teste de Mann-Whitney quando as amostras foram independentes, PBP vs ELA. Quando estas eram dependentes (antes x depois), estas foram comparadas através do teste de Wilcoxon, T1 vs T2 em PBP e T1 vs T2 em ELA. As variáveis que não apresentaram distribuição normal foram: lábios, língua, bucinador, deglutição de pastoso, deglutição de sólido e pressão inspiratória.

Os dados categóricos foram representados através de frequência absoluta (n) e frequência relativa (%) e as amostras comparadas entre si através do teste Qui-quadrado de Pearson quando as amostras foram independentes, PBP vs ELA. Quando foram dependentes (antes x depois), T1 vs T2 em PBP e T1 vs T2 em ELA, estas foram comparadas através do teste de Mc Nemar.

Para o estudo foi considerado risco alfa menor ou igual a 5% de cometer erro tipo I ou de 1ª espécie e risco beta menor ou igual a 20% de cometer erro tipo II ou de 2ª espécie.

De acordo com o artigo 123 do Código de Ética do Conselho Regional de Medicina do Estado de São Paulo (CREMESP, 1988), essa investigação somente foi realizada após autorização, segundo modelo (Anexo 6), do paciente. O presente estudo foi analisado e aprovado pelo Comitê de Ética e pesquisa do Hospital São Paulo/ Universidade Federal de São Paulo-Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM) (Anexo 7).

3. RESULTADOS

Os resultados serão apresentados na seguinte seqüência:

- **Avaliação Fonoaudiológica:**
 - da musculatura orofacial do sistema estomatognático: lábios, bucinador, mastigatórios, véu e língua;
 - clínica da disfagia orofaríngea;
- **Videoendoscopia da deglutição (VED);**
- **Avaliação da função respiratória da capacidade vital, pressão expiratória máxima e pressão inspiratória máxima.**
- **Avaliação do estado nutricional:**
 - antropometria
 - Classificação do estado nutricional
- **Avaliação de parâmetros nutricionais e respiratórios quando comparadas a parâmetros da VED, uso de GEP e BiPAP.**

Para a apresentação dos resultados, os pacientes foram divididos segundo as formas de manifestação da doença, PBP e ELA. Os resultados foram apresentados em intervalo de três meses, ou seja, no início do atendimento regular, primeira avaliação (T1) e no final do estudo, segunda avaliação (T2).

Avaliação Fonoaudiológica

Tabela 5 – Gravidade dos distúrbios da musculatura do sistema estomatognático quando comparado PBP vs ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2)

	T1			T2		
	PBP	ELA	Significância	PBP	ELA	Significância
	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p
Lábios	1,0 (1,0-3,0)	0,5 (0,0-1,0)	0,020	2,0 (1,0-3,0)	1,0 (0,0-1,0)	0,010
Língua	1,5 (1,0-3,0)	0,5 (0,0-1,0)	0,001	2,0 (1,0-3,0)	1,0 (0,0-1,0)	0,001
Bucinator	1,0 (1,0-2,0)	0,0 (0,0-1,0)	0,001	1,5 (1,0-2,0)	0,0 (0,0-1,0)	0,001
	Média ± DP	Média ± DP	p	Média ± DP	Média ± DP	p
Mastigatórios	2,44 ± 1,24	1,03 ± 0,78	0,013	2,78 ± 1,3	1,24 ± 0,69	0,007
Véu	2,0 ± 1,22	0,79 ± 0,73	0,001	2,33 ± 1,12	1,24 ± 0,83	0,003

Os valores atribuídos referem-se à seguinte classificação:
0 (normal); 1 (leve); 2 (moderado); 3(grave); 4 (profundo)

Dados expressos em mediana e percentis (comparados através do teste de Mann-Whitney) ou em média ± desvio padrão (comparados através do teste-t não pareado), conforme aderência a curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

Ao avaliar os pacientes com PBP e ELA na admissão do acompanhamento observa-se que há um maior comprometimento da musculatura labial (1,0 vs 0,5; p=0,020), da musculatura da língua (1,5 vs 0,5; p=0,001) e do bucinador (1,0 vs 0,0; p=0,001) no grupo com PBP, o mesmo ocorrendo após três meses para a musculatura labial (2,0 vs 1,0; p=0,010), musculatura da língua (2,0 vs 1,0; p=0,001) e do bucinador (1,5 vs 0,0; p=0,001). A variação da musculatura mastigatória (PBP=2,44 vs ELA=1,03; p=0,013) e do véu do palato (PBP=2,0 vs ELA=0,79; p=0,001) apresentou maior comprometimento no grupo com PBP, no início do seguimento, o que também se verificou ao final do seguimento, musculatura mastigatória (PBP=2,78 vs ELA=1,24; p=0,007) e do véu do palato (PBP=2,33 vs 1,24; p=0,003).

Tabela 6 – Gravidade dos distúrbios da musculatura do sistema estomatognático, quando comparado o seguimento inicial dos pacientes (T1) e após três meses (T2) em pacientes com PBP e ELA

	PBP			ELA		
	T1	T2	Significância	T1	T2	Significância
	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p
Lábios	1,0 (1,0-3,0)	2,0 (1,0-3,0)	0,317	0,5 (0-1,0)	1,0 (0-1,0)	0,052
Língua	1,5 (1,0-3,0)	2,0 (1,0-3,0)	0,157	0,5 (0-1,0)	1,0 (0-1,0)	0,005
Bucinator	1,0 (1,0-2,0)	1,5 (1,0-2,0)	0,046	0,0 (0-1,0)	0,0 (0-1,0)	0,317
	Média ± DP	Média ± DP	p	Média ± DP	Média ± DP	p
Mastigatórios	2,44 ± 1,24	2,78 ± 1,3	0,081	1,03 ± 0,78	1,24 ± 0,69	0,083
Véu	2,0 ± 1,22	2,33 ± 1,12	0,081	0,79 ± 0,73	1,24 ± 0,83	0,001

Os valores atribuídos referem-se à seguinte classificação:
0 (normal); 1 (leve); 2 (moderado); 3(grave); 4 (profundo)

Dados expressos em Mediana e Percentis (através do teste de Wilcoxon) ou em média ± desvio padrão (através do teste t pareado), conforme aderência a curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

Ao avaliar os pacientes no primeiro e segundo seguimento observa-se que há um maior comprometimento da musculatura do bucinador (1,0 vs 1,5; $p=0,046$) no segundo seguimento no grupo com PBP, ocorrendo também um maior comprometimento da musculatura da língua (0,5 vs 1,0; $p=0,005$) no segundo seguimento no grupo com ELA. A variação do véu do palato (T1=0,79 vs T2=1,24; $p=0,001$) apresentou maior comprometimento em T2, no grupo com ELA.

Tabela 7 – Gravidade do distúrbio da deglutição de saliva, líquido, pastoso e sólido quando comparado PBP (vs) ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2)

	T1			T2		
	PBP	ELA	Significância	PBP	ELA	Significância
	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p
Deglutição Pastoso	1,0 (1,0-2,0)	0,0 (0,0-1,0)	0,010	1,0 (1,0-3,0)	0,0 (0-1,0)	0,010
Deglutição Sólido	1,0 (1,0-3,0)	0,0 (0,0-1,0)	0,010	1,0 (1,0-4,0)	1,0 (0-1,0)	0,020
	Média ± DP	Média ± DP	p	Média ± DP	Média ± DP	p
Deglutição Saliva	1,56 ± 0,88	0,48 ± 0,57	0,001	2,11 ± 1,05	0,76 ± 0,64	0,001
Deglutição Líquido	2,22 ± 1,3	0,72 ± 0,84	0,001	2,67 ± 1,32	1,07 ± 1,0	0,001

Os valores atribuídos referem-se à seguinte classificação:

0 (normal); 1 (leve); 2 (moderado); 3(grave); 4 (profundo)

Dados expressos em Mediana e Percentis (comparados através do teste de Mann-Whitney) ou em Média ± Desvio Padrão (comparados através do teste-t não pareado), conforme aderência à curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

Ao avaliar os pacientes com PBP e ELA na admissão do acompanhamento observa-se que há um maior comprometimento da deglutição com pastoso (1,0 vs 0; p=0,010) e da deglutição com sólido (1,0 vs 0; p=0,010) no grupo com PBP, o mesmo ocorrendo após três meses para a deglutição com pastoso (1,0 vs 0; p=0,010) e deglutição com sólido (1,0 vs 1,0; p=0,020).

A variação da deglutição de saliva (PBP=1,56 vs ELA=0,48; p=0,001) e da deglutição de líquidos (PBP=2,22 vs ELA=0,72; p=0,001), apresentou maior comprometimento no grupo com PBP, no início do seguimento, o que também se verificou ao final do seguimento para a deglutição de saliva (PBP=2,11 vs ELA=0,76; p=0,001) e para deglutição de líquidos (PBP=2,67 vs ELA=1,07; p=0,001).

Tabela 8 – Gravidade do distúrbio da deglutição de saliva, líquido, pastoso e sólido quando comparado o seguimento inicial dos pacientes (T1) e após três meses (T2) em pacientes com PBP e ELA

	PBP			ELA		
	T1	T2	Significância	T1	T2	Significância
	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p
Deglutição Pastoso	1,0 (1,0-2,0)	1,0 (1,0-3,0)	0,034	0,0 (0,0-1,0)	0,0 (0,0-1,0)	0,059
Deglutição Sólido	1,0 (1,0-3,0)	1,0 (1,0-4,0)	0,083	0,0 (0,0-1,0)	1,0 (0,0-1,0)	0,021
	Média ± DP	Média ± DP	p	Média ± DP	Média ± DP	p
Deglutição Saliva	1,56 ± 0,88	2,11 ± 1,05	0,051	0,48 ± 0,57	0,76 ± 0,64	0,009
Deglutição Líquido	2,22 ± 1,30	2,67 ± 1,32	0,035	0,72 ± 0,84	1,07 ± 1,00	0,002

Os valores atribuídos referem-se à seguinte classificação:
0 (normal); 1 (leve); 2 (moderado); 3 (grave); 4 (profundo)

Dados expressos em mediana e percentis (através do teste de Wilcoxon) ou em média ± desvio-padrão (através do teste t pareado), conforme aderência a curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

Ao avaliar os pacientes no primeiro e no segundo seguimento observa-se que há um maior comprometimento da deglutição de pastoso (1,0 vs 1,0; p=0,034) no segundo seguimento no grupo com PBP. Ocorre também um maior comprometimento da deglutição de sólido (0 vs 1,0; p=0,021) no segundo seguimento no grupo com ELA. A variação da deglutição de líquido (T1=2,22 vs T2=2,67; p=0,035) apresentou maior comprometimento em T2, no grupo com PBP. Da mesma forma a variação na deglutição de saliva (T1=0,48 vs T2=0,76; p=0,009) bem como na deglutição de líquido (T1=0,72 vs T2=1,07; p=0,002) apresentaram maior comprometimento em T2 no grupo com ELA.

Tabela 9 – Relação dos distúrbios de deglutição através da videoendoscopia da deglutição e nos cuidados paliativos GEP e BiPAP quando comparado PBP vs ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2)

	T1										T2								
	PBP					ELA					Sig p	PBP				ELA			
	SIM		NÃO			SIM		NÃO				SIM		NÃO		SIM		NÃO	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%		N	%	N	%	N	%	N	%
Fasciculação - língua	9	100	0	0,0	21	72,4	8	27,6	0,001	9	100	0	0,0	25	86,2	4	3,8	0,024	
Oclusão incompleta de véu	3	33,3	6	66,7	1	3,4	28	96,6	0,011	5	55,6	4	44,4	4	3,8	25	86,2	0,010	
Redução de elevação de base de língua	7	77,8	2	22,2	9	31	20	69	0,013	9	100	0	0,0	20	69	9	31	0,056	
Secreção em valéculas	4	44,4	5	55,6	0	0,0	29	100	0,001	5	55,6	4	44,4	3	10,3	26	89,7	0,004	
Secreção em recessos piriformes	4	44,4	5	55,6	3	10,3	26	89,7	0,021	7	77,8	2	22,2	5	17,2	24	82,8	0,001	
Adução glótica incompleta	5	55,6	4	44,4	9	31	20	69	0,183	7	77,8	2	22,2	18	62,1	11	37,9	0,386	
Redução da elevação laríngea	5	55,6	4	44,4	7	24,1	22	75,9	0,076	6	66,7	3	33,3	14	48,3	15	51,7	0,334	
Retardo de esvaziamento																			
Líquido	4	44,4	5	55,6	3	10,3	26	89,7	0,021	6	66,7	3	33,3	5	17,2	24	82,8	0,004	
Pastoso	8	88,9	1	11,1	11	37,9	18	62,1	0,008	9	100	0	0,0	15	51,7	14	48,3	0,009	
Sólido	9	100	0	0,0	10	34,5	19	65,5	0,001	9	100	0	0,0	14	48,3	15	51,7	0,006	
Escape precoce																			
Líquido	7	77,8	2	22,2	8	27,6	21	72,4	0,007	7	77,8	2	22,2	12	41,4	17	58,6	0,056	
Pastoso	5	55,6	4	44,4	2	6,9	27	93,1	0,001	5	55,6	4	44,4	1	3,4	28	96,6	0,001	
Sólido	1	11,1	8	88,9	0	0,0	29	100	0,069	5	55,6	4	44,4	1	3,4	28	96,9	0,001	
Acúmulo de resíduo pós-deglutição																			
Líquido	5	55,6	4	44,4	6	20,7	23	79,3	0,044	5	55,6	4	44,4	5	17,2	24	82,8	0,023	
Pastoso	5	55,6	4	44,4	16	55,2	13	44,8	0,984	8	88,9	1	11,1	19	65,5	10	34,5	0,177	
Sólido	5	55,6	4	44,4	12	41,4	17	58,6	0,455	8	88,9	1	11,1	13	44,8	16	55,2	0,020	
Penetração laringeal																			
Líquido	3	33,3	6	66,7	1	3,4	28	96,6	0,011	4	44,4	5	55,6	2	6,9	27	93,1	0,007	
Pastoso	4	44,4	5	55,6	3	10,3	26	89,7	0,021	4	44,4	5	55,6	3	10,3	26	89,7	0,021	
Sólido	3	33,3	6	66,7	0	0,0	29	100	0,001	5	55,6	4	44,4	1	3,4	28	96,6	0,001	
Aspiração traqueal																			
Líquido	2	22,2	7	77,8	1	3,4	28	96,6	0,068	4	44,4	5	55,6	1	3,4	28	96,6	0,001	
Pastoso	0	0,0	9	100	0	0,0	29	100	-	3	33,3	6	66,7	0	0,0	29	100	0,001	
Sólido	1	1,1	8	88,9	0	0,0	29	100	0,069	5	55,6	4	44,4	1	3,4	28	96,6	0,001	
Tosse ineficaz	2	22,2	7	77,8	1	3,4	28	96,6	0,068	4	44,4	5	55,6	2	6,9	27	93,1	0,007	
GEP	5	55,6	4	44,4	1	3,4	28	96,6	0,001	5	55,6	4	44,4	6	20,7	23	79,3	0,044	
BiPAP	3	33,3	6	66,7	8	27,6	21	72,4	0,740	4	44,4	5	55,6	15	51,7	14	48,3	0,703	

Dados expressos em frequência absoluta (N) e frequência relativa (%) comparados através do teste Qui-quadrado de Pearson.

Presença de sensibilidade laringeal e faríngea e ausência de quadros de pneumonia aspirativa em PBP e ELA (T1 e T2) em 100% dos casos.

Observa-se, na tabela 9, uma maior frequência dos distúrbios da deglutição, na admissão do seguimento, quanto a fasciculação de língua (100% vs 72,4%; $p=0,001$), oclusão incompleta de véu (33,3% vs 3,4%; $p=0,011$), redução de elevação de base de língua (77,8% vs 31,0%; $p=0,013$), secreção em valéculas (44,4% vs 0,0%; $p=0,001$) e secreção em recessos piriformes (44,4% vs 10,3%; $p=0,021$) em pacientes do grupo com PBP quando comparados aos pacientes do grupo com ELA, o mesmo ocorrendo ao final do seguimento para fasciculação de língua (100% vs 86,2%; $p=0,024$), oclusão incompleta de véu (55,6% vs 3,8%; $p=0,010$), secreção em valéculas (55,6% vs 10,3%; $p=0,004$) e secreção em recessos piriformes (77,8% vs 17,2%; $p=0,001$).

O comportamento de retardo de esvaziamento em T1 para líquido (44,4% vs 10,3%; $p=0,021$), pastoso (88,9% vs 37,9%; $p=0,008$) e sólido (100% vs 34,5%; $p=0,001$) foi semelhante para T2 em líquido (66,7% vs 17,2%; $p=0,004$), pastoso (100% vs 51,7%; $p=0,009$) e sólido (100% vs 48,3%; $p=0,006$), sendo mais freqüente para os pacientes do grupo com PBP quando comparado ao grupo com ELA. A freqüência de escape precoce para líquido (77,8% vs 27,6%; $p=0,007$) e pastoso (55,6% vs 6,9%; $p=0,001$) foi maior no grupo com PBP quando comparado ao grupo com ELA em T1, repetindo-se em T2 para escape precoce de pastoso e sólido (55,6% vs 3,4%; $p=0,001$).

Em relação ao acúmulo de resíduo pós-deglutição verifica-se que para líquido o grupo PBP obteve maior freqüência quando comparado ao grupo com ELA em T1 (55,6% vs 20,7%; $p=0,044$) e T2 (55,6% vs 17,2%; $p=0,023$) o mesmo ocorreu para sólido em T2 (88,9% vs 44,8%; $p=0,020$). A maior freqüência em PBP quando comparado ao grupo com ELA, repete-se para o parâmetro penetração laríngea para líquido (33,3% vs 3,4%; $p=0,011$), pastoso (44,4% vs 10,3%; $p=0,021$) e sólido (33,3% vs 0,0%; $p=0,001$) em T1 assim como para líquido (44,4% vs 6,9%; $p=0,007$), pastoso (44,4% vs 10,3%; $p=0,021$) e sólido (55,6% vs 3,4%; $p=0,001$) em T2 e para aspiração traqueal para líquido (44,4% vs 3,4%; $p=0,001$), pastoso (33,3% vs 0,0%; $p=0,001$) e sólido (55,6% vs 3,4%; $p=0,001$) em T2.

O parâmetro tosse ineficaz foi mais freqüente em PBP que em ELA em T2 (44,4% vs 6,9%; $p=0,007$) e o uso de GEP foi semelhante em T1 (55,6% vs 3,4%; $p=0,001$) e T2 (55,6% vs 20,7%; $p=0,044$).

Tabela 10 – Relação dos distúrbios de deglutição através da videoendoscopia da deglutição e nos cuidados paliativos GEP e BiPAP quando comparado o seguimento inicial dos pacientes e após três meses em pacientes com PBP e ELA

	PBP (N=9)										ELA (N=29)											
	Inalterados					Alterados					Inalterados					Alterados						
	Ausência		Presença			Agravamento		Melhora			Sig p	Ausência		Presença			Agravamento		Melhora			Sig p
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%		N	%	N	%	N	%	N	%			
Fasciculação – língua	0	0,0	9	99,9	0	0,0	0	0,0	1,000	4	13,8	21	72,4	4	13,8	0	0,0	0,125				
Oclusão incompleta de véu	4	44,4	3	33,3	2	22,2	0	0,0	0,500	25	86,2	1	3,4	3	10,3	0	0,0	0,250				
Redução da elevação de base de língua	0	0,0	7	77,8	2	22,2	0	0,0	0,500	8	27,6	8	27,6	12	41,4	1	3,4	0,003				
Secreção em valéculas	4	44,4	4	44,4	1	11,1	0	0,0	1,000	26	89,6	0	0,0	3	10,3	0	0,0	0,250				
Secreção em recessos piriformes	2	22,2	4	44,4	3	33,3	0	0,0	0,250	24	82,7	3	10,3	2	6,9	0	0,0	0,500				
Adução glótica incompleta	2	22,2	5	55,6	2	22,2	0	0,0	0,500	11	37,9	9	31,0	9	31,0	0	0,0	0,004				
Redução da elevação laríngea	2	22,2	4	44,4	2	22,2	1	11,1	1,000	15	51,7	7	24,1	7	24,1	0	0,0	0,016				
Retardo de esvaziamento																						
Líquido	3	33,3	4	44,4	2	22,2	0	0,0	0,500	23	79,3	2	6,9	3	10,3	1	3,4	0,625				
Pastoso	0	0,0	8	88,9	1	11,1	0	0,0	1,000	13	44,8	10	34,4	5	17,2	1	3,4	0,219				
Sólido	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	15	51,7	10	34,4	4	13,8	0	0,0	0,125				
Escape precoce																						
Líquido	2	22,2	7	77,8	0	0,0	0	0,0	1,000	16	55,17	7	24,1	5	17,2	1	3,4	0,219				
Pastoso	4	44,4	5	55,6	0	0,0	0	0,0	1,000	27	93,1	1	3,4	0	0,0	1	3,4	1,000				
Sólido	4	44,4	1	11,1	4	44,4	0	0,0	0,125	28	96,5	0	0,0	1	3,4	0	0,0	1,000				
Acúmulo de resíduos pós-deglutição																						
Líquido	4	44,4	5	55,6	0	0,0	0	0,0	1,000	21	72,4	3	10,3	2	6,9	3	10,3	1,000				
Pastoso	1	11,1	5	55,6	3	33,3	0	0,0	0,250	7	24,1	13	44,8	6	20,7	3	10,3	0,508				
Sólido	1	11,1	5	55,6	3	33,3	0	0,0	0,250	14	48,2	10	34,4	3	10,3	2	6,9	1,000				
Penetração laríngeal																						
Líquido	5	55,6	3	33,3	1	11,1	0	0,0	1,000	27	93,1	1	3,4	1	3,4	0	0,0	1,000				
Pastoso	5	55,6	4	44,4	0	0,0	0	0,0	1,000	24	82,7	1	3,4	2	6,9	2	6,9	1,000				
Sólido	4	44,4	3	33,3	2	22,2	0	0,0	0,500	28	96,5	0	0,0	1	3,4	0	0,0	1,000				
Aspiração traqueal																						
Líquido	5	55,5	2	22,2	2	22,2	0	0,0	0,500	27	93,1	0	0,0	1	3,4	1	3,4	1,000				
Pastoso	6	66,7	0	0,0	3	33,3	0	0,0	0,250	24	82,7	1	3,4	2	6,9	2	6,9	1,000				
Sólido	4	44,4	1	11,1	4	44,4	0	0,0	0,125	28	96,5	0	0,0	1	3,4	0	0,0	1,000				
Tosse ineficaz	5	55,6	2	22,2	2	22,2	0	0,0	0,500	27	93,1	1	3,4	1	3,4	0	0,0	1,000				
GEP	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	(a)	23	79,31	1	3,4	5	17,24	0	0,0	0,063				
BiPAP	5	55,6	3	33,3	1	11,1	0	0,0	1,000	14	48,27	8	27,6	7	24,1	0	0,0	0,016				

(a) não houve variação

Dados expressos em frequência absoluta (n) e frequência relativa (%) comparados através do teste de Mc Nemar.

Quando se analisam os distúrbios da deglutição, no grupo com PBP, ao longo do seguimento observa-se que as variáveis fasciculação de língua, oclusão incompleta de véu (22,2% pioraram; $p=0,500$), redução de elevação de base de língua (22,2% pioraram; $p=0,500$), secreção em valéculas (11,1% pioraram; $p=1,000$), secreção em recessos piriformes (33,3% pioraram; $p=0,250$), adução glótica incompleta (22,2% pioraram; $p=0,500$), retardo de esvaziamento para líquido (22,2% pioraram; $p=0,500$), para pastoso (11,1% pioraram; $p=1,000$), escape precoce para líquido, para pastoso, para sólido (44,4% pioraram; $p=0,125$), acúmulo de resíduo pós-deglutição para líquido, para pastoso e sólido (33,3% pioraram; $p=0,250$), penetração laríngea para líquido (11,1% pioraram $p=1,000$), para pastoso e sólido (22,2% pioraram; $p=0,500$), aspiração de líquido (22,25% pioraram; $p=0,500$), de pastoso (33,3% pioraram; $p=0,250$), de sólido (44,4% pioraram; $p=0,125$), tosse ineficaz (22,2% pioraram; $p=0,500$) e uso de BiPAP (11,1% pioraram; $p=1,000$) não apresentaram variação significativa.

Também não houve variação quanto à redução da elevação laríngea (11,1% pioraram e 22,2% melhoraram; $p=1,000$). No grupo com ELA, ao longo do seguimento, verificam-se que as variáveis redução de elevação de base de língua (41,4% pioraram; $p=0,003$), adução glótica incompleta (31,00% pioraram; $p=0,004$), uso de BiPAP (24,1% pioraram; $p=0,016$) e redução da elevação laríngea (24,1% pioraram; $p=0,016$) apresentaram variação significativa.

No entanto os parâmetros fasciculação de língua (13,8% pioraram; $p=0,125$), oclusão incompleta de véu (10,3% pioraram; $p=0,250$), secreção em valéculas (10,3% pioraram; $p=0,250$), secreção em recessos piriformes (6,9% pioraram; $p=0,500$), retardo de esvaziamento para líquido (10,3% pioraram; $p=0,625$), para pastoso (17,2% pioraram; $p=0,219$), para sólido (13,8% pioraram; $p=0,125$), escape precoce para líquido (17,2% pioraram; $p=0,219$), para pastoso (3,4% melhoraram; $p=1,000$), para sólido (3,4% pioraram; $p=1,000$), acúmulo de resíduo pós-deglutição para líquido (10,3% melhoraram; $p=1,000$), para pastoso (10,3% melhoraram; $p=1,000$), para sólido (10,3% pioraram; $p=1,000$), penetração laríngea para líquido (3,4% pioraram $p=1,000$), para pastoso (6,9% pioraram; $p=1,000$), para sólido (3,4% pioraram; $p=1,000$), aspiração de líquido (3,4% melhoraram e 3,4% pioraram; $p=1,000$), de pastoso (6,9% pioraram; $p=1,000$), de sólido (3,4% pioraram; $p=1,000$), tosse ineficaz (3,4% pioraram; $p=1,000$) e uso de GEP (17,24% pioraram; $p=0,063$) não apresentaram variação significativa ao longo do seguimento no grupo com ELA.

Tabela 11 – Avaliação das medidas de Pressão Inspiratória (PI), Pressão Expiratória (PE) e Capacidade Vital (CV), quando comparado PBP (vs) ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2)

	T1			T2		
	PBP	ELA	Significância	PBP	ELA	Significância
	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p
PI Ideal	77,6 (74,2-84,0)	83,0 (79,1-98,8)	2,870	77,9 (74,2-84,0)	83,1 (79,1-99,5)	2,430
PI _{máx}	24 (18-30)	30 (18-36)	1,720	12 (6-18)	18 (12-30)	1,610
	Média ± DP	Média ± DP	p	Média ± DP	Média ± DP	p
PE Ideal	92,5 ± 19,8	105,0 ± 20,6	0,117	92,5 ± 19,8	104,9 ± 20,6	0,118
PE _{máx}	29,3 ± 11,7	47,7 ± 23,8	0,033	23,3 ± 11,7	41,6 ± 23,0	0,029
CV Ideal	3,5 ± 0,5	3,6 ± 0,7	0,626	3,5 ± 0,5	3,6 ± 0,7	0,625
CV	2,2 ± 0,7	2,3 ± 0,8	0,914	1,8 ± 1,1	2,0 ± 0,9	0,533

Dados expressos em Mediana e Percentis (comparados através do teste de Mann-Whitney) ou em média ± desvio padrão (comparados através do teste-t não pareado), conforme aderência à curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

O comportamento da PI_{máx} entre os pacientes do grupo PBP e ELA foi semelhante, na admissão do seguimento (24 vs 30; n.s.) como também ao final deste (12 vs 18; n.s.). O mesmo ocorrendo com a PE_{máx}, na admissão (29,3 vs 47,7; n.s.) e no final do acompanhamento (23,3 vs 41,6; n.s.). De maneira semelhante comportou-se a CV, no primeiro momento da avaliação (2,2 vs 2,3; n.s.) quando comparado ao segundo (1,8 vs 2,0; n.s.).

Tabela 12 – Avaliação das medidas de Pressão Inspiratória (PI), Pressão Expiratória (PE) e Capacidade Vital (CV), quando comparado o seguimento inicial dos pacientes (T1) e após três meses (T2) em pacientes com PBP e ELA

	PBP			ELA		
	T1	T2	Significância	T1	T2	Significância
	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p	Mediana (25-75)	Mediana (25-75)	p
PI Ideal	77,6 (74,2-84,0)	77,9 (74,2-84,0)	0,068	83,0 (79,1-98,8)	83,1 (79,1-99,5)	0,948
PI _{máx}	24 (18-30)	12 (6-18)	0,055	30 (18-36)	18 (12-30)	0,001
	Média ± DP	Média ± DP	p	Média ± DP	Média ± DP	p
PE Ideal	92,5 ± 19,8	92,5 ± 19,8	1,000	105,0 ± 20,6	104,9 ± 20,6	0,083
PE _{máx}	29,3 ± 11,7	23,3 ± 11,7	0,081	47,7 ± 23,8	41,6 ± 23,0	0,018
CV Ideal	3,5 ± 0,5	3,5 ± 0,5	1,000	3,6 ± 0,7	3,6 ± 0,7	1,000
CV	2,2 ± 0,7	1,8 ± 1,1	0,018	2,3 ± 0,8	2,0 ± 0,9	0,001

Dados expressos em Mediana e Percentis (através do teste de Wilcoxon) ou em média ± desvio padrão (através do teste t pareado), conforme aderência a curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

Quando se analisa a PI_{máx}, no grupo PBP, ao longo do seguimento observa-se que não houve variação (24 vs 12; p=0,055). Também não houve variação, ao longo do seguimento, no grupo com PBP, para PE_{máx} (29,3 vs 23,3; p=0,081). No entanto, para CV verifica-se a presença de variação (2,2 vs 1,8; p=0,018). Por sua vez, no grupo com ELA houve variação, ao longo do seguimento, para PI_{máx} (30 vs 18; p=0,001), PE_{máx} (47,7 vs 41,6; p=0,018) e CV (2,3 vs 2,03; p=0,001).

Tabela 13 – Avaliação das medidas antropométricas (peso, circunferência do braço, dobra cutânea tricipital, índice de massa corporal e escore), quando comparado PBP (vs) ELA no início do acompanhamento (T1) e após três meses (T2)

	T1			T2		
	PBP	ELA	Significância	PBP	ELA	Significância
	Média ± DP	Média ± DP	p	Média ± DP	Média ± DP	p
Peso (kg)	67,4 ± 13,0	65,4 ± 12,2	0,681	66,5 ± 13,1	64,3 ± 11,0	0,617
Peso (%)	107,7 ± 16,5	104,4 ± 14,2	0,564	107,1 ± 19,3	103,6 ± 14,3	0,556
CB (cm)	27,8 ± 6,4	26,7 ± 3,9	0,561	28,3 ± 4,9	26,7 ± 3,6	0,297
CB (%)	90,7 ± 20,7	86,7 ± 12,5	0,489	93,0 ± 16,9	87,1 ± 11,8	0,251
DCT (cm)	13,1 ± 5,95	13,2 ± 7,1	0,956	13,0 ± 5,92	12,9 ± 6,3	0,971
DCT (%)	76,5 ± 41,9	88,1 ± 40,6	0,464	75,9 ± 35,7	87,2 ± 36,9	0,424
IMC (valor)	24,0 ± 4,5	23,7 ± 3,8	0,857	24,0 ± 4,9	23,4 ± 3,8	0,681
EN (valor)	91,5 ± 23,3	92,9 ± 19,0	0,854	93,9 ± 21,2	92,6 ± 17,9	0,855

Legenda: CB: Circunferência do braço; DCT: Dobra cutânea tricipital; IMC: Índice de massa corporal; EN: Escore nutricional

Dados expressos em média ± desvio padrão (comparados através do teste-t não pareado), conforme aderência a curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

O comportamento do peso entre os pacientes do grupo PBP e ELA foi semelhante, na admissão do seguimento (67,4 vs 65,4; n.s.) como também ao final deste (66,5 vs 64,3; n.s.). O mesmo ocorrendo com a CB, na admissão (27,8 vs 26,7; n.s.) e no final do acompanhamento (28,3 vs 26,7; n.s.). De maneira semelhante comportou-se a DCT, no primeiro momento da avaliação (13,1 vs 13,2; n.s.) quando comparado ao segundo (13,0 vs 12,9; n.s.), o IMC no início (24,0 vs 23,7; n.s.), e no final (24,0 vs 23,4; n.s.), e o EN na admissão (91,5 vs 92,9; n.s.), e no final (93,9 vs 92,6; n.s.).

Tabela 14 – Avaliação das medidas antropométricas (peso, circunferência do braço, dobra cutânea tricípital, índice de massa corporal e escore), quando comparado o seguimento inicial dos pacientes (T1) e após três meses (T2) em pacientes com PBP e ELA

	PBP			ELA		
	T1	T2	Significância	T1	T2	Significância
	Média ± DP	Média ± DP	p	Média ± DP	Média ± DP	p
Peso	67,4 ± 13,0	66,5 ± 13,1	0,374	65,4 ± 12,2	64,3 ± 11,0	0,153
Peso (%)	107,7 ± 16,5	107,1 ± 19,3	0,755	104,4 ± 14,2	103,6 ± 14,3	0,527
CB	27,8 ± 6,4	28,3 ± 4,9	0,671	26,7 ± 3,9	26,7 ± 3,6	0,935
CB (%)	90,7 ± 20,7	93,0 ± 16,9	0,585	86,7 ± 12,5	87,1 ± 11,8	0,794
DCT	13,1 ± 5,95	13,0 ± 5,92	0,824	13,2 ± 7,1	12,9 ± 6,3	0,456
DCT (%)	76,5 ± 41,9	75,9 ± 35,7	0,866	88,1 ± 40,6	87,2 ± 36,9	0,766
IMC valor	24,0 ± 4,5	24,0 ± 4,9	0,843	23,7 ± 3,8	23,4 ± 3,8	0,116
EN valor	91,5 ± 23,3	93,9 ± 21,2	0,455	92,9 ± 19,0	92,6 ± 17,9	0,680

Legenda: CB: Circunferência do braço; DCT: Dobra cutânea tricípital; IMC: Índice de massa corporal; EN: Escore nutricional

Dados expressos em média ± desvio padrão (através do teste t pareado), conforme aderência a curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

Quando se analisa o peso, no grupo PBP, ao longo do seguimento observa-se que não houve variação (67,4 vs 66,5; n.s.).

Também não houve variação, ao longo do seguimento, no grupo com PBP, para CB (27,8 vs 28,3; n.s.), para DCT (13,1 vs 13,0; n.s.), para IMC (24,0 vs 24,0; n.s.), e para o EN (91,5 vs 93,9; n.s.). O mesmo ocorrendo, no grupo com ELA ao longo do seguimento para peso (65,4 vs 64,3; n.s.), para CB (26,7 vs 26,7; n.s.), para DCT (13,2 vs 12,9; n.s.), para IMC (23,7 vs 23,4; n.s.), e para o EN (92,9 vs 92,6; n.s.).

Tabela 15 – Avaliação do peso e parâmetros respiratórios quando comparados quanto a presença e ausência de parâmetros da VED e uso de GEP e BiPAP, em pacientes com **Paralisia Bulbar Progressiva**, na primeira avaliação

		Peso		CV		PEmáx		Plmáx	
		Média ± DP	p	Média ± DP	p	Média ± DP	p	Mediana (25-75)	p
Retardo de esvaziamento	Ausente (N=0)		(a)	(0)	(a)	(0)	(a)	(a)	(a)
	Presente (N=9)	91,54 ± 23,36		2,29 ± 0,79		29,33 ± 11,79		30 (24-36)	
Escape precoce	Ausente (N=2)	(a)	(a)	(a)	(a)	33,00 ± 4,24	(a)	(a)	(a)
	Presente (N=7)	89,92 ± 26,43		2,03 ± 0,59		28,29 ± 13,29		30 (18-30)	
Acúmulo de resíduo pós- deglutição	Ausente (N=1)	(a)	(a)	(a)	(a)	36,00	(a)	(a)	(a)
	Presente (N=8)	89,98 ± 24,47		2,10 ± 0,58		28,50 ± 12,32		30 (21-30)	
Penetração laringeal	Ausente (N=5)	100,8 ± 21,54	0,202	2,78 ± 0,61	0,023	34,80 ± 11,54	0,125	36 (30-48)	1,000
	Presente (N=4)	79,97 ± 22,70		1,68 ± 0,50		22,50 ± 9,00		36 (25,5-64,5)	
Aspiração traqueal	Ausente (N=4)	106,1 ± 20,72	0,093	2,93 ± 0,60	0,016	39,00 ± 7,75	0,014	36 (21-60)	0,413
	Presente (N=5)	79,88 ± 19,66		1,78 ± 0,49		21,60 ± 8,05		30 (24-30)	
GEP	Ausente (N=4)	106,1 ± 20,72	0,093	2,93 ± 0,60	0,016	39,00 ± 7,75	0,014	36 (21-60)	0,413
	Presente (N=5)	79,88 ± 19,66		1,78 ± 0,49		21,60 ± 8,05		30 (24-30)	
BiPAP	Ausente (N=6)	95,9 ± 22,65	0,463	2,65 ± 0,63	0,040	34,00 ± 10,51	0,092	30 (18-48)	(a)
	Presente (N=3)	82,76 ± 26,95		1,57 ± 0,55		20,00 ± 9,17		(a)	

(a): Tamanho insuficiente da amostra.

Dados expressos em Mediana e Percentis (comparados através do teste de Mann-Whitney) ou em Média ± Desvio Padrão (comparados através do teste-t não pareado), conforme aderência a curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

Quando avaliamos o peso na admissão do paciente com PBP quanto a presença ou não de penetração laringeal (79,97 vs 100,8; n.s.), aspiração traqueal (79,88 vs 106,1; n.s.), uso de GEP (79,88 vs 106,1; n.s.) e uso de BiPAP (82,76 vs 95,9; n.s.) não observamos variação significativa.

Assim como quando avaliamos a PImáx quanto a presença ou não de penetração laringeal (36 vs 36; n.s.), aspiração traqueal (30 vs 36; n.s.), e uso de GEP (30 vs 36; n.s.), também não foi observada variação significativa. O mesmo não ocorreu com a CV que se apresentou mais grave no grupo com penetração laríngea (1,68 vs 2,78; $p=0,023$), aspiração traqueal (1,78 vs 2,93; $p=0,016$), uso de GEP (1,78 vs 2,93; $p=0,016$), e uso de BiPAP (1,57 vs 2,65; $p=0,040$).

Quando avaliamos a PEmáx na admissão quanto a presença ou não de penetração laringeal (22,50 vs 34,80;n.s.) e o uso de BiPAP (20,00 vs 34,00; n.s.), não observamos variação significativa. No entanto, quando avaliamos os pacientes quanto a presença ou não de aspiração traqueal (21,60 vs 39,00; $p=0,014$) e uso de GEP (21,60 vs 39,00; $p= 0,014$.) verificamos valores diminuídos significativamente.

Tabela 16 – Avaliação do peso e parâmetros respiratórios quando comparados quanto a presença e ausência de parâmetros da VED e uso de GEP e BiPAP, em pacientes com **Esclerose Lateral Amiotrófica**, na primeira avaliação

		Peso		CV		PEmáx		Plmáx	
		Média ± DP	p	Média ± DP	p	Média ± DP	p	Mediana (25-75)	p
Retardo de esvaziamento	Ausente (N=17)	99,41 ± 16,86	0,027	2,69 ± 0,69	0,005	56,00 ± 26,62	0,023	42 (30-60)	0,049
	Presente (N=12)	83,82 ± 18,74		1,81 ± 0,84		36,00 ± 12,79		30 (25-36)	
Escape precoce	Ausente (N=20)	90,57 ± 20,96	0,321	2,51 ± 0,56	0,189	51,00 ± 20,28	0,278	36 (30-57)	0,981
	Presente (N=9)	98,28 ± 13,24		1,90 ± 1,25		40,44 ± 30,51		36 (30-45)	
Acúmulo de resíduo pós-deglutição	Ausente (N=11)	93,79 ± 14,90	0,859	2,80 ± 0,67	0,017	64,18 ± 29,15	0,014	48 (36-72)	0,032
	Presente (N=18)	92,48 ± 21,54		2,03 ± 0,85		37,67 ± 12,49		30 (28,5-42)	
Penetração laringeal	Ausente (N=25)	96,70 ± 16,51	0,005	2,28 ± 0,91	0,541	48,64 ± 25,24	0,614	36 (30-48)	0,976
	Presente (N=4)	69,17 ± 17,78		2,58 ± 0,43		42,00 ± 12,96		36 (25,5-64,5)	
Aspiração traqueal	Ausente (N=27)	93,54 ± 19,45	(a)	2,39 ± 0,85	(a)	48,15 ± 24,66	(a)	36 (30-48)	(a)
	Presente (N=2)	(a)		(a)		(a)		(a)	
GEP	Ausente (N=28)	92,58 ± 19,25	(a)	2,37 ± 0,83	(a)	48,79 ± 23,60	(a)	36 (30-48)	(a)
	Presente (N=1)	(a)		(a)		(a)		(a)	
BiPAP	Ausente (N=21)	91,0 ± 19,36	0,383	2,65 ± 0,57	0,001	52,19 ± 25,49	0,103	36 (30-48)	0,237
	Presente (N=8)	98,06 ± 18,26		1,48 ± 0,96		36,00 ± 14,34		30 (30-36)	

(a): Tamanho insuficiente da amostra.

Dados expressos em Mediana e Percentis (comparados através do teste de Mann-Whitney) ou em média \pm desvio padrão (comparados através do teste-t não pareado), conforme aderência a curva normal determinada pelo teste de distância K-S.

Quando avaliamos o peso na admissão do paciente com ELA quanto a presença ou não de retardo de esvaziamento (83,82 vs 99,41; $p=0,027$) e de penetração laringeal (69,17 vs 96,7; $p=0,005$) observamos variação significativa. O mesmo não ocorreu quanto a presença ou não de escape precoce (98,28 vs 90,57; $p=0,321$), acúmulo de resíduo pós-deglutição (92,48 vs 93,79; $p=0,859$.) e uso de BiPAP (98,06 vs 91,0; n.s.).

Ao avaliar a CV no início do seguimento em ELA quanto a presença ou não de retardo de esvaziamento (1,81 vs 2,69 $p=0,005$), de acúmulo de resíduo pós-deglutição (2,03 vs 2,80; $p=0,017$) e uso de BiPAP (1,48 vs 2,65; $p=0,001$) observamos variação significativa. O mesmo não ocorreu quanto a presença ou não de escape precoce (1,90 vs 2,51; n.s.) e penetração laringeal (2,58 vs 2,28; n.s.).

As variáveis PEmáx e Plmáx apresentaram o mesmo comportamento quanto a presença ou não de retardo de esvaziamento, respectivamente, (36 vs 56 $p=0,023$) e (30 vs 42; $p=0,049$) e de acúmulo de resíduo pós-deglutição (37,67 vs 64,18; $p=0,014$) e (30 vs 48; $p=0,032$) com variação significativa. O mesmo não ocorreu quanto a presença ou não de escape precoce (40,44 vs 51,00; n.s.) e (36 vs 36; $p=n.s.$), penetração laringeal (42,00 vs 48,64; $p=0,014$) e (36 vs 36; n.s.) e uso de BiPAP (36,00 vs 52,19; n.s.) e (30 vs 36; n.s.).

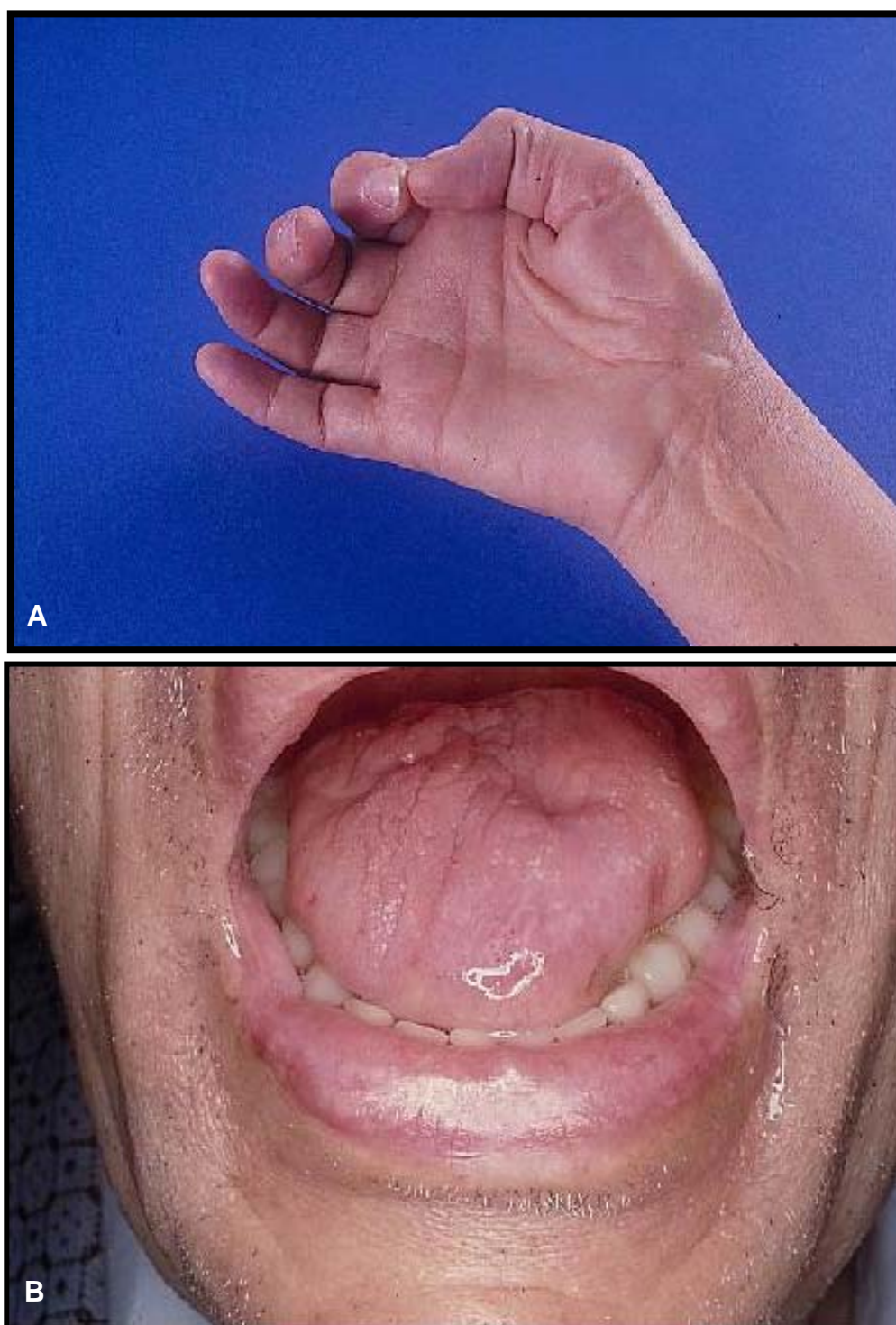
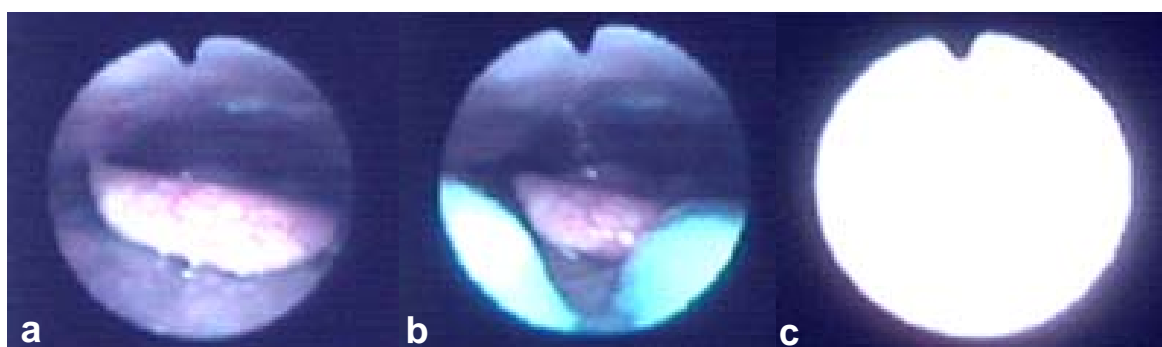
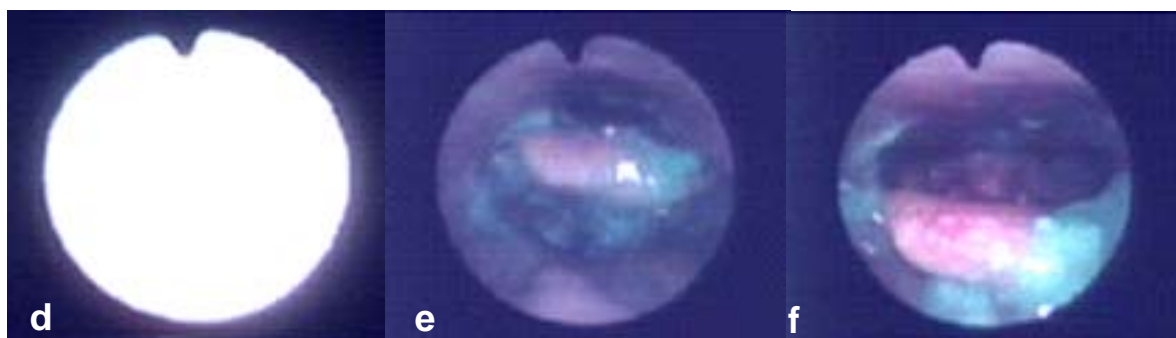


Figura 1 – a) Paciente com esclerose lateral amiotrófica. Início apendicular (atrofia e fraqueza do oponente do polegar). **(b)** paciente com paralisia bulbar progressiva. Início bulbar (atrofia e fraqueza do músculo da língua).



- a) Início de movimentação de base de língua
- b) Primeira vista do bolo alimentar
- c) Início da contração faríngea

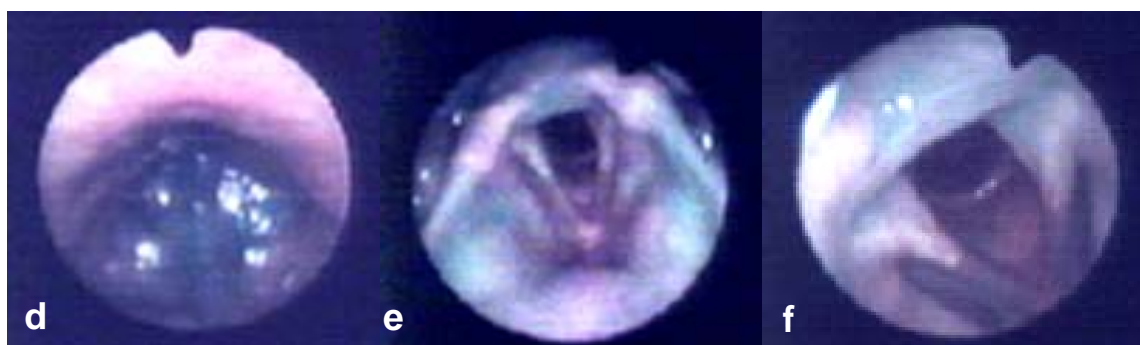


- d) Fim da contração faríngea
- e) Movimento incompleto da epiglote
- f) Resíduo Faríngeo

Figura 2 – Paciente 23 com disfagia moderada e pressão expiratória máxima = 50 cm de água.



- a) Primeira vista do bolo alimentar
- b) Início da contração faríngea
- c) Fim da contração faríngea



- d) Atraso no movimento da epiglote
- e) Penetração laringeal
- f) Aspiração traqueal

Figura 3 – Paciente 20 com disfagia grave. Pressão Expiratória Máxima = 35 cm de água.

4. DISCUSSÃO

O presente estudo da disfagia orofaríngea nos indivíduos com PBP ou ELA mostrou ser capaz de avaliar quais estruturas do sistema estomatognático encontram-se envolvidas e caracterizam as alterações anatômicas e como elas influenciam o processo da deglutição, ou seja, como as alterações nas estruturas orofaciais, laringeais e faríngeais comprometem a dinâmica da deglutição nestes casos.

Por tratar-se de doenças degenerativas e progressivas, procurou-se responder sobre as alterações da dinâmica da deglutição durante a evolução da doença e sobre aspectos diferenciadores entre PBP e ELA, tais como: admissão ao atendimento fonoaudiológico e gravidade dos distúrbios da musculatura ao longo do seguimento do paciente.

Estes achados vêm propiciar uma melhor compreensão sobre as anormalidades encontradas no processo de deglutição, sobre a relação anatomofisiológica entre as vias aéreas e digestivas, sobre a relação disfagia-desnutrição e sobre a indicação de vias alternativas respiratórias e nutricionais nos indivíduos com DNM/ELA.

Os resultados aqui apresentados propiciam importantes implicações nos cuidados da equipe multidisciplinar, justamente por haverem várias áreas de interesse envolvidas na avaliação e tratamento da disfagia orofaríngea.

4.1 Aspectos gerais

O presente estudo representa as principais características epidemiológicas da DNM/ELA. Há predominância da forma clássica, ELA, sobre a forma de início bulbar, PBP (Gubbay et al, 1985; Mitsumoto, 1998; Walling, 1999; Dietrich, 2000; Calia, Annes, 2003).

Ao considerar a forma de manifestação, observa-se um predomínio do sexo masculino sobre o feminino em uma proporção (2:1) na ELA (Gubbay et al, 1985; Tandan, Bradley, 1985; Norris et al, 1993; Walling, 1999; Dietrich et al, 2000). No entanto, na PBP, há uma maior frequência de pacientes do sexo feminino em relação ao sexo masculino, na proporção 1,2:1 em concordância com outros trabalhos publicados (Li et al, 1990; Norris et al, 1993; Eisen et al, 1993).

A idade média no momento do início da doença para a PBP foi de $62,3 \pm 7,9$ anos, superior a idade média encontrada em ELA de $56,4 \pm 14$ anos, dados semelhantes ao de literatura internacional onde a idade de início encontra-se entre 59 e 65 anos (Mackay, 1963; Gubbay et al, 1985; Li et al, 1990; Norris et al, 1993) e a média de início bulbar, PBP, é superior a média de início apendicular, ELA (Li et al, 1990; Norris et al, 1993). No Brasil, a faixa etária com maior prevalência da doença é entre 50 e 60 anos, com média de 52 anos de idade (Dietrich-Neto et al, 2000), mais cedo que o encontrado em literatura e no presente estudo.

Quando os pacientes iniciaram o atendimento fonoaudiológico no setor, verificou-se um longo período de tempo entre o início da doença referido pelo paciente e o início do atendimento fonoaudiológico regular. Tal fato deve-se principalmente a um período de tempo longo, em média onze meses, entre o início dos primeiros sintomas e o diagnóstico correto, sendo maior para as formas de início apendicular, ELA (Oliveira et al, 2000) e também pelo período de espera entre o diagnóstico neurológico e o encaminhamento para as entrevistas iniciais com a equipe de reabilitação.

Verificou-se que os pacientes do grupo com PBP, ao iniciarem o atendimento regular apresentavam média de 17 meses de queixa de alteração na fala, primeira manifestação bulbar evidenciada. Por sua vez, o grupo com ELA, mesmo sendo encaminhado mais tardiamente, por volta de 38 meses do início da doença, devido ao início apendicular, apresentavam alteração bulbar há menos tempo, média de 10,8 meses; não foi encontrado na literatura relato de tempo entre a confirmação do diagnóstico e o encaminhamento para a equipe de reabilitação. Observou-se também que dentre as alterações bulbares a queixa inicial foi manifestada primeiramente pela alteração na voz e fala, disartrofonía (Robert et al, 1999), e somente após aproximadamente seis meses manifestada pela alteração na deglutição, disfagia. Esses achados vêm ao encontro com o trabalho de Strand et al, 1996, ao referir que dificuldades na deglutição começam quando a fala já está bastante comprometida.

Neste estudo, nos pacientes com PBP, a manifestação em membros, atrofia e fraqueza na musculatura apendicular manifestou-se a partir de 13,9 meses de início bulbar. Enquanto nos pacientes com ELA, a fraqueza bulbar manifestou-se a partir de 27,7 meses de início apendicular, mostrando que o aparecimento da progressão do grau de disfagia foi diferente nos grupos estudados, tendo surgido na forma bulbar, PBP, mais precocemente que na forma apendicular, ELA (Mackay, 1963; Campbell, Enderby, 1984; Hardimam, 2000).

4.2 Avaliação clínica fonoaudiológica

4.2.1 Avaliação da musculatura orofacial do sistema estomatognático: língua, lábios, bucinador, mastigatórios e véu.

Durante a avaliação clínica fonoaudiológica, buscou-se identificar possíveis distúrbios na musculatura do sistema estomatognático provocado pelos sintomas progressivos de atrofia, fraqueza e fadiga próprios em doença do neurônio motor e relacioná-los com a progressão da disfagia. Os sintomas iniciais bulbares observados, em ambos os grupos, PBP e ELA, foram atrofia muscular e fraqueza muscular assimétrica. Tanto a fraqueza quanto a atrofia foram inicialmente focais e observadas em pregas vocais, bordas linguais e véu. As fasciculações evidenciaram-se, primeiramente, nas bordas linguais (anterior e lateral), dando a impressão de uma ondulação. A fadigabilidade da musculatura bulbar envolvida também esteve presente desde estágios precoces. Fraqueza, atrofia, fasciculação e fadiga são queixas comumente descritas em outros estudos (Slowie, 1983; Welnetz, 1983; Campbell, Enderby, 1984; Mulder, 1982; Kasarkis, Neville, 1996; Borasio, Voltz, 1997; Desport et al, 1999; Ertekin et al, 2000; Watts, Vanryckeghem, 2001).

Ao analisar o distúrbio de musculatura da língua, principal foco de início da fraqueza muscular para ambos grupos, encontrou-se diferença significativa entre os grupos no primeiro e segundo seguimento. Quando os pacientes foram avaliados ao longo do tempo (3 meses de evolução), a

musculatura da língua apresentou piora significativa no grupo com ELA. Apesar da literatura ser concordante com o comprometimento da musculatura da língua, não encontramos estudos sobre o tempo de evolução necessário para caracterizar a fraqueza progressiva da musculatura, ou sobre comparações entre PBP e ELA. Observou-se neste estudo que no início dos sintomas bulbares, em ambos os grupos, e mesmo em estágios mais leves, a língua apresenta atrofia e fraqueza progressiva causando as primeiras alterações na dinâmica da fase oral preparatória e oral da deglutição, comprometendo o preparo, qualificação, acomodação, propulsão e ejeção da cavidade oral para a faringe (Campbell, Enderby, 1984; Hillel, Miller, 1989; Strand et al, 1996; Watts, Vanryckeghem, 2001; Kawai et al, 2003).

A fasciculação de língua, no grupo com ELA, no primeiro seguimento, não esteve presente em todos os pacientes, mesmo na presença de atrofia e fraqueza muscular. A maior parte do grupo apresentou fasciculação em bordas linguais (58,6%) e poucos pacientes em borda e corpo (13,8%), a alteração foi mais freqüente no segundo seguimento. Todos os pacientes com PBP apresentaram fasciculação de língua já no primeiro seguimento, sendo que 2 (22,2%) com fasciculação apenas nos bordas linguais e 7 (77,8%) em borda e corpo. No segundo seguimento não houve alteração em PBP. Quando os pacientes foram avaliados no início do seguimento, a presença de fasciculação foi fator diferenciador entre o grupo com PBP e ELA, o mesmo ocorrendo, após três meses, ao final do seguimento. O achado concorda com o estudo de Welnetz, 1983, que relata que a língua é freqüentemente a primeira musculatura bulbar a enfraquecer tornando-se enrugada e com pregas, com a presença de fasciculações que se iniciam pelas bordas e progridem para o corpo.

Devido à atrofia, fraqueza e fasciculação progressiva da musculatura da língua os pacientes apresentaram perda de mobilidade e redução de coordenação lingual, dificultando a propulsão de alimentos sólidos (qualificação e força propulsiva) e líquidos (acomodação e controle do bolo) em direção à faringe (Campbell, Enderby, 1984), possibilitando maior risco de aspiração traqueal, principalmente no grupo com PBP, com distúrbios acentuados.

Atrofia e redução de elevação de base de língua (glossoptose) esteve presente, nos pacientes com PBP, na primeira avaliação em 77,8% dos pacientes e em todos na segunda. No grupo com ELA, esteve presente em 31% na primeira avaliação e em 69% na segunda. No início do seguimento a variável presença de atrofia e redução na elevação de base de língua foi diferenciadora entre PBP e ELA. Os pacientes, mesmo os com alteração leve, devido à atrofia e fraqueza da porção anterior da língua, tiveram a transferência posterior do bolo prejudicada, e a atrofia e fraqueza da base de língua prejudicaram a ejeção do bolo semelhantemente ao estudo de disfagia em ELA descrito por Kawai et al em 2003, o qual salienta que a habilidade para a ejeção oral parece ser decisiva para determinar a gravidade de disfagia em ELA.

Ao analisar o grupo com ELA, com média de 10,8 meses de início de comprometimento bulbar e 5,8 meses de queixa de deglutição, além da atrofia e fraqueza da musculatura lingual, encontraram-se, também, alterações leves da musculatura de lábios, bucinador, véu e mastigatórios, demonstrando o início do comprometimento da musculatura responsável pela fase oral preparatória e oral do processo de deglutição e da despressurização da cavidade oral, prejudicando a contenção, manipulação e propulsão oral, uma vez que por ação da pressurização da cavidade oral de anterior para posterior ocorre a transferência do bolo alimentar para a orofaringe (Koch, 1993; Borasio, Voltz, 1997; Ertekin, Aydogdu, 2003; Costa, Monteiro, 2003; Levy et al, 2004; Marchesan, 2004).

No grupo com PBP, com média de 17 meses de início de comprometimento bulbar e 9,3 meses de queixa de deglutição, a classificação leve já não foi a de maior frequência. Muitos se encontravam com alterações de moderado a profundo. A atrofia e fraqueza da musculatura orofacial acentuam-se, causando inabilidade motora para executar a fase oral preparatória e oral da deglutição, dificultando o adequado direcionamento do bolo (Higo et al, 2004).

Ao analisar os distúrbios de musculatura de lábios, bucinador, véu e mastigatórios encontrou-se diferença significativa entre os grupos ELA e PBP, em ambos seguimentos. Quando os pacientes foram avaliados ao longo do tempo a musculatura do véu do palato apresentou piora significativa no

grupo com ELA e a musculatura de bucinador no grupo com PBP, caracterizando a fraqueza progressiva da musculatura do sistema estomatognático. Tais dados demonstram que no início dos sintomas bulbares, em estágios mais leves, o véu do palato, assim como a língua, descrita anteriormente, são os primeiros grupos musculares orais a apresentarem uma maior atrofia e fraqueza causando as primeiras alterações na dinâmica da propulsão do bolo e pressurização da cavidade oral (Welnetz, 1983; Campbell, Enderby, 1984; Strand et al, 1996; Kawai et al, 2003; Costa, Monteiro, 2003). Por sua vez, em estágios mais graves, músculos, como o bucinador, que atuam em funções adaptadas, muitas vezes exercendo não só a sua função, mas também, a de grupos vizinhos, orbicular dos lábios e mastigatórios, também se atrofiam, provocando profunda alteração na dinâmica da deglutição já comprometida.

Quando os pacientes do grupo com ELA foram avaliados no início dos sintomas bulbares, observou-se que a fraqueza foi encontrada em alguns músculos específicos, sendo que em outros grupos não se evidenciou a presença de desnervação, sendo que os músculos não comprometidos acabavam por sofrer adaptações funcionais para auxiliar a função dos músculos comprometidos, assim como no estudo de Mulder (1982).

O fato dos pacientes com ELA iniciarem o atendimento fonoaudiológico com alterações leves demonstra que estão mais sensibilizados a possíveis alterações bulbares no decorrer da evolução da doença, apresentam percepção mais aguçada de alterações musculares do sistema estomatognático e valorizam mais as queixas, chegando menos agravados. Tal fato reflete positivamente na tomada de condutas terapêuticas, pois permite a realização de adaptações musculares e uma melhor reorganização das fases da deglutição. No entanto, os pacientes com PBP, por apresentarem justamente o foco inicial bulbar, chegaram com a musculatura estomatognática mais comprometida, pela própria dificuldade em realizar precocemente o diagnóstico neurológico, retardando o atendimento fonoaudiológico. A fraqueza bulbar encontrou-se generalizada e agravada. Todos os pacientes iniciaram o atendimento após um ano de comprometimento

bulbar, sendo que o grupo apresentou média de 17 meses para o início do atendimento regular, sendo necessário adotar, imediatamente, medidas paliativas, como BiPAP e Gastrostomia Endoscópica Percutânea, GEP (Chio et al, 1999; Miller et al, 1999; Desport et al, 2000; Silani, 2000; Albert et al, 2001; Mitsumoto et al, 2003) . O impacto é marcante e, muitas vezes, observa-se na prática clínica que a aderência ao tratamento fica prejudicada (Chiappetta, Oda, 2004).

Avaliar a musculatura do sistema estomatognático nos pacientes em estágios precoces, como no grupo com ELA, possibilitou uma melhor compreensão das alterações e a possibilidade de empregar estratégias compensatórias apesar do decréscimo progressivo da função motora orofacial.

4.2.2 Avaliação clínica da disfagia

A deglutição é uma atividade neuromuscular complexa que envolve muitas estruturas numa seqüência altamente coordenada resultando na propulsão do bolo alimentar da cavidade oral ao estômago, alterações anatomofuncionais destas estruturas podem provocar disfagia (Miller, 1982; Koch, 1993; Kahrilas, 1994; Broussard, Altschuler, 2000a; Schindler, Kelly, 2002; Ertekin, Aydogdu, 2003; Marchesan, 2004).

Após a avaliação clínica do sistema estomatognático, classificou-se a gravidade dos distúrbios da deglutição. Por ser a DNM/ELA progressiva e degenerativa, encontra-se na literatura propostas de classificação de acordo com a gravidade e evolução dos sintomas (David, 1985; Hillel, Miller, 1989; Strand, 1996; Chiappetta, Oda, 2001; Ertekin et al, 2000). O conhecimento da gravidade auxilia não só no diagnóstico, mas principalmente no prognóstico e condutas terapêuticas.

A causa da disfagia orofaríngea em DNM/ELA tem sido foco de interesse de pesquisadores nos últimos anos (Hillel, Miller, 1989; Strand, 1996; Kawai et al, 2003; Chiappetta et al, 2003). No entanto, a sua progressão e relação entre a forma clássica, ELA, e a forma bulbar, PBP, ainda é pouco conhecida (Higo et al, 2004). Desta maneira, procurou-se no presente estudo

elucidar quais variáveis poderiam corroborar a progressão da disfagia após o início do comprometimento bulbar. Os achados mostram uma maior gravidade de distúrbios da deglutição nos pacientes com PBP, onde verificamos um maior grau de comprometimento da musculatura do sistema estomatognático, com alteração em toda fase oral preparatória e oral, sendo, tal comprometimento, tempo-dependente, uma vez que foi o grupo com maior tempo referido de queixa bulbar. Tais achados concordam com os estudos que consideram a deglutição como um processo dinâmico, uma série de eventos inter-relacionados e complexos (Costa et al, 1993; Kahrilas, 1994; Logemann, 1998).

Desta forma, em estágios precoces a manifestação clínica mais evidente das fases oral preparatória e oral em pacientes com DNM/ELA é o atraso no transporte oral (McGuirt, Blalock, 1980; Schindler, Kelly, 2002; Kawai et al, 2003).

Por sua vez, no decorrer da evolução da doença o distúrbio neuromuscular acentuado de véu, lábios, bucinador e mastigatórios associados à fraqueza e fadiga lingual evidenciaram manifestações clínicas como: escape de ar nasal, escape extra oral, dificuldades para abrir e fechar a boca, limitada capacidade em manipular, formar, conter e propulsionar o bolo alimentar, causando dispersão dentro da cavidade oral e proporcionando ocorrência de resíduo de alimentos e saliva nos sulcos anterior e lateral (Silva, 1999; Hardiman, 2000; Watts, Vanryckeghem, 2001; Costa, Monteiro, 2003, Higo et al, 2004). Observou-se que em estágios avançados de comprometimento das fases oral preparatória e oral, os pacientes apresentaram inabilidade motora na qualificação, acomodação, propulsão e ejeção do bolo alimentar (Campbell, Enderby, 1984; Kawai et al, 2003; Higo et al, 2004).

Verifica-se que ao avaliar a deglutição dos pacientes no primeiro seguimento as deglutições de saliva, líquidos, pastosos e sólidos foram diferenciadoras entre PBP e ELA, provavelmente devido ao tempo referido de início de comprometimento bulbar; o mesmo ocorrendo após três meses, ao final do seguimento. Quando os pacientes foram avaliados ao longo do tempo, a deglutição para líquido e pastoso em PBP e a deglutição para saliva, líquido e sólido em ELA, apresentaram piora significativa caracterizando a dificuldade

progressiva com a consistência líquida durante toda a evolução da doença, desde alterações leves da musculatura do sistema estomatognático. Tais achados concordam com os descritos na literatura: uma reduzida coordenação da musculatura oral, principalmente anterior da língua, acarreta disfagia para líquidos e a redução da elevação da língua, devido a fraqueza da musculatura posterior da língua, acarreta piora na deglutição de sólidos (Campbell, Enderby, 1984; Logemann, 1998; Hardiman, 2000; Ertekin et al, 2000; Kawai et al, 2003). Desta forma, os pacientes com ELA, mesmo em estágios iniciais, mas já com atrofia e perda de tônus muscular, apresentam piora significativa com a consistência líquida e sólida (Hardiman, 2000; Ertekin et al, 2000; Higo et al, 2004). A progressiva fraqueza da musculatura bulbar piora, mesmo em casos graves, como na PBP, a deglutição para a consistência pastosa (Chiappetta, Oda, 2004). Através do conhecimento da motricidade orofacial e do raciocínio clínico miofuncional durante a evolução da doença, pode-se programar a tomada de condutas terapêuticas para cada estágio e propor as adaptações ou compensações necessárias.

Durante o estudo, para melhor avaliar a eficiência da fase oral preparatória e oral da deglutição, optou-se pela videoendoscopia da deglutição como método complementar para avaliação da fase faríngea. Embora alterações da fase faríngea sejam percebidas durante a avaliação clínica fonoaudiológica, através de sinais sugestivos, como as alterações da qualidade vocal (rouca, soprosa e “úmida”), presença de pigarro, tosse, engasgos, redução e demora para elevação laríngea e incoordenação respiração-deglutição, a avaliação da fase faríngea através da endoscopia possibilitou uma melhor compreensão da dinâmica da deglutição pela equipe, pacientes e familiares que tiveram a possibilidade de analisar e discutir os eventos, gravados em fita, auxiliando o planejamento terapêutico e a tomada de condutas, trazendo maior conscientização e aderência ao tratamento (Ranieri, 1996; Chiappetta, 1999; Oda, 2002).

4.3 Videoendoscopia da deglutição (VED)

Pela videoendoscopia da deglutição (VED), verifica-se que ao analisar a oclusão incompleta de véu encontra-se diferença significativa entre os grupos no primeiro e segundo seguimento, embora não ocorra piora significativa após 3 meses de evolução para ambos grupos, sendo o grupo com PBP o mais comprometido. De acordo com estudos da literatura (Matsuya et al, 1974; Arévalo, 1994) o fechamento velofaríngeo é diferente para as situações de sopro, fonação e deglutição.

Pacientes com DNM/ELA com comprometimento bulbar freqüentemente não possuem pressão orofaríngea suficiente para causar refluxo apesar da fraqueza de véu, justificando a diferença clínica observada na função de fonação com a presença de escape de ar nasal, e deglutição com ausência de refluxo nasal da amostra, como relatado nos estudos de Hillel e Miller, 1989, onde menos de 5% dos pacientes apresentaram refluxo nasal e no estudo de Leder et al, 2004, em que 47% dos pacientes apresentaram incompetência velofaríngea, mas nenhum com refluxo nasal.

No grupo com PBP, verifica-se uma maior freqüência de pacientes com presença de secreção em base de língua, recessos piriformes e valécula quando comparado ao grupo com ELA, sendo que ambos evoluem com piora. Quando os pacientes foram avaliados no início do seguimento, a presença de secreção espessa em base de língua, valécula e recessos piriformes foi fator diferenciador entre o grupo com PBP e ELA, o mesmo ocorrendo em valécula e recessos piriformes, após três meses, ao final do seguimento. Quando os pacientes foram avaliados ao longo do tempo, apenas o acúmulo de secreção em base de língua no grupo com ELA apresenta significância. Este evento significativo coincide com o comprometimento bulbar próximo a 12 meses e é decorrente da combinação de alterações na fase oral, associada à fraqueza das paredes faríngeas e base de língua e redução na freqüência de deglutições espontâneas (Murray et al, 1996; Logemann, 1998; Kawai et al, 2003). Durante o presente estudo observa-se que os indivíduos, mesmo antes de iniciar a deglutição, apresentam algum acúmulo de secreção espessa em recessos piriformes, base de língua e valécula. Em indivíduos normais, a deglutição a

seco, com esforço, rapidamente limpa tais estruturas. No entanto, além de deglutições com esforço a seco, os pacientes com DNM/ELA necessitam de deglutições múltiplas para clarear essas regiões. O acúmulo de secreção é uma das queixas que mais incomodam os pacientes, sendo que se a quantidade acumulada aumenta, eleva-se o risco de aspiração traqueal e, por conseqüência, o risco de pneumonia (Howard et al, 1989). Presença de secreção espessa na região orofaríngea é comumente descrita na literatura em pacientes com DNM/ELA (Campbell, Enderby, 1984; Murray et al, 1996).

Verifica-se alta freqüência de pacientes com adução glótica incompleta evoluindo para piora em ambos os grupos, sendo a maior freqüência encontrada no grupo com PBP. Tal fator não foi diferenciador entre os dois grupos nos dois seguimentos, mas apresentou significância durante a evolução da doença no grupo ELA, demonstrando perda progressiva desde o estágio precoce da doença. Os principais achados laríngeos observados nos pacientes foram: fenda fusiforme ântero-posterior, fenda fusiforme ântero-posterior com constrição supraglótica medial e/ou ântero-posterior, paresia ou paralisia de prega vocal unilateral, ou bilateral assimétrica e constrição medial de pregas vestibulares. A literatura concorda que a mais importante proteção da via aérea durante a fase faríngea é o fechamento completo e automático da glote durante a deglutição (Koch, 1993; Marchesan, 1999) uma vez que a competência glótica é necessária para elevar a pressão subglótica preparatória para a tosse e prevenir a reaspiração de alimentos estranhos que devem ser expelidos (Welnetz, 1983; Shaker et al, 2001).

Em indivíduos normais, quando ocorre o disparo da deglutição faríngea, a laringe eleva-se e anterioriza-se, como um componente de proteção da via aérea. Tal movimento é realizado por contrações dos músculos supra-hióideos, como miloióideo, geniohióideo, digástrico além do tiro-hióideo (Miller, 1982; Logemann, 1998; Marchesan, 1999; Ertekin et al, 2000). Durante a deglutição, a laringe eleva-se aproximadamente 2cm em adultos jovens (Jacob et al, 1989; Logemann, 1998). No presente estudo, a elevação laríngea durante a deglutição encontrou-se prejudicada, em ambos os grupos. Observou-se, em decorrência, a permanência de resíduos alimentares na região laríngea após a deglutição, sofrendo o risco de ser aspirado durante período inspiratório seguinte à deglutição (Logemann, 1998).

A presença de redução laríngea não foi fator diferenciador entre os dois grupos, mas apresentou significância durante a evolução da doença no grupo ELA, passando de 24,1% para 48,3% dos pacientes, demonstrando alteração progressiva significativa com aproximadamente 12 meses de evolução de comprometimento bulbar. Observou-se ainda que houve um atraso no movimento de epiglote, associado à redução de elevação laríngea, no grupo com PBP. Anormalidades na elevação da laringe em pacientes com ELA têm sido descritas (Ertekin et al, 2000; Watts, Vanryckeghem, 2001; Tiago et al, 2003).

Os eventos sincronizados entre as fases da deglutição culminam com a proteção completa da via aérea, que ocorre com a elevação da laringe, adução vestibular e adução das pregas vocais, associado à inervação sensorial da região laringofaríngea. Tais eventos são responsáveis por mecanismos protetores das vias aéreas contra a aspiração durante a deglutição e envolvem uma interação entre o trato respiratório e digestório (Shaker et al, 1993; Macedo, 2004). Assim, podemos supor que ambos grupos estariam expostos a uma menor proteção de vias aéreas e a uma incoordenação entre as vias aérea e digestiva.

Através do estudo dinâmico da deglutição por VED, observou-se a presença de resíduos na faringe, determinada pela redução da força propulsora da língua e o retardo de esvaziamento, devido ao aumento no tempo de transporte do bolo na fase orofaríngea (Macedo, 2004).

No grupo com PBP, verifica-se uma maior frequência de retardo de esvaziamento para sólidos, seguido de pastosos e líquidos, com piora no segundo seguimento. No grupo com ELA, verifica-se uma maior frequência para a consistência pastosa, seguida da sólida e líquida, e também com piora no segundo seguimento. Quando os pacientes foram avaliados no primeiro e no segundo seguimento, o parâmetro retardo de esvaziamento foi fator diferenciador entre o grupo com PBP e ELA para as três consistências, sendo mais freqüente no grupo com PBP. Tal fato demonstra que com a evolução das alterações bulbares ocorre uma redução progressiva no trânsito oral do bolo com a presença de retardo de esvaziamento, sendo mais claramente observado em alimentos mais consistentes (pastosos e sólidos) que necessitam de maior força propulsiva (Logemann, 1998; Chiappetta, Oda, 2004).

Velocidade e coordenação de movimentos linguais são fatores críticos que podem ser avaliados durante a VED. Durante o exame pode-se observar simetria e controle da propulsão posterior da língua, como a língua ejeta o alimento em direção a hipofaringe, se ocorre escape precoce, hesitação e esforço excessivo antes da propulsão efetiva do bolo, assim como acúmulo de resíduos pós-deglutição (Langmore, 2001). Um dos importantes achados na disfagia em DNM/ELA é a dificuldade no disparo da fase faríngea da deglutição, este atraso está relacionado à fraqueza da língua e músculos submandibulares (Ertekin et al, 2000).

Como consequência do comprometimento dos mecanismos protetores da deglutição nos grupos em estudo pode-se observar a presença de acúmulo de resíduos pós - deglutição, penetração laríngea e aspiração laringotraqueal (Tiago et al, 2003; Leder et al, 2004). A presença de contraste ou resíduos alimentares que invadem a via aérea, porém, permanece acima do plano das pregas vocais, com ou sem resposta de tosse, é denominada penetração laríngea. A presença de materiais contrastados, ou não, abaixo do plano das pregas vocais, configura a aspiração laringotraqueal (Macedo, 2004).

Em ambos os grupos o parâmetro acúmulo de resíduo pós-deglutição (55,6% em PBP e 55,2% em ELA) foi mais freqüente que a presença de penetração laríngea (44,4% em PBP e 10,3% em ELA), e esta, por sua vez, mais freqüente que a aspiração traqueal (22,2% em PBP e 3,4% em ELA). Verificou-se diferença significativa entre o grupo PBP e ELA, para acúmulo de resíduos pós-deglutição em líquidos e penetração laríngea para todas as consistências. Ao final do estudo, o fator diferenciador entre os grupos foi a presença de acúmulo de resíduo pós-deglutição em sólidos e aspiração nas três consistências. No estudo de Higo et al, 2004, em que foram analisados os aspectos gravidade e forma de manifestação, observou-se que os pacientes bulbares (PBP) apresentaram maior redução da elevação laríngea e aspiração traqueal, quando comparados aos pacientes do grupo apendicular (ELA).

Na primeira avaliação dos pacientes com PBP, a presença de acúmulo de resíduo pós-deglutição foi observada em metade da amostra para contraste líquido, pastoso e sólido, no primeiro seguimento. Permaneceu

inalterada para líquidos e evolui com maior freqüência para contraste pastoso e sólido com maior dificuldade de clareamento mesmo com deglutições múltiplas e de esforço. A penetração laríngea mostrou-se relativamente semelhante para as três consistências. A aspiração traqueal foi mais freqüente em líquidos, seguida de sólidos e pastosos. A aspiração e penetração para líquidos foram decorrentes, principalmente, do escape precoce associado ao atraso no disparo da deglutição faríngea e para pastoso e sólido devido ao acúmulo de resíduos após a deglutição associado à redução da contração faríngea, movimento de base de língua e elevação laríngea. Em ambos os casos, observam-se incoordenação respiração-deglutição. Os achados concordam com os já descritos (Koch, 1993; Logemann, 1998).

No grupo com ELA, mesmo com a presença de alterações bulbares mais leves, observou-se, embora com menor freqüência, acúmulo de resíduo pós-deglutição, sendo mais freqüente para alimentos pastosos e sólidos. A penetração laríngea esteve mais presente na consistência pastosa. A aspiração traqueal, menos freqüente que a encontrada no grupo com PBP, ocorreu para líquidos no primeiro seguimento e para líquidos e sólidos no segundo seguimento. Apesar da penetração laríngea estar mais presente em alimentos pastosos consistentes em estágios leves não foi observada a aspiração traqueal, o que pode demonstrar que mesmo com mecanismos de proteções já alterados houve competência para clarear a via aérea. Observa-se, em ambos grupos, que alimentos que exigem uma praxia lingual adequada, líquidos, ou uma grande força propulsiva, sólidos, são os que apresentam maiores risco de aspiração. Embora a disfagia para líquidos tenha sido mais comum e precoce que para sólidos, a disfagia para sólidos agravou-se durante o curso da doença (Welnetz, 1983; Campbell, Enderby, 1984; Strand et al, 1996; Borasio, Voltz, 1997; Ertekin et al, 2000).

Acúmulo de resíduo pós-deglutição em recessos piriformes é combinado com a presença de resíduo em outras estruturas (valécua, paredes faríngeais) significa um sintoma de disfunção pressórica generalizada da fase faríngea durante a deglutição e não somente de um problema isolado do cricofaríngeo. Disfunções faríngeais generalizadas

incluem redução de movimento de base de língua, parede faríngea e elevação laríngea (Kahrilas, 1994; Logemann, 1998). Neste estudo tais alterações foram encontradas em ambos grupos, PBP e ELA, sendo mais agravadas no grupo com PBP, com maior comprometimento bulbar.

O período de acompanhamento proposto neste estudo demonstrou ser suficiente para presenciar alterações estruturais e funcionais progressivas. Desta forma, as condutas a serem tomadas devem ser principalmente de suporte e adaptativas, uma vez que até o presente momento, nenhuma intervenção mostrou-se capaz de alterar a inexorável progressão da fraqueza muscular (Schindler, Kelly, 2002). As condutas devem priorizar uma melhor compreensão e propriocepção miofuncional do sistema estomatognático, determinando adaptações e modificações dos padrões miofuncionais. A reorganização do sistema estomatognático desde estágios iniciais possibilita ao paciente melhor acompanhamento das perdas funcionais musculares (Chiappetta, Oda, 2004).

Com a progressão da disfagia, as condutas devem ser tomadas paulatinamente, evitando angústia e frustrações, o que prejudica a aderência terapêutica. Em estágios leves priorizamos uma maior conscientização miofuncional. São orientadas refeições mais frequentes e em porções menores e maior atenção à deglutição de líquidos. Com a progressão ensinam-se as manobras facilitadoras e posturais, associadas à modificação da dieta (consistência e viscosidade moderada e elasticidade baixa), sendo necessária a suplementação nutricional. Alimentos secos e/ou duros devem ser evitados, pois apresentam maior dificuldade para qualificação e propulsão, geram fadiga e apresentam risco de aspiração laringotraqueal. Líquidos ralos, como a água, devem ser ingeridos com cuidado e apoio de manobras e, na medida do possível, serem substituídos por líquidos engrossados. Quando a deglutição por via oral deixa de ser segura e não é mais capaz de por si só manter uma ingestão hídrica e protéico-calórica, indicam-se vias alternativas de alimentação, como, por exemplo, a gastrostomia endoscópica percutânea (Mazzini et al, 1995; Strand et al, 1996; Borasio, Voltz, 1997; Miller et al, 1999; Chiappetta, Oda, 2003; Kawai et al, 2003; Chiappetta, Oda, 2004).

Campbell e Enderby (1984) relataram que condutas conservativas, que procuram poupar energia, como posicionar o paciente adequadamente durante as refeições, oferecer o tipo de dieta apropriada à gravidade da disfagia e realizar algumas rotinas e manobras para tornar a deglutição mais segura, podem ser eficazes no aumento da confiança e diminuição da ansiedade.

Para evitar possíveis riscos de aspiração contamos não somente com as condutas terapêuticas, mas também com a presença da sensibilidade laringofaríngea preservada e da eficácia da tosse (Schindler, Kelly, 2002).

Neste estudo, ambos os grupos apresentaram sensibilidade laríngea e faríngea adequadas referindo o toque da ponta do endoscópio. Embora houvesse uma disfunção pressórica orolaringofaríngea progressiva, os reflexos protetivos estiveram presentes em alguns casos exacerbados, diminuindo os riscos de aspiração laringo-traqueal. O reflexo faríngeo e laríngeo exacerbado, evidenciando comprometimento de neurônio motor superior, esteve presente, respectivamente, em indivíduos com ELA e nos indivíduos com PBP. O reflexo em PBP esteve diminuído.

Embora a frequência do grupo com PBP, com maior comprometimento estrutural e funcional e, principalmente respiratório, fosse mais elevada que a do grupo com ELA, o parâmetro tosse ineficaz só foi fator diferenciador entre ELA e PBP no segundo seguimento, concordando com o estudo de Hadjikoutis et al (2000), que mostrou que pacientes com PBP tosse mais, porém apresentam tosse ineficaz. Neste estudo, observou-se que os pacientes que apresentaram aspiração traqueal foram os mesmos em que a tosse ineficaz foi presenciada. A tosse ineficaz foi tão fraca que não foi capaz de mobilizar a secreção laringofaríngea aumentando os riscos de engasgos e aspiração laringo-traqueal, dado semelhante relatado no estudo de Welnetz, em 1983. Durante a evolução da doença, o acúmulo de secreção laringofaríngea e a dificuldade em cuspir ou deglutir é uma das principais queixas referidas pelos pacientes. Se a tosse é eficaz e a deglutição, mesmo com apoio de manobras e postura de cabeça, é segura, torna-se útil associar a fluidificação (umidificação, vaporização e hidratação) com exercícios de

vibração ativos e passivos, pois o paciente é capaz de limpar a região tossindo, cuspidando ou deglutindo. No entanto, se a tosse é ineficaz é necessário aspirar a secreção e realizar a limpeza da cavidade oral. Pode-se também recorrer ao tratamento medicamentoso, com o uso de atropina, hioscina ou amitriptilina. Quando há grande acúmulo de secreção orolaringofaríngea com risco de aspiração laringotraqueal indica-se a traqueostomia (Oliveira et al, 2000; Chiappetta, Oda, 2003).

A VED permitiu observar que as alterações da fase faríngea iniciaram após alterações da fase oral, uma vez que por volta dos 12 meses, em que há o início das manifestações clínicas da fase oral, apenas 3,4% dos pacientes apresentaram aspiração traqueal. Com o agravamento da musculatura bulbar a fase faríngea apresenta maior comprometimento. Por volta dos 20 meses de evolução, 66,7% da amostra apresentaram aspiração traqueal. Através de estudo manométrico, Higo et al, 2002, demonstraram que a pressão da hipofaringe mantém-se aproximadamente até um ano após início da manifestação bulbar e que, portanto, o decréscimo da pressão ocorre primeiramente em orofaringe, para posteriormente ocorrer em hipofaringe.

4.4 Avaliação da função respiratória

A insuficiência respiratória é um sintoma de grande impacto em pacientes com DNM/ELA. Frequentemente, os primeiros sintomas de dispnéia aparecem acompanhados de forte ansiedade (Borasio, Voltz, 1997). A maioria dos óbitos de DNM/ELA é devido a complicações pulmonares de fraqueza muscular respiratória e/ou paralisia bulbar. O óbito por hipóxia devido à paralisia muscular e hipoventilação ocorre mais frequentemente que o óbito por pneumonia (Howard et al, 1989; Tidwell, 1993; Schiffman, Belsh, 1993; Kaplan, Hollander, 1994; Hardiman, 2000; Arnulf et al, 2000; Lyall et al, 2001), principalmente, em pacientes sob cuidados especializados.

Observou-se no nosso estudo que ambos os grupos têm um declínio acentuado dos valores de CV, PImáx e PEmáx em relação aos valores ideais e uma redução no curso da doença, sendo que o grupo com PBP apresentou valores mais reduzidos que o grupo com ELA, demonstrando maior comprometimento respiratório (Berto et al, 2004). Este declínio nas medidas é devido a fraqueza da musculatura respiratória, fadiga e redução da complacência pulmonar em parte relacionado a microatelectasia (Tidwell, 1993). Os valores diminuídos evidenciam que os fluxos inspiratórios e expiratórios máximos, que dependem da força dos músculos respiratórios estão reduzidos. Para a variável PEmáx houve diferença significativa em ambos os grupos, com piora acentuada ao final de três meses caracterizando a fraqueza progressiva da musculatura respiratória na DNM/ELA.

Verifica-se no segundo seguimento valores de CV igual a 55% do previsto no grupo com ELA e abaixo deste valor no grupo com PBP, PImáx abaixo de 30% do previsto em ambos grupos e PEmáx abaixo de 30% no grupo com PBP, valores relacionados, freqüentemente, a sintoma de hipercapnia durante a vigília (Braun et al, 1983; Lyall et al, 2001) e de dispnéia (Black, Hyatt, 1971; Kaplan, Hollander, 1994).

Os valores baixos de PEmáx, abaixo de 40cmH₂O, encontrados no grupo com PBP e no segundo seguimento do grupo com ELA, favorecem o acúmulo de secreção laringofaríngea e brônquica que, associado a tosse ineficaz devido a pressão insuficiente para gerar alta velocidade de ar, eleva o risco de aspiração laringotraqueal e pneumonia aspirativa (Figuras 3 e 4) (Chiappetta et al, 2003).

No grupo com PBP, no primeiro seguimento, houve relação significativa entre a presença de penetração laringeal (abaixo de 50% do previsto), aspiração traqueal (50% do previsto), uso de GEP (50% do previsto) e uso de BiPAP (abaixo de 50% do previsto) quando comparados a valores reduzidos de CV, e também, entre a presença de aspiração traqueal, (abaixo de 30% do previsto) e uso de GEP (abaixo de 30% do previsto) quando comparados a valores reduzidos de PEmáx. Não foi possível comparar as variáveis retardo de esvaziamento, escape precoce e acúmulo de resíduos pós-deglutição, por serem esses sintomas comuns em quadros agravados, tornando insuficiente o tamanho da amostra.

No grupo com ELA, houve relação significativa entre a presença de retardo de esvaziamento quando comparados a valores reduzidos de CV (50% do previsto), PEmáx (34% do previsto), e PImáx (36% do previsto), entre a presença de acúmulo de resíduos quando comparados a valores reduzidos de CV (56% do previsto), PEmáx (35% do previsto) e PImáx (36% do previsto), e também, entre uso de BiPAP e valor reduzido de CV (41% do previsto). Como na presente amostra somente dois pacientes aspiraram e um fez uso de GEP, não foi possível a aplicação de teste estatístico com estas variáveis.

Observa-se através dos achados do presente estudo que quando ocorre uma diminuição dos valores de CV, PEmáx e PImáx aumenta a gravidade da disfagia, favorecendo o risco de aspiração traqueal. Desta forma, distúrbios de deglutição e respiração apresentam uma relação significativa: se os parâmetros respiratórios diminuem a disfagia agrava-se (Figuras 3 e 4) (Strand et al, 1996; Chiappetta et al, 2003).

4.5 Avaliação do estado nutricional

Os pacientes estudados foram, concomitantemente, avaliados e orientados pelo nutricionista quanto à manutenção da ingestão protéico-calórica e pelo fonoaudiólogo, quanto às consistências adequadas da dieta frente à disfagia, nos diferentes estágios de progressão da doença (Strand et al, 1996; Chiappetta et al, 2003; Stanich et al, 2004; Chiappetta, Oda, 2004).

A avaliação do estado nutricional permitiu acompanhar a possível depleção nutricional ao longo dos três meses. Dentre as medidas antropométricas estudadas não foi observada diferença significativa entre o primeiro e segundo seguimento, nem entre os grupos acompanhados (PBP e ELA).

Para o peso corporal total verificou-se diminuição dessa medida em ambos os grupos. Esses achados vêm ao encontro da literatura, quando sugerem que a perda de peso é de etiologia multifatorial, e que os pacientes com DNM/ELA podem ter os requerimentos nutricionais aumentados, uma vez que apresentam perda de massa corporal total, mesmo em vigência de adequada ingestão calórico-proteica (Slowie et al, 1983; Nau et al, 1995; Karsarskis, Neville, 1996; Hardiman, 2000; Desport et al, 2001).

Embora a disfagia possa resultar em uma ingestão inadequada de alimentos, levando os pacientes a alto risco nutricional, outros aspectos precisam ser considerados nos pacientes com DNM/ELA. Deve-se lembrar que a perda de massa magra é devida, também, a desnervação própria da doença e subsequente atrofia muscular além do gasto energético devido a insuficiência respiratória (Nau, 1995).

Baseados nas evidências dos estudos relacionados à diminuição da ingestão alimentar, ao aumento das demandas metabólicas e às possíveis alterações do estado nutricional dos pacientes com ELA, a vigilância nutricional deve ser, precocemente, incorporada ao tratamento dessa doença. A intervenção nutricional precoce pode minimizar os efeitos deletérios da perda de massa corporal total na evolução da doença (Desport et al, 1999).

Quanto a antropometria do braço, os resultados não mostraram diferença significativa para a dobra cutânea tricipital (DCT) e circunferência do braço (CB) durante o período estudado em ambos os grupos, sugerindo que não houve alteração de massa corporal. No grupo PBP verificou-se aumento da medida circunferência do braço (CB). A hipótese mais provável para explicar tal achado é que a medida citada corresponde à massa magra corporal, compreendida por água corporal, músculo, tecidos conectivos e ossos. Durante os processos de manutenção e/ou repleção nutricional, parte do ganho de peso é devido ao aumento da água corporal, indicando que, provavelmente, o aumento da medida, nesse grupo, é decorrente do aumento do volume de água corporal e não indicador de melhora do estado nutricional (Waitzberg et al, 1989, Stanich et al, 2004).

O índice de massa corporal (IMC) é a forma mais citada nos estudos como medida para classificação do estado nutricional de pacientes com DNM/ELA (Mazzini et al, 1995; Karsarskis et al, 1996; Chio et al, 1999; Desport et al, 2001; Scarmeas et al, 2002). No presente estudo, os valores de IMC não se modificaram em ambos os grupos, uma vez que não houve alteração de peso corporal total. Tal fato foi possível devido ao suporte nutricional oferecido aos pacientes com o intuito de garantir a oferta adequada de calorias, minimizando assim os efeitos deletérios da perda de

massa corporal total na progressão da doença (Desport et al, 1999). Apesar de ser uma doença degenerativa, progressiva, a manutenção da quantidade de gordura corporal na DNM/ELA pode compensar a perda de energia consumida pelo tecido muscular (Nau et al, 1995).

A classificação do estado nutricional (EN) encontrado no primeiro e segundo seguimento do estudo foi semelhante entre os grupos. Embora a classificação por IMC fosse de eutrofia para ambos os grupos, a classificação do estado nutricional por escore de DPC demonstrou desnutrição leve em ambos os grupos durante o estudo. Devemos considerar que a classificação por escore está relacionada à somatória das medidas antropométricas estudadas, enquanto o IMC tem como variável, em adultos, somente o peso corporal total. Desta forma o peso corporal como medida antropométrica isolada demonstrou ser um parâmetro confiável de monitorização do estado nutricional em pacientes com DNM/ELA (Mazzini et al, 1995; Karsarskis et al, 1996; Chio et al, 1999; Desport et al, 2001; Scarmeas et al, 2002).

Desta forma, o peso corporal foi a variável escolhida para relacionar com as alterações do processo de deglutição. Houve relação significativa entre penetração laringeal e retardo de esvaziamento e diminuição de peso corpóreo, no grupo com ELA. Desport et al (1999) relata que episódios de aspiração acabam conduzindo a uma redução da ingestão alimentar. Se por um lado, a disfagia pode potencialmente, conduzir a um pior estado nutricional devido a redução ou restrição alimentar, por outro, a desnutrição protéico-calórica também provoca atrofia e fraqueza muscular, reduzindo a força máxima muscular envolvida no processo da deglutição (Souza et al, 2003).

Com a progressão da doença, a dificuldade em manter uma ingestão hídrica e protéico-calórica adequada por via oral e aumento da insuficiência respiratória, faz-se necessário a indicação de cuidados paliativos como vias alternativas nutricional e respiratória (Mathus-Vliegen et al, 1994; Mazzini et al, 1995; Kasarkis et al, 1996; Miller et al, 1999; Hardiman, 2000; Albert et al, 2001; Kasarkis 2004).

4.6 Cuidados paliativos

O uso de gastrostomia endoscópica percutânea (GEP) esteve presente em maior frequência nos pacientes com PBP (55,6%) durante o estudo, quando comparado com os pacientes com ELA, 3,4% no início do estudo evoluindo para 20,7% ao término. Uma vez que no presente estudo, a GEP foi indicada quando o paciente apresentou disfagia de moderada a grave, com redução do peso corpóreo em torno de 10% do previsto em três meses e capacidade vital em torno de 50% do previsto (Lisbeth et al, 1993; Chio et al, 1999; Miller et al, 1999; Desport et al, 2000; Silani, 2000; Albert et al, 2001; Mitsumoto et al, 2003; Stanich et al, 2004). Deve-se ter em conta que o uso de GEP tem como principal objetivo oferecer uma ingestão protéica - calórica adequada ao paciente quando esta não é suficiente ou mesmo possível por via oral, amenizando os sintomas de carência nutricional (Silani et al, 1998; Miller et al, 1999; Strong et al, 1999; Gil et al, 2004; Kasarkis 2004). Não existe evidência de que a GEP reduza o risco de aspiração traqueal, uma vez que não é capaz de reduzir o acúmulo de secreção orofaringolaríngea e a habilidade de clarear a secreção pela tosse está limitada (Hardiman, 2000).

O uso de BiPAP esteve presente em maior frequência no final do estudo no grupo com ELA (51,7%) e no grupo com PBP (44,4%), demonstrando a redução dos parâmetros respiratórios. O uso contínuo de BiPAP foi prejudicado no grupo com PBP, devido à dificuldade em utilizar a máscara por causa do excesso de secreção orofaringolaríngea, provocando em muitos pacientes a sensação de claustrofobia e dificultando o uso noturno contínuo. Alguns autores relatam pouca tolerância e eficácia na presença de disfunção bulbar (Aboussouan et al, 1997; Hardiman, 2000; Aboussouan, 2001), enquanto outros demonstram benefícios (Kleopa et al, 1999; Forsheew et al, 2004). Quando os pacientes com ELA foram avaliados ao longo do tempo a necessidade de uso de BiPAP foi significativa. Devemos lembrar que o objetivo de medidas paliativas não é apenas aumentar a sobrevida, mas, sim, melhorar a qualidade de vida. Estudos recentes têm demonstrado que o uso de BiPAP melhora a qualidade de vida, principalmente, a qualidade de

sono, a sonolência diurna e a fadiga e aumenta a sobrevida por muitos meses (Howard et al, 1989; Sherman, Paz, 1994; Aboussouan et al, 1997; Hardiman, 2000; Kurt et al, 2004; Lechtzin et al, 2004). A decisão em aceitar os cuidados deve ser do paciente e familiares, cabendo ao terapeuta a orientação do tratamento proposto. Deve-se esclarecer que os indivíduos que aderem à ventilação não invasiva sobrevivem mais que os que não aderem, devido à intolerância ou por declinarem do tratamento (Bourke et al, 2004).

Quando a ventilação não invasiva não é bem sucedida, principalmente nos pacientes bulbares com grande acúmulo de secreção orolaringofaríngea, ainda é possível obter benefícios com o uso domiciliar da ventilação invasiva com traqueostomia. Os prós e contras de tal procedimento devem ser discutidos detalhadamente com o paciente e seus familiares, assim como os cuidados assistenciais domiciliares, a necessidade de internações e as decisões de fim de vida. Segundo estudo de Philit et al (2004), a média de sobrevida após a traqueostomia é de 30 meses embora alguns pacientes vivam até oito anos.

Durante o presente estudo pôde-se observar que alguns fatores determinam o curso e a progressão da gravidade da disfagia. O prognóstico tende a piorar se houver predomínio de neurônio motor inferior e atrofia muscular, início bulbar, sinais e sintomas bulbares, desnutrição e insuficiência respiratória (Tandan, Bradley, 1985; Watts, Vanrykeghem, 2001). Verifica-se que a demora na realização do diagnóstico e acompanhamento terapêutico é um fator que impossibilita a monitorização do quadro e as condutas necessárias a cada estágio, provavelmente assim contribuindo para o agravamento dos sintomas disfágicos dos pacientes.

A DNM/ELA ainda é pouco conhecida em nosso meio. Quando o indivíduo começa a apresentar queixa de fraqueza muscular com alteração funcional mais de 50% de seus motoneurônios já estão comprometidos. Como não há marcadores específicos para a doença, cabe ao clínico o exercício de estabelecer o diagnóstico efetivo baseado principalmente em evidências clínicas, na história natural da doença, na semiologia neurológica e na exclusão de outras patologias. Desta forma a entrevista inicial e a

avaliação clínica devem ser capazes de salientar dados da história progressiva da queixa, estabelecer um diagnóstico precoce e iniciar o tratamento terapêutico e de reabilitação tão logo quanto possível permitindo que paciente e familiares tenham tempo de assimilar a doença e aderir às condutas, possibilitando, assim, uma melhor sobrevida e qualidade de vida.

A partir da avaliação clínica e do diagnóstico efetivo, realiza-se um planejamento específico para o tratamento do paciente. A avaliação fonoaudiológica juntamente com a avaliação otorrinolaringológica, respiratória e nutricional permite que a equipe além de classificar a disfagia neurogênica, seja capaz de avaliar o estado pulmonar, a condição nutricional e o prazer alimentar dos pacientes, procurando evitar situações de desnutrição, desidratação e complicações pulmonares. Tais informações tomadas em conjunto permitem que a equipe tome condutas terapêuticas adequadas e desta forma melhore a assistência durante o processo evolutivo da doença.

As condutas clínicas multiprofissionais permitiram estabelecer intervenções como mudanças dietéticas, alterações de postura, realização de manobras, higienização oral e aspiração de secreção e restos alimentares, indicação de cuidados paliativos que associadas à preservação da sensibilidade laringofaríngea evitaram a ocorrência de pneumonias aspirativas neste estudo.

5. CONCLUSÕES

- A disfagia orofaríngea em DNM/ELA é tempo-dependente e agrava-se com comprometimento progressivo da musculatura do sistema estomatognático:
 - Valores abaixo de 50% do previsto para capacidade vital e 30% para PEmáx e PImáx são preditos de agravamento na fase faríngea da deglutição em pacientes com DNM/ELA.
 - Alterações do estado nutricional demonstraram-se independentes da evolução da disfagia orofaríngea, porém, a disfagia orofaríngea é fator agravante em pacientes com DNM/ELA, especialmente naqueles com diminuição do peso corporal total.
-

6. ANEXOS

Anexo 1 – Quadro geral

N°	Sexo	Idade	TRD M	TRD D	TRD F	FMD	Manifestações
		(anos)	(meses)				
1	M	55	3	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, câibras, fasciculação, tônus labial diminuído, glossoptose e escape precoce para líquidos.
2	M	73	8	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial e de bucinador diminuídos, glossoptose e voz rouca.
3	M	54	13	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, dificuldade mastigatória, fenda fusiforme ântero-posterior, voz soprosa, penetração laringeal.
4	M	75	24	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus de véu diminuído, glossoptose, fenda fusiforme antero-posterior, pregas arqueadas, constrição de bandas.
5	F	60	27	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, câibras, fasciculação na borda lingual, glossoptose e engasgos com saliva.
6	F	62	36	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, fasciculação na borda lingual, tônus labial e de bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória e glossoptose.
7	M	85	42	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS, tônus labial, de bucinador e véu diminuídos, glossoptose, fenda fusiforme antero-posterior e voz soprosa.
8	M	63	60	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, fasciculação em borda de língua e dificuldade mastigatória.
9	F	64	156	0	0	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS, tônus labial diminuído e dificuldade mastigatória.
10	F	58	11	0	2	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, fasciculação na borda lingual e glossoptose.
11	M	52	24	0	12	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, fasciculação na borda lingual, tônus de véu diminuído, engasgos com líquidos e voz rouca.
12	M	79	29	0	12	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial e lingual diminuídos, dificuldade mastigatória.
13	M	68	12	1	1	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fenda fusiforme ântero-posterior, reflexo laríngeo e faríngeo aumentados e PE < 40cmH ₂ O.
14	F	77	36	2	4	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, elevação laríngea reduzida, presença de escape precoce, PE < 40cmH ₂ O, uso de BiPAP e GEP.
15	M	38	12	2	6	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, presença de escape precoce,
16	M	67	18	4	4	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, câibra, tônus labial e de bucinador diminuídos, fasciculação na borda lingual e penetração laringeal.
17	F	67	14	4	12	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, reflexo laríngeo e faríngeo aumentados.
18	F	54	18	4	12	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e PE < 40cmH ₂ O.
19	M	55	6	4	14	PBP	Fraqueza e fadiga em MMSS, tônus labial e de bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória e fasciculação na borda lingual.
20	M	74	2	5	12	PBP	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, glossoptose, fenda fusiforme antero-posterior, presença de escape precoce, penetração, aspiração e PE < 40 cmH ₂ O.

Continua....

...conclusão

N°	Sexo	Idade	TRD M	TRD D	TRD F	FMD	Manifestações
21	M	74	12	6	12	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, câibra, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, glossoptose, fenda fusiforme antero-posterior, voz rouca e soprosa e presença de escape precoce.
22	M	71	36	6	24	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, glossoptose, fenda fusiforme antero-posterior, voz rouca e soprosa.
23	F	65	0	8	12	PBP	Tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, glossoptose, reflexo laríngeal e faríngeal aumentados e presença de escape precoce.
24	F	68	4	8	27	PBP	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, redução na elevação laríngea, paresia de prega vocal esquerda, voz rouca e soprosa, PE < 40cmH ₂ O, presença de escape precoce, penetração e aspiração e uso de BiPAP.
25	F	53	84	9	9	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, redução na elevação laríngea, PE < 40cmH ₂ O, presença de escape precoce, e uso de BiPAP.
26	M	36	16	9	13	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, reflexo laríngeal e faríngeal aumentados, PE < 40cmH ₂ O, presença de escape precoce.
27	F	56	0	11	17	PBP	Tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, redução na elevação laríngea, paresia de prega vocal, voz rouca e soprosa, PE < 40cmH ₂ O.
28	F	74	0	12	12	PBP	Tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, paresia de prega vocal, voz rouca e soprosa, PE < 40cmH ₂ O, reflexo faríngeal diminuído, presença de escape precoce e uso de GEP.
29	M	68	4	12	12	PBP	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, fenda fusiforme antero-posterior, PE < 40cmH ₂ O, presença de escape precoce, e uso de GEP.
30	M	30	26	12	18	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, redução na elevação laríngea, PE < 40cmH ₂ O, presença de penetração e reflexo laríngeal aumentado.
31	M	63	10	12	23	PBP	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, redução na elevação laríngea, paresia de prega vocal, PE < 40cmH ₂ O, presença de escape precoce e penetração, reflexo faríngeal aumentado, e uso de BiPAP e GEP.
32	F	54	2	12	24	PBP	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, redução na elevação laríngea, PE < 40cmH ₂ O, presença de escape precoce, penetração e aspiração, reflexo faríngeal e laríngeal aumentados e uso de BiPAP e GEP.
33	M	48	48	12	24	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, redução na elevação laríngea, PE < 40cmH ₂ O, presença de aspiração, reflexo faríngeal e laríngeal aumentado e uso de BiPAP.
34	M	63	60	12	24	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, glossoptose, fenda fusiforme antero-posterior, PE < 40cmH ₂ O e uso de BiPAP.
35	M	62	120	12	24	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e uso de BiPAP.
36	M	48	52	16	16	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual, glossoptose, redução na elevação laríngea, presença de escape precoce e uso de BiPAP.
37	M	58	36	18	24	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, redução na elevação laríngea, paresia de prega vocal, PE < 40cmH ₂ O, presença de escape precoce, reflexo laríngeal aumentado e uso de BiPAP.
38	F	36	84	39	60	ELA	Fraqueza e fadiga em MMSS e MMII, tônus labial, de véu e bucinador diminuídos, dificuldade mastigatória, fasciculação na borda lingual e corpo, glossoptose, redução na elevação laríngea, paresia de prega vocal, PE < 40cmH ₂ O, presença de escape precoce, reflexo laríngeal aumentado e uso de BiPAP.

Anexo 2

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO – UNIFESP / EPM
SETOR DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES – FONOAUDIOLOGIA
Protocolo de Avaliação Fonoaudiológica**

Data: _____

Cuidador: _____

I – IDENTIFICAÇÃO

Nome: _____

D.N.: _____ Idade atual: _____

Sexo: M () F () RGHSP: _____

Endereço: _____

Bairro: _____ Cidade: _____ CEP: _____

Telefone: _____

Escolaridade: _____ Profissão: _____

II – DIAGNÓSTICO: _____

III – QUEIXA E DURAÇÃO: _____

IV – ANAMNESE DIRIGIDA:

Saúde geral: Diabetes S () N () Gastrite S () N ()

 Colesterol S () N () Hipertensão S () N ()

 Restrição alimentar: _____

Medicamento em uso: _____

Sistema Estomatognático:

1. Demora para comer? S () N ()

2. Sente dor para mastigar? S () N ()

3. Mudou a consistência da comida? S () N ()

4. Evita comer algum alimento por ter dificuldade? S () N ()

-
5. Corta os alimentos em pedaços pequenos? S () N ()
6. Sente necessidade de abrir mais a boca para mastigar os alimentos? S () N ()
7. Precisa ajudar com a cabeça para engolir os alimentos? S () N ()
8. Tem dificuldade em:
- formar o bolo dentro da boca? S () N ()
 - manter o bolo dentro da boca? S () N ()
 - empurrar, com a língua, o alimento para o fundo da boca? S () N ()
9. Há escape de alimento, líquido ou saliva? S () N ()
10. Sobra alimento na língua ou entre os dentes após deglutir? S () N ()
11. Precisa engolir mais de 3 vezes para sentir que o alimento desceu? S () N ()
12. Ocorre pigarro, engasgo ou tosse durante ou após as refeições? S () N ()
13. Sente dor para deglutir? S () N ()
14. Após deglutir, tem a sensação de:
- “nó na garganta”? S () N ()
 - dor no peito? S () N ()
 - falta de ar? S () N ()
15. A comida volta pelo nariz? S () N ()
16. Tem azia ou queimação após as refeições (RGE)? S () N ()
17. Quanto à salivação:
- normal? S () N ()
 - excesso de saliva / secreção? S () N ()
 - sensação de “boca seca”? S () N ()
18. Está perdendo o apetite ou emagrecendo? S () N ()
- Relação peso / tempo: _____
19. Teve pneumonia ou broncopneumonia recentemente? S () N ()
20. Teve febre de origem desconhecida recentemente? S () N ()
21. Sente falta de ar durante a noite? S () N ()
22. Sente desconforto para respirar? S () N ()
23. Sentiu alteração na fala recentemente? S () N ()
24. Sentiu alteração na voz recentemente? S () N ()
25. Ouve bem? S () N ()
-

AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA - SETOR DE DOENÇA NEUROMUSCULAR**A – ESTRUTURAL**

1. Aspecto da face:

Simetria S () N ()

Dolicofacial () Braquifacial () Mesofacial ()

2. Postura de cabeça:

Ereta () Com dificuldade () Sem sustentação ()

3. Atrofia:

Presente () Ausente ()

Musculatura: _____

4. Cavidade oral:

Dentes: conservação boa () ruim ()

Prótese: superior S() N() inferior S() N()

Oclusão normal: S() N()

Oclusão de topo: S() N()

Mordida aberta anterior: S() N()

Mordida aberta unilateral: SD() SE() N()

Mordida aberta posterior bilateral: S() N()

Mordida aberta completa: S() N()

Mordida cruzada anterior: S() N()

Mordida cruzada completa: S() N()

Mordida cruzada bilateral: S() N()

Mordida cruzada unilateral: SD() SE() N()

Outra alteração de mordida: _____

5. A.T.M.:

Repouso: adequado S() N()

Movimento: estalo () dor () ruído () deslocamento D() E()

6. Palato duro:

Normal () Atrésico () Profundo ()

7. Palato mole:

Competente: S() N() 0() 1() 2() 3() 4()

Suficiente: S() N()

8. Lábios:

Postura:	Unidos ()	Entreabertos ()	Abertos ()
Simetria	S()	N()	
Paresia	S()	N()	_____
Função:	0 ()	1 ()	2 () 3 () 4 ()
Tônus:	0 ()	1 ()	2 () 3 () 4 ()
Força:	0 ()	1 ()	2 () 3 () 4 ()
Mobilidade:	0 ()	1 ()	2 () 3 () 4 ()
	Vibração	S()	N() Protrusão S() N()
Distensão	S()	N() Estalo	S() N()
Seq.de movimentos:	_____		
	Realização de fonemas:	/p/	/b/ /m/

9. Língua:

Aspecto:	_____			
Função:	0 ()	1 ()	2 ()	3 () 4 ()
Tônus:	0 ()	1 ()	2 ()	3 () 4 ()
Força:	0 ()	1 ()	2 ()	3 () 4 ()
Mobilidade:	0 ()	1 ()	2 ()	3 () 4 ()
	Vibração	S()	N()	Protrusão S() N()
Retração	S()	N()	Estalo	S() N()
Afilamento	S()	N()	Alargar	S() N()
← / →	S()	N()	↑ / ↓	S() N()
Seqüência de movimentos:	_____			

10. Bochechas:

Aspecto:	_____			
Força:	0 ()	1 ()	2 ()	3 () 4 ()
Mobilidade:	0 ()	1 ()	2 ()	3 () 4 ()

B – FUNCIONAL

1. Respiração: 0 () 1 () 2 () 3 () 4 ()

Adequada: S () N ()

Ciclo: curto () longo () normal ()

Tipo: superior () costo-diafragmático () misto ()

Modo: oral () nasal () misto ()

Uso de ar de reserva: S () N ()

Ruidosa: S () N ()

C.P.F.A.: _____

2. Mastigação: 0 () 1 () 2 () 3 () 4 ()

Funcional () Deficiente ()

Tipo: bilateral () unilateral D () E () anterior () posterior ()

Força: normal () reduzida () muito reduzida ()

Amplitude: normal () reduzida () aumentada ()

Movimento: rotatório () vertical () lentificado ()

Corte do alimento: normal () lateral () com dificuldade ()

Coordenação Mastigação-Deglutição: _____

3. Deglutição: 0 () 1 () 2 () 3 () 4 ()

Saliva: normal () acúmulo em comissuras () ac. em vestibulo ()

Escape () pigarro ()

Líquido: 0 () 1 () 2 () 3 () 4 ()

1 ml: normal () resíduo () engasgo () tosse () escape () n° degl.: ____

3 ml: normal () resíduo () engasgo () tosse () escape () n° degl.: ____

5 ml: normal () resíduo () engasgo () tosse () escape () n° degl.: ____

10 ml: normal () resíduo () engasgo () tosse () escape () n° degl.: ____

Coordenação Respiração-Deglutição: _____

Obs.: _____

Pastoso: 0 () 1 () 2 () 3 () 4 ()

1 ml: normal () resíduo () engasgo () tosse () escape () n° degl.: ____

3 ml: normal () resíduo () engasgo () tosse () escape () n° degl.: ____

5 ml: normal () resíduo () engasgo () tosse () escape () n° degl.: ____

10 ml: normal () resíduo () engasgo () tosse () escape () n° degl.: ____

Coordenação Respiração-Deglutição: _____

Obs.: _____

Sólido: 0 () 1 () 2 () 3 () 4 ()

normal () resíduo () engasgo () tosse () escape ()

n° de deglutições: _____

Coordenação Respiração-Deglutição: _____

Obs.: _____

DISFAGIA 0 () 1 () 2 () 3 () 4 ()

CLASSIFICAÇÃO:

0: Normal 1: Leve 2: Moderado 3: Grave 4: Profundo

C – HIPÓTESE DIAGNÓSTICA: _____

D – CONDUTA: _____

Retorno marcado para: ____/____/____.

Anexo 2A – Classificação da gravidade da musculatura do sistema estomatonático em pacientes com DNM/ELA

Musculatura	Gravidade				
	Normal (0)	Leve (1)	Moderado (2)	Grave (3)	Profundo (4)
Lábios	Lábios fechados em postura de repouso; força, mobilidade e tonicidade normal; função de esfíncter labial adequada; produção adequada dos fonemas bilabiais.	Lábios fechados em postura de repouso; força e tonicidade diminuída, com mobilidade preservada; função de esfíncter labial adequada; distorção leve dos fonemas plosivos bilabiais.	Lábios entreabertos em postura de repouso; força, mobilidade e tonicidade reduzida; função de esfíncter labial diminuída, com acúmulo de secreção e resíduo alimentar em comissura labial; redução da força plosiva dos fonemas bilabiais.	Lábios abertos em postura de repouso; força, mobilidade e tonicidade muito reduzida; função de esfíncter labial diminuída, com escape extra-oral do bolo alimentar e saliva; ausência da força plosiva dos fonemas bilabiais.	Atonia, atrofia e inabilidade em manter o vedamento labial, durante o repouso ou na execução da função.
Língua	Aspecto normal; força, mobilidade e tonicidade normal; formação, centralização e propulsão do bolo alimentar adequada; produção adequada dos fonemas.	Presença de fasciculação nas bordas linguais; força e tonicidade diminuída, com mobilidade preservada; formação e centralização do bolo alimentar levemente alterada, com propulsão lentificada; leve imprecisão na produção dos fonemas línguo-palatais anteriores e línguo-dentais.	Presença de fasciculação em bordas e corpo lingual; força, mobilidade e tonicidade diminuída; formação, centralização e propulsão do bolo alimentar diminuída; presença de pouco resíduo alimentar em cavidade oral após três deglutições; imprecisão dos fonemas anteriores e dos línguo-palatais posteriores.	Presença de fasciculação em bordas e corpo lingual; força, mobilidade e tonicidade muito diminuída; formação, centralização e propulsão do bolo alimentar muito diminuída; presença de muito resíduo alimentar em cavidade oral após três deglutições; distorção ou omissão dos fonemas.	Atonia, atrofia; fraqueza, presença de fasciculação em bordas e corpo lingual; inabilidade em formar, manter e propulsionar o bolo alimentar; inabilidade na produção dos fonemas linguais.
Bucinator	Aspecto normal; adequação de força, tonicidade e mobilidade.	Diminuição de força, tonicidade; preservação da mobilidade.	Diminuição de força, tonicidade e mobilidade. Presença de pouco resíduo alimentar em vestibulo.	Diminuição de força, tonicidade e mobilidade. Incapacidade em remover resíduo alimentar do vestibulo.	Atonia, atrofia e fraqueza e incapacidade em realizar a função.
Mastigatórios	Estabilidade mandibular preservada; adequação de força e mobilidade; preensão e trituração adequada do bolo alimentar; capacidade de realizar movimento mandibular rotatório, durante a mastigação.	Estabilidade mandibular preservada; adequação de mobilidade; diminuição de força; preensão adequada do bolo alimentar e leve alteração da trituração; presença de fadiga mastigatória; capacidade de realizar movimento mandibular rotatório, durante a mastigação.	Instabilidade mandibular; diminuição de força e mobilidade; preensão e trituração diminuída do bolo alimentar; presença de fraqueza e fadiga mastigatória; dificuldade em realizar movimento mandibular rotatório, durante a mastigação.	Redução na amplitude do movimento mandibular; diminuição acentuada de força e mobilidade; ausência de preensão e trituração do bolo alimentar; presença de fraqueza e fadiga mastigatória; incapacidade de realizar movimento mandibular rotatório, durante a mastigação.	Atonia, atrofia, fraqueza e incapacidade em realizar a função mastigatória e elevação mandibular.
Véu palatino	Competência velar.	Competência velar durante a deglutição. Presença de leve escape de ar nasal.	Incompetência, com fraqueza velar. Presença de hipernasalidade.	Incompetência com paresia velar, durante a deglutição. Hipernasalidade acentuada.	Incompetência com paralisia velar.

ANEXO 2B – Classificação da gravidade do distúrbio de deglutição após avaliação fonoaudiológica, segundo Chiappetta, Oda (1999)

Grau	Zero	I	II	III	IV
Gravidade	Exame normal	Disfagia leve	Disfagia moderada	Disfagia grave	Disfagia profunda
Quadro clínico	Contenção oral normal	Contenção oral normal	Dificuldade moderada na contenção oral	Grande estase salivar	Grande estase salivar
	Vedamento labial presente	Esforço leve no vedamento labial	Esforço moderado no vedamento labial	Esforço acentuado no vedamento labial	Profunda alteração em mobilidade e tensão das estruturas orofaringolaringeais
	Ausência de refluxo nasal	Ausência de refluxo nasal	Pode ocorrer refluxo nasal	Refluxo nasal	
	Mobilidade e postura de língua normal	Atraso para desencadear o reflexo de deglutição	Fraqueza, lentidão e incoordenação em língua e lábios	Acentuada fraqueza, lentidão e incoordenação em língua e lábios	Inabilidade em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar
	Capacidade de medializar e posteriorizar o alimento	Dificuldade em medializar e posteriorizar o alimento (lentidão e pouca coordenação)	Dificuldade moderada em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar	Dificuldade acentuada em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar	
	Elevação de laringe presente, com bom deslocamento vertical	Sem redução acentuada de elevação de laringe	Redução na elevação de laringe	Redução ou elevação incompleta de laringe	Redução ou elevação incompleta de laringe
	Menos de 3 tentativas de propulsão do bolo	Menos de 3 tentativas de propulsão do bolo	Mais de 3 tentativas de propulsão do bolo	Propulsão do bolo débil ou ausente	Propulsão do bolo ausente
	Ausência de resíduos alimentares, após 3 deglutições	Pouca presença de resíduos alimentares após 3 deglutições	Presença de secreção na cavidade oral	Grande quantidade de secreção e resíduo alimentar na cavidade oral	Grande quantidade de secreção na cavidade oral
	Ausência de tosse durante ou após a deglutição	Ausência de tosse durante ou após a deglutição	Pode haver pigarro, tosse e/ou engasgos durante e após a deglutição	Presença de pigarro, tosse e/ou engasgos antes, durante ou após a deglutição (pode haver aspiração silente)	Presença de pigarro, tosse e/ou engasgos; ocasionados pelo próprio acúmulo de secreção em cavidade oral.
	Ausência de movimentação corporal associada	Ausência ou pouca movimentação corporal associada	Pode haver moderada movimentação corporal associada	Pode haver grave movimentação corporal associada ou alterações globais de movimento	Pode haver alterações globais de movimento
Coordenação respiração-deglutição presente	Leve incoordenação respiração-deglutição	Incoordenação respiração-deglutição	Grave incoordenação respiração-deglutição	Pode haver uso de traqueostomia e apoio ventilatório	
Alimentação	Sem alterações	Sem alterações	Permanência de via oral com dieta modificada	Necessidade de manobras e dieta modificada. Pode ocorrer via oral parcial associada à via alternativa de alimentação	Via alternativa de alimentação (sonda nasogástrica ou gastrostomia). Necessidade de estimulação oral indireta

ANEXO 3

**Universidade Federal de São Paulo
Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares**

Acompanhamento Nutricional**I – IDENTIFICAÇÃO**

Nutricionista _____

Nome: _____

Data: __/__/__

II – TRATAMENTO

Medicamentos utilizados: _____

Fisioterapia () motora _____ () respiratória _____
Fono () _____ TO () _____ Psicologia () _____

III- DEGLUTIÇÃO E RESPIRAÇÃO

- Engasgos () S () N Qual a consistência? _____
- Tosse durante ou após a alimentação () S () N
- Escape oral () S () N
- Manobras facilitadoras () S () N Quais? _____
- Utensílios () colher () canudo () copo
- Consistência da dieta () geral () pastosa () pastosa líquida () líquida
- Falta de ar () S () N
- Cefaléia matinal () S () N
- Sono regular () S () N
- BiPAP () S () N Tempo: _____
- CVF: _____

IV – ANAMNESE ALIMENTAR

Perda de peso recente () S () N Quantos Quilos ? _____ Tempo? _____

Alteração no apetite () S () N

Alterações do TGI

() náuseas () vômitos () distensão abdominal () gases () pirose () dor

Padrão evacuatório

Obstipação () S () N

Frequência: _____

Diarréia () S () N

Diurese: _____

V – RECORDATÓRIO ALIMENTAR DE 24 HORAS

HORÁRIO	ALIMENTO	QUANTIDADE

Análise da Ingestão Alimentar

Nutrientes	Kcal/ % / gramas
Caloria	
Proteína	
Lípido	
Carboidrato	
Fibra	

VI -AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA

Peso: _____ Estatura: _____ AJ: _____ IMC: _____
 PP: _____ CB: _____ DCT: _____ DSE: _____ DSI: _____
 Diagnóstico Nutricional: _____

VII – CÁLCULO DAS NECESSIDADES CALÓRICO-PROTÉICAS

Caloria: _____
 Proteína: _____

VIII – SUPORTE NUTRICIONAL

Oral: _____

Enteral: _____

GEP: data colocação: __/__/____
 condição do cateter _____ infecções _____
 dieta utilizada _____ fracionamento _____ volume _____
 hidratação _____

IX – OBSERVAÇÕES

ANEXO 4**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO - UNIFESP/EPM****SETOR DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES - FISIOTERAPIA RESPIRATÓRIA**

IDENTIFICAÇÃO: Usa BiPAP: sim () não ()
 Data da Avaliação: ____/____/____ Início: ____/____/____
 Nome: _____
 DN: ____/____/____ Idade: ____ Sexo: ____ Estado civil: ____
 Endereço: _____ N°: _____
 Bairro: _____ Cidade: _____
 CEP: _____ Fone: _____
 Médico: _____
 Medicamentos: _____

DIAGNÓSTICO: _____

HPMA: _____

ANAMNESE:

- 1) Alimentação: a) VO () b) SNG () c) GEP ()
 a) engasga: sim () líquido () saliva () sólido ()
 não ()
 2) Tosse: eficaz () pouco eficaz () ineficaz ()
 3) Quantas horas dorme a noite? _____
 Em que posição dorme? DD () DLD () DLE () DV () Sentado ()
 Usa travesseiros? nenhum () 1 travesseiro () 2 travesseiros () 3 travesseiros ()
 Obs: _____
 4) Cefaléia matinal? sim () não ()
 5) Sonolência diurna? sim () não ()
 6) Fumante? sim () não ()
 Caso positivo, quantos maços por dia? _____
 7) Apresenta dispnéia quando:
 7A) Toma banho: sim () não ()
 7B) Alimenta-se: sim () não ()
 7C) Conversa: sim () não ()
 7D) Deambula: sim () não () _____
 7E) Deita para dormir: sim () não ()
 7F) Acorda à noite: sim () não ()
 7G) Acorda pela manhã: sim () não ()
 7H) AVD: () sim não ()
 8) Padrão respiratório: apical () abdominal () misto () paradoxal ()
 9) Respiração em repouso: eupneico () dispnéico () taquipneico ()
 10) Indicação de BiPAP? sim () não ()
 OBS: _____
 11) Faz hidroterapia? sim () não () Data do início: _____
 12) Faz fisioterapia motora? sim () não ()
 Onde: _____
 13) Parâmetros do BiPAP: IPAP= _____ EPAP= _____ VC=
 Insp. medida= _____ TE= _____ Rampa=
 Alarme de desconexão= _____ Alar. de apnéia= _____ Alar. de vol. minuto baixo=
 Alteração dos parâmetros= _____

DATA:**ALTURA:****PESO:**

MEDIDAS	1 ^a	2 ^a	3 ^a	4 ^a	5 ^a	6 ^a
CV						
CV Supino						
PI _{máx}						
PE _{máx}						
Endurance	T	f		Borg Rep.	Borg Ex.	
FC	SatO ₂	VE	f	VC		

OBS: _____

ANEXO 5**VIDEOENDOSCOPIA DA DEGLUTIÇÃO**

Nome: _____

Idade: _____ Data: ____/____/____

Fossa nasal: () D () E () secreção () saliva

Tonsila faríngea: () eutrófica () atrófica () hipertrófica _____%

Oclusão do véu do palato: () velofaríngea () veloadenoideana

() completa () incompleta () coronal () sagital () circular

() circular com PPV

Tonsila palatina: () eutrófica () hipertrófica _____

Base de língua: () ndn () _____

Valéculas: () ndn () estase salivar _____

Laringe: () elevação adequada () elevação reduzida () adução glótica completa

() adução glótica incompleta () fenda _____

() paralisia / paresia de PVD () paralisia / paresia de PVE

() nódulos, cistos, pólipos, outros _____

Contraste: () pastoso () líquido

Escape precoce do contraste para a faringe: () ausente () pastoso () líquido

Penetração laríngea: () ausente () pastoso () líquido () tosse eficaz

Aspiração traqueal: () ausente () pastoso () líquido () tosse eficaz

Resíduos após a deglutição: () ausente () pastoso () líquido

() rinofaringe / cavidade nasal () valéculas () recessos piriformes () PPF

Deglutições sucessivas: () eficazes () ineficazes

Sensibilidade laríngea: () adequada () reduzida () reflexo de vômito exacerbado

Sensibilidade faríngea: () adequada () reduzida

CONCLUSÃO DIAGNÓSTICA:

SUGESTÃO DE CONDUTA:

Otorrinolaringologista UNIFESP – EPM

ANEXO 6

Projeto de pesquisa: **Disfagia orofaríngea em pacientes com Doença do Neurônio Motor/ Esclerose Lateral Amiotrófica.**

Fonoaudióloga responsável: Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta

Setores envolvidos:

- Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares – Disciplina de Neurologia (UNIFESP-EPM);
- Ambulatório de Otorrinolaringologia – Departamento de Otorrinolaringologia (UNIFESP-EPM).

CARTA DE INFORMAÇÃO

Os pacientes com Doença do Neurônio Motor, podem durante a progressão da doença apresentar acometimento dos músculos responsáveis pela mastigação e deglutição, o que pode gerar dificuldades em tais funções.

A proposta deste estudo é verificar a função da mastigação e da deglutição através da avaliação dos músculos envolvidos.

Primeiramente, será realizada uma avaliação clínica fonoaudiológica, em que serão observadas a mastigação e a deglutição espontânea (água, iogurte e pão), não havendo nenhum procedimento invasivo.

Em seguida, será realizada a videoendoscopia da deglutição, pela qual será possível verificar se está havendo acúmulo do alimento na garganta ou se esse alimento está penetrando em vias aéreas, indo ou não para os pulmões. O fibroscópio (tubo com uma pequena filmadora na ponta) irá da narina à garganta para observar a musculatura. Durante o exame, serão oferecidos alimentos nas consistências de líquido (suco de limão) e pastoso (iogurte natural), misturados à anilina, nas porções de 1, 3, 5 e 10 ml. O exame é seguro, rápido, indolor e não requer anestesia. Pelo fato de passar uma sonda pela narina é possível que ocorram sensações como lacrimejamento e vontade de espirrar. O contato da sonda com as estruturas da garganta pode estimular o reflexo de vômito.

Por fim serão feitas as avaliações, de rotina, com a nutricionista e fisioterapeuta respiratória do setor para um melhor acompanhamento do quadro clínico e das condutas a serem tomadas. A nutricionista avaliará o seu estado nutricional através de entrevista

com perguntas dirigidas aos hábitos alimentares e com a tomada de medidas de peso, altura e algumas medidas do braço. A fisioterapeuta respiratória irá avaliar os parâmetros de capacidade vital, pressão expiratória máxima e pressão inspiratória máxima. Nenhum dos procedimentos utilizados na avaliação desses parâmetros é de caráter invasivo e o único desconforto é a adaptação com o bucal.

Outros esclarecimentos:

- Garantia de acesso: em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas sobre os procedimentos, riscos, benefícios e outros assuntos relacionados à pesquisa e/ou ao tratamento. O principal investigador é a Fga. Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta, que pode ser encontrada no Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares, situado à Rua Pedro de Toledo, 377 Telefone: 5571-3324. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Pedro de Toledo, 715 – 1º andar – Presidente Prof. Dr. José Osmar Medina Pestana, 576-4564;
 - 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;
 - Direito de confidencialidade – As informações obtidas serão analisadas em conjunto com outros pacientes, não sendo divulgado a identificação de nenhum paciente;
 - Serão fornecidas informações atualizadas sobre os resultados parciais das pesquisas, quando em estudos abertos, ou de resultados que sejam do conhecimento dos pesquisadores;
 - 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. Se existir qualquer despesa adicional, ela será absorvida pelo orçamento da pesquisa.
 - Em caso de dano pessoal, diretamente causado pelos procedimentos ou tratamentos propostos neste estudo (nexo causal comprovado), o participante tem direito a tratamento médico na Instituição, bem como às indenizações legalmente estabelecidas.
-

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Nome do paciente: _____

Idade: _____ RG: _____

Eu (ou o responsável pelo menor acima), _____, abaixo assinado, declaro que li, entendi e não tenho mais nenhuma dúvida a respeito da carta de informação anexa, e que desta forma autorizo a minha participação no estudo, intitulado **“Disfagia orofaríngea em pacientes com Doença do Neurônio Motor/ Esclerose Lateral Amiotrófica”**.

Eu discuti com a Fga. Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta 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.

São Paulo, _____ de _____ de 200__.

Assinatura do paciente ou responsável legal

(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.

Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta – Responsável pelo estudo

ANEXO 7 - Carta de aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa



Universidade Federal de São Paulo
Escola Paulista de Medicina

Comitê de Ética em Pesquisa
Hospital São Paulo/Universidade Federal de São Paulo

São Paulo, 06 de Abril de 2001.
CEP 205/01


Ilmo.(a) Sr.(a)
Pesquisador(a) ANA LUCIA DE MAGALHÃES LEAL CHIAPPETTA
Disciplina de Neurociência
Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da UNIFESP

Prezado(a) Pesquisador(a),

O Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de São Paulo/Hospital São Paulo analisou e **aprovou** o Projeto de Pesquisa intitulado: **“Análise da deglutição, fala e voz de pacientes esclerose lateral amiotrófica e paralisia bulbar progressiva”**.

O relatório parcial está previsto para **06/10/2001**.

Atenciosamente,


Prof. Dr. José Osmar Medina Pestana
Presidente do Comitê de Ética em Pesquisa da
Universidade Federal de São Paulo/Hospital São Paulo

/msc

Anexo 7A



Universidade Federal de São Paulo
Escola Paulista de Medicina

Comitê de Ética em Pesquisa
Hospital São Paulo

São Paulo, 6 de abril de 2001.
CEP 0205/01

Ilmo(a). Sr(a).
Pesquisador(a) ANA LUCIA DE MAGALHÃES LEAL CHIAPPETTA
Disciplina/Departamento: Neurociência/Neurologia e Neurocirurgia da
Universidade Federal de São Paulo/Hospital São Paulo

Ref: Projeto de pesquisa intitulado: "**Disfagia orofaríngea em doença do neurônio motor/esclerose lateral amiotrófica**".

Prezado(a) Pesquisador(a),

O Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de São Paulo/Hospital São Paulo **ANALISOU** e **APROVOU** o projeto de pesquisa acima referenciado.

Conforme resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde são deveres do pesquisador:

1. Comunicar toda e qualquer alteração do projeto e do termo de consentimento. Nestas circunstâncias a inclusão de pacientes deve ser temporariamente interrompida até a resposta do Comitê, após análise das mudanças propostas.
2. Comunicar imediatamente ao Comitê qualquer evento adverso ocorrido durante o desenvolvimento do estudo.
3. Os dados individuais de todas as etapas da pesquisa devem ser mantidos em local seguro por 5 anos para possível auditoria dos órgãos competentes.
4. Apresentar primeiro relatório parcial em **03/outubro/2001**.
5. Apresentar segundo relatório parcial em **01/abril/2002**.

Atenciosamente,

Prof. Dr. José Osmar Medina Pestana
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa da
Universidade Federal de São Paulo/ Hospital São Paulo

"Ressaltamos que é de essencial importância que seja verificado, antes da divulgação dos processos e/ou resultados obtidos nesta pesquisa, se os mesmos são potencialmente patenteáveis ou passíveis de outras formas de proteção intelectual/industrial. A proteção por meio do depósito de patente, ou de outras formas de proteção da propriedade intelectual, evita a ação indevida de terceiros e confere maior segurança quando da publicação dos resultados da pesquisa."

Anexo 8

Distúrbios da musculatura do sistema estomatognático em PBP e ELA, segundo primeira avaliação fonoaudiológica (T1)

	Língua		Lábios		Bucinador		Mastigatório		Véu											
	PBP	ELA	PBP	ELA	PBP	ELA	PBP	ELA	PBP	ELA										
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%										
Normal	0	0,0	7	24,1	0	0,0	7	24,1	0	0,0	9	31,0	0	0,0	6	20,7	1	11,1	11	38,0
Leve	2	22,2	16	55,2	3	33,3	15	51,8	3	33,3	18	62,1	3	33,3	18	62,1	2	22,2	13	44,8
Moderado	1	11,1	6	20,7	0	0,0	6	20,7	6	66,7	2	6,9	1	11,1	3	10,3	3	33,4	5	17,2
Grave	4	44,5	0	0,0	4	44,5	1	3,4	0	0,0	0	0,0	3	33,3	2	6,9	2	22,2	0	0,0
Profundo	2	22,2	0	0,0	2	22,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	22,3	0	0,0	1	11,1	0	0,0

Dados expressos em frequência absoluta (N) e frequência relativa (%).

Distúrbios da musculatura do sistema estomatognático em PBP e ELA, segundo segunda avaliação fonoaudiológica (T2)

	Língua		Lábios		Bucinador		Mastigatório		Véu											
	PBP	ELA	PBP	ELA	PBP	ELA	PBP	ELA	PBP	ELA										
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%										
Normal	0	0,0	5	17,2	0	0,0	6	20,7	0	0,0	8	27,6	0	0,0	3	10,3	0	00,0	5	17,2
Leve	1	11,1	12	41,4	1	11,1	14	48,3	2	22,2	18	62,1	2	22,2	17	58,7	3	33,3	14	48,3
Moderado	2	22,3	12	41,4	2	22,2	5	17,2	4	44,5	3	10,3	2	22,2	8	27,6	1	11,1	8	27,6
Grave	3	33,3	0	0,0	4	44,5	4	13,8	3	33,3	0	0,0	1	11,1	1	3,4	4	44,5	2	6,9
Profundo	3	33,3	0	0,0	2	22,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	4	44,5	0	0,0	1	11,1	0	0,0

Dados expressos em frequência absoluta (N) e frequência relativa (%).

Gravidade dos distúrbios de deglutição de saliva, líquido, pastoso e sólido em PBP e ELA, segundo primeira avaliação fonoaudiológica

	Saliva				Líquido				Pastoso				Sólido			
	PBP		ELA		PBP		ELA		PBP		ELA		PBP		ELA	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal	1	11,1	16	55,2	1	11,1	14	48,3	0	0,0	12	41,4	0	0,0	10	34,5
Leve	3	33,3	12	41,4	1	11,1	10	34,5	4	44,5	14	48,3	4	44,5	16	55,2
Moderado	4	44,5	1	3,4	4	44,5	4	13,8	2	22,2	3	10,3	0	0,0	3	10,3
Grave	1	11,1	0	0,0	1	11,1	1	3,4	3	33,3	0	0,0	2	22,2	0	0,0
Profundo	0	0,0	0	0,0	2	22,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	3	33,3	0	0,0

Dados expressos em frequência absoluta (N) e frequência relativa (%).

Gravidade dos distúrbios de deglutição de saliva, líquido, pastoso e sólido em PBP e ELA, na segunda avaliação fonoaudiológica (T2)

	Saliva				Líquido				Pastoso				Sólido			
	PBP		ELA		PBP		ELA		PBP		ELA		PBP		ELA	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal	1	11,1	10	34,5	1	11,1	10	34,6	0	0,0	8	27,6	0	0,0	6	20,7
Leve	3	33,3	16	55,2	3	33,3	9	31,0	3	33,3	17	58,6	3	33,3	18	62,1
Moderado	0	0,0	3	10,3	0	0,0	9	31,0	1	11,1	4	13,8	1	11,1	4	13,8
Grave	5	55,6	0	0,0	2	22,3	0	0,0	2	22,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Profundo	0	0,0	0	0,0	3	33,3	1	3,4	3	33,3	0	0,0	5	55,6	1	3,4

Dados expressos em frequência absoluta (N) e frequência relativa (%).

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Aboussouan LS, Khan SU, Meeker DP, Stelmach K, Mitsumoto H. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 1997;127:450-3.

Albert SM, Murphy PL, Del Bene M, Rowland LP, Mitsumoto H. Incidence and predictors of GEP placement in ALS/MND. *Journal of Neurological Sciences* 2001;191:115-9.

Alves NSG. O Fundamental da Avaliação Fonoaudiológica do Paciente Disfágico In: Costa M, Castro LP. Tópicos em deglutição e disfagia. Rio de Janeiro: MEDSI 2003. cap. 2 p. 9-18.

American Thoracic Society. Standards for the diagnosis and care of patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit care Med* 1995;152:S77-120.

Arévalo RT. Proposta de um protocolo de avaliação da deglutição. Estudo em adultos jovens normais através da nasofibroscopia. São Paulo 1994. 97p. Monografia de Especialização-Escola Paulista de Medicina.

Arnulf I, Similowski T, Salachas F, Garma L, Mehiri S, Atali V, Behin-Bellhesen V, Derenne J. Sleep Disorders and Diaphragmatic Function in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:849-56.

Bach JR. Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. São Paulo: Santos editora Ltda 2004. 166p.

Berto MC, Stanich P, Chiappetta ALML, Jardim JR, Oliveira ASB, Silva HCA, Gabbai AA. Respiratory profile of motor neurone disease/ ALS patients: prospective study. *ALS and other motor neuron disorders* 2004 5(Suppl2) 121-2.

Black LF, Hyatt RE. Máximal static respiratory pressures in generalized neuromuscular disease. *Am Rev Respir Dis* 1971;103:641-50.

Blackburn GL, Thornton PA. Nutritional assessment of the hospitalized patient. *Med Clin N Am* 1979;63:1103-15.

- Blackburn GL, Havey KB. Nutritional assessment as a routine in clinical medicine. *Postgrad Med* 1982;71:46-63.
- Borasio DG, Voltz R. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1997;244 (4 Suppl): S11- S17.
- Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Shaw PJ, Bullock RE, Gibson GJ. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *ALS and other motor neuron disorders* 2004; 5(Suppl2) 59.
- Broussard DL, Altschuler SM. Central integration of swallow and airway-protective reflexes. *Am J Med* 2000a;108(4A):62S-7S.
- Buainain RP. Doença do neurônio motor superior de longa duração seguida por comprometimento do neurônio motor inferior [Tese]. São Paulo. Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo; 2002
- Calia LC, Annes M. Afecções neurológicas periféricas. In: Levy JÁ, Oliveira ASB. *Reabilitação em doenças neurológicas – guia terapêutico prático*. São Paulo: Atheneu 2003. cap.4 p.31-64.
- Campbell MJ, Enderby P. Management of motor neurone disease. *J Neurol Sci* 1984;64:65-71.
- Cazzolli PA, Oppenheimer EA. Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy- intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci* 1996;139 (Suppl): 123-38.
- Charcot JM. Sclérose des cordons latéraux de la moelle épinière chez une femme hystérique atteinte de contracture permanente dès quatre membres. *Bull Soc Med* 1865; (Paris): 24-35.
- Chiappetta ALML. Disfagia orofaríngea na distrofia miotônica. Avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica [Dissertação]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP/EPM; 1999.
- Chiappetta ALML, Oda AL. A atuação da fonoaudiologia em doenças neuromusculares. In: Hernandez AM, Marchesan IQ. *Atuação fonoaudiológica no ambiente hospitalar*. Editora Revinter p.101-8 2001.
-

Chiappetta ALML, Oda AL. Inteligibilidade de fala: cuidados paliativos na progressão da esclerose lateral amiotrófica. In: Macedo EC, Gonçalves MJ, Capovilla FC, Sennyey AL. Tecnologia em (re)habilitação cognitiva 2002 – um novo olhar para avaliação e intervenção. São Paulo: Centro universitário são Camilo 2002. p. 313-20.

Chiappetta ALML, Oda AL. Disfagia orofaríngea neurogênica. In: Levi JA, Oliveira ASB. Reabilitação em doenças neurológicas – Guia Terapêutico Prático. Editora Atheneu 2003. cap.7 p.81-92.

Chiappetta ALML, Oda AL, Hayashi MBC, Stanich P, Oliveira ASB, Gabbai AA. Swallowing evaluation in ALS patients: the importance of PE Max to prevent laryngeal penetration and tracheal aspiration. *ALS and other motor neuron disorders* 2003;4(Suppl 1):52-3.

Chiappetta ALML, Oda AL. Doenças Neuromusculares. In: Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO. Tratado de fonoaudiologia. São Paulo: Roca 2004. p.330-42.

Chio A, Finocchiaro E, Meineri P, Bottachi E, Schiffer D. Safety and factors related to survival after percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. *ALS Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Study Group. Neurology* 1999;53(5):1123-5.

Chumlea WC, Roche AF, Steinbaugh ML. Estimating stature from knee height for persons 60 to 90 years of age. *J Am Geriatric Soc* 1985;33:116-20.

Costa MMB, Moscovici M, Pereira AA, Koch HA. Avaliação videofluoroscópica da transição faringoesofágica (esfíncter superior do esôfago). *Radiol Bras* 1993;26:71-80.

Costa MMB. Como proteger fisiologicamente as vias aéreas durante a deglutição. In: Castro LP, Savassi-Rocha PR, Melo JRC, Costa MMB. (eds.) *Tópicos em Gastroenterologia – Deglutição e Disfagia*. Rio de Janeiro: MEDSI 2000 p.37-48.

Costa M, Monteiro JS. Exame videofluoroscópico das fases oral e faríngea da deglutição. In: Costa M, Castro LP. *Tópicos em deglutição e disfagia*. Rio de Janeiro: MEDSI 2003. cap.26 p.273-84.

David VC. Relief of dysphagia in motor neurone disease with cricopharyngotomy. *Ann R Coll Surg Engl* 1985;67:229-31.

Desport JC, Preux PM, Truong TC, Vallat JM, Sautereau D, Couratier P. Nutritional status is a prognostic factor survival in: ALS patients. *Neurology* 1999;53:1059-63.

Desport JC, Preux PM, Truong TC, Courat L, Valla JM, Couratier P. Nutritional assessment and survival in ALS patients. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders* 2000;1(2):91-96.

Desport JC, Preux MP, Magy L, Boire Y, Vallat JM, Beau Frère B, Couratier P. Factors correlated with hypermetabolism in patient with anyotrophic lateral sclerosis. *Am J Clin Nutr* 2001;74:328-34.

Dietrich FN, Callegaro D, Tosta ED, Silva HÁ, Ferraz ME, Lima JMB, Oliveira ASB. Amyotrophic lateral sclerosis in Brasil. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58(3-A): 607-15.

Dores DAB, Chiappetta ALML, Oliveira ASB, Gabbai AA, Schimidt B. Esclerose Lateral Amiotrófica. Estudo Fonoaudiológico de 45 casos. Avaliação e Terapia. In: Marchesan IQ, Bolaffi C, Gomes ICD, Zorzi JL. *Tópicos em Fonoaudiologia*. São Paulo: Lovise; 1994. cap.7 p.135-51.

Eisen A, Schulzer M, MacNeil M, Pant B, Mak E. Duration of amyotrophic lateral sclerosis is age dependent. *Muscle Nerve* 1993;16:27-32.

El Escorial Revisited: Revised Criteria for The Diagnosis of Als. World Federation of Neurology research group on motor neuron diseases. A consensus held at Airlie House Worrenton Virginia on april 2-4 1998. Disponível em <http://www.wfnals.org/articles/elescorial1998.htm>.

Erb WB. Uber einen wenig bekannten symptomcomplex. *Berl Klin Wochenschr* 1875;12:357-9.

Ertekin C, Aydogdu I, Yuceyar N, Kiylioglu N, Tarlaci S, Ulugad B. Pathophysiological mechanisms of oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2000;123:125-40.

Ertekin C, Aydogdu I. Neurophysiology of swallowing. *Clinical Neurophysiology* 2003;114: 2226-44.

Forshe DA, Garwood E, Lomen-Hoerth C, Olney RK. Effective use of NPPV (non-invasive positive pressure ventilation) in ALS/MND: Bulbar and Limb onset can be equally effective. *ALS and other motor neuron disorders* 2004 5(Suppl2) 57-8.

Frisancho AR. New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *Am J Clin Nutr* 1981;34:Z540-5.

Furkim AM, Silva RG. Programa de reabilitação em disfagia neurogênica. Frontis Editorial. São Paulo, 1999.

Gay PC, Wsetbook PR, Daube JR, Litchy WJ, Windebank AJ, Iverson R. Effects of alterations in pulmonary function and sleep variables on survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1991;66:686-94.

Gil J, Torny F, Preux PM, Ananivi J, Couratier P. Identification of prognostic factors in ALS by using a multi-state model. 15th International Symposium on ALS/MND; 2004 Dec 2-4; Philadelphia USA.

Goetz CG. Amyotrophic lateral sclerosis: early contributions of Jean-Martin Charcot. *Muscle Nerve* 2000;23:336-43.

Grant JP, Custer PB, Thurlon J. Current techniques of nutrition assessment. In *Handbook of total parenteral nutritional*. Philadelphia Saunders 1980.

Gubbay SS, Kahana E, Zilber N, Cooper G, Pintov S, Leibowitz Y. Amyotrophic lateral sclerosis. A study of its presentation and prognosis. *J Neurol* 1985;232:295-300

Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2000;247:243-51.

Hayashi MCB. Estudo da ação aguda da aminofilina endovenosa nos músculos respiratórios de pacientes com esclerose lateral amiotrófica [Tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2000.

- Higo R, Tayama N, Watanabe T, Nitou T. Videomanofluorometric study in amyotrophic lateral sclerosis. *Laryngoscope* 2002;112:911-7.
- Higo R, Tayama N, Nito T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris Nasus Larynx* 2004;31: 247-254.
- Hillel A, Miller R. Bulbar amyotrophic lateral sclerosis: patterns of progression and clinical management. *Head and Neck* 1989;11:51-59.
- Howard S, Wiles CM, Loh L. Respiratory complications and their management in motor neuron disease. *Brain* 1989;112:1155-70.
- Hughes TAT, Wiles CM. Neurogenic dysphagia: The role of the neurologist. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64: 569-72.
- Jacob P, Kahrilas P, Logemann J, Shah V, Ha T. Upper esophageal sphincter opening and modulation during swallowing. *Gastroenterology* 1989;97:1469-78.
- Kahrilas PJ. Anatomy Physiology and Pathophysiology of Dysphagia. *Acta Oto-rhino-laryngologica Belg* 1994;48(2):97-117.
- Kaplan LM, Hollander D. Respiratory Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Clinics in Chest Medicine* 1994;15(4):675-81.
- Karsarskis EJ, Berryman S, Vanderleese JG, Schneider AR, McClain CJ. Nutritional status of patients with amyotrophic lateral sclerosis: relation to the proximitih of death. *Am J Clin Nutr* 1996;63 (1): 130-7.
- Karsarskis EJ, Neville HE. Management of ALS. *Neurology* 1996;47(2 Suppl): S118-S120.
- Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H, Kuroiwa Y, Suzuki Y. A study of early stage of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia* 2003;18:1-8.
- Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. BiPAP improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999;164:82-8.
- Koch WM. Swallowing disorders: Diagnosis and therapy. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1993;77(3): 571-582.
-

Kurt A, Westebbe D, Butz M, Winter S, Kühnlein P, Henkel K, Wollinsky KH, Ludolph AC. Non-invasive intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) in ALS patients: A longitudinal study. *ALS and other motor neuron disorders* 2004; 5(Suppl2) 56-57.

Langmore SE, Schatz K, Olson N. Fiberotic Endoscopic examination of swallowing safety: a new procedure. *Dysphagia* 1988;2:216-9.

Langmore SE, Schatz K, Olson N. Endoscopic and videofluoroscopic evaluations of swallowing and aspiration. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:678-81.

Langmore SE. Endoscopic evaluation and treatment of swallowing disorders p.263. New York NY: Thieme 2001.

Langmore SE, Wiswell A. How does FTLD affect swallowing in patients with ALS/MND? *ALS and other motor neuron disorders* 2003; 4(Suppl 1):52.

Lechtzin N, Anderson FA, Brooks BR, Gowda NJ, Miller RG, Mitsumoto H, Moore D. Non-invasive positive pressure ventilation use and outcomes in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *ALS and other motor neuron disorders* 2004 5(Suppl2)57.

Leder SB, Sasaki CT, Burrel MI. Fiberotic endoscopic evaluation of dysphagia to identify silent aspiration. *Dysphagia* 1998;13:19-21.

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

Lehninger AL. *Princípios de bioquímica*. 2^a.Ed.São Paulo: Sarvier 1995.

Li TM, Alberman E, Swash M. Clinical features and associations of 560 cases of motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990;53:1043-5.

Linden P, Siebens AA. Dysphagia: predicting laryngeal. *Arch Phys Med* 1983;64:282-284.

Logemann JA. *Evaluation and Treatment of Swallowing Disorders*. 2nd p. 406. Austin Texas: Pro-ed 1998.

Lohman TG, Roche AF, Martorell R. Anthropometric standardization reference manual. Abridged edition 1991.

Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001;124:2000-13.

Macedo ED. Avaliação endoscópica da deglutição (FEES) na abordagem da disfagia orofaríngea. *Disfagia Abordagem Multidisciplinar* p.69. Frôntis Editorial 1998.

Macedo ED. Avaliação vidoendoscópica da deglutição (nasofaringo laringoscopia da deglutição). In: Costa M, Castro LP. *Tópicos em deglutição e disfagia*. Rio de Janeiro. MEDSI, 2003; cap.27 p285-95.

Macedo ED. Mecanismos protetores da deglutição. In: Jacobi JS, Levy DS, Silva LMC. *Disfagia Avaliação e Tratamento*. 2^{ed} Rio de Janeiro: Revinter; 2004. cap.2 p.18-25.

MacKay RP. Course and prognosis in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1963;8:17-27.

Manrique D. Avaliação da deglutição em crianças com paralisia cerebral tetraespástica: análise nasofibrolaringoscópica. [Tese] São Paulo, 1998, Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

Marchesan IQ. Deglutição-normalidade. In: Furkim AM, Santini CS. *Disfagia orofaríngea*. Carapicuíba-SP: Pró-fono, 1999. Cap.1 p3-18.

Marchesan IQ. O que se considera normal na deglutição. In: JACOBI J.S Levy DS, Silva LMC. *Disfagia Avaliação e Tratamento*. 2^{ed} Rio de Janeiro: Revinter; 2004. cap.1 p.3-17.

Mathus-Vliegen LMH, Louwse LS, Merkus MP, Tytgat GNJ, Vianney DE, Jong JMB. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis and impaired pulmonary function. *Gastrointest Endosc* 1994;40:463-9.

Matsuya T, Myiazaki T, Yamaoka M. Fiberscopic Examination of Velopharyngeal Closure in Normal Individuals. *Cleft Palate J* 1974;11:286-91.

Mazzini L, Corrá T, Zaccala M, Mora G, Del Piano M, Galante M. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1995;242: 695-8.

Mazzini L, Fagioli F, Boccaletti R, Mareschi K, Oliveri G, Oliveri C, Pastore I, Marasso R, Madon E. Stem cell therapy in amyotrophic lateral sclerosis: a methodological approach in humans. *ALS and other motor neuron disorders* 2003;4:158-61.

McGuirt WF, Blalock D. The otolaryngologist's role in the diagnosis and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Laryngoscope* 1980;90:1496-501.

Miller AJ. Deglutition. *Physiologic Review* 1982;62:129-84.

Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). *Neurology* 1999;52: 1311-23.

Mitsumoto H, Chad DA, Piro EP. *Amyotrophic Lateral Sclerosis Contemporary neurology series: 49 Philadelphia* 1998.

Mitsumoto H, Norris FH. *Amyotrophic Lateral Sclerosis A Comprehensive Guide to management. New York: Demos Publications; 1994. 342p.*

Mitsumoto H, Davidson M, Moore D, Gad N, Brandis M, Ringel S, Rosenfeld J, Shefner JM, Strong MJ, Sufit R, Anderson FA and the ALS CARE Study Group Percutaneous endoscopic gastrostomy (GEP) in patients with ALS and bulbar dysfunction. *ALS and other motor neuron disorders* 2003;4,177-185.

Mulder DW. Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis. *Human Motor Neuron Diseases. Edited by Lewis P Rowland Press. New York 1982. p.15-22.*

Murray J, Langmore SE, Ginsberg S, Dostie A. The significance of accumulated oropharyngeal secretions and swallowing frequency in predicting aspiration. *Dysphagia* 1996;11:99-103.

Nau KL, Bromberg MB, Forssshew DA, Katch VL. individuals with amyotrophic lateral sclerosis are in caloric balance despite losses in mass. *Journal of the Neurological Sciences* 1995;129 (Suppl): 47-49.

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

Nelly SGA. O Fundamental da Avaliação Fonoaudiológica no paciente disfágico In: Costa M, Castro LC. Tópicos em deglutição e disfagia. Rio de Janeiro: MEDSI 2003. cap.2 p. 9-18.

Nelson LM, Matkin C, Longstreth WT, McGuire V. Population - based case - control study of amyotrophic lateral sclerosis in Western Washington State. II.diet. *Am J Epidemiol* 2000;151(2): 164-173.

Norris F, Shepherd R, Denys EUK et al Onset natural history and outcome in idiopathic adult motor neuron disease. *J Neurol Sci* 1993;118:48-55.

Oda AL. Avaliação fonoaudiológica análise nasofibrolaringoscópica e manometria do esfíncter esofágico superior em pacientes com miastenia grave auto-imune adquirida [Tese]. São Paulo: Unifesp/EPM; 2002.

Oliveira ASB, Callegaro D, Silva HCA, Neto FD. Esclerose lateral Amiotrófica: o que conhecemos e o que estamos aprendendo. São Paulo SP: Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica 2000.

Oliveira ASB, Gabbai AA. Doenças neuromusculares. In: Prado FC, Ramos JA, Valle JR. Ed-Borges DR, Rothschild HA. Atualização Terapêutica 20ªed. São Paulo Artes Médicas 2001. p.816-26.

Organizacion Mundial de la Salud. Necesidades de energia y proteínas. Informe de uma reunion consultiva conjunta FAO/OMS/UNU de expertos Genebra 1985.

Philit F, Vanderberghe N, Petitjean T, Magnet M, Guerin C. Ventilatory support by tracheostomy at home for seven patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *ALS and other motor neuron disorders* 2004;5(Suppl2) 125.

Polkey MI, Lyall RA, Green M, Leigh PN, Moxham J. Expiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am. J Resp Crit Care Med* 1998;158:734-741.

Pringle CE, Hudson AJ, Munoz DG, Kiernan JA, Brown WF, Ebers GC. Primary lateral sclerosis. Clinical features neuropathology and diagnostic criteria. *Brain* 1992;115:495-520.

Quadros A, Chiappetta ALML, Silva HCA. Resumo do 14^o Simpósio Internacional de Esclerose Lateral Amiotrófica. *ABRELA*. 2003; nov 17-19 Milão Itália.

Ranieri DM. Da nasofibrolaringoscopia para avaliação da deglutição e suas disfunções em pacientes com doença neurológica. [Tese] São Paulo 1996 - Unifesp/EPM.

Robert D, Pouget J, Giovanni A, Azulay JP, Triglia JM. Quantitative voice analysis in the assessment of bulbar involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Otolaryngol* 1999;119:724-31.

Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2001;344(22):1688-1700.

Russo Júnior LS. Clinical and electrophysiological studies in primary lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1982;39: 662-4.

Schiffman PL, Belsh JM. Pulmonary function at the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 1993;103:508-13.

Schindler JS, Kelly JH. Swallowing disorders in the elderly. *Laryngoscope* 2002;112(4):589-602.

Shaker R, Ren J, Pdvrsan B. et al. Effect of aging and bolus variables on pharyngeal and upper esophageal sphincter motor function. *Am j Physiol* 1993;9:427-32.

Shaker R, Dua KS, Ren J, Xie P, Funahashi A, Schapira RM. Vocal cord closure pressure during volitional swallow and other voluntary tasks. *Dysphagia* 2001;17:13-8.

- Sherman MS, Paz HL. Review of respiratory care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiration* 1994;61: 61-7.
- Shimizu T, Hayashi H, Tanabe H. Energy metabolism of ALS patients under mechanical ventilation and tube feeding. *Clin Neurol* 1991;31:255-9.
- Silani V, Kasarkis EJ, Yanasisawa N. Nutricional management in amyotrophic lateral sclerosis: a worldwide perspective. *J Neurol* 1998;245 (Suppl 2):S13-19.
- Silani V. Nutrition in ALS. *European ALS Health profile study* 2000;9: 1-3.
- Silva LMC, Jacobi JS. Disfagia Orofaríngea e sua importância na pneumologia. In: Jacobi JS, Levy DS, Silva LMC. *Disfagia Avaliação e Tratamento*. Rio de Janeiro: Revinter; 2004. cap.12 p.163-80.
- Silva RG. Disfagia neurogênica em adultos: uma proposta para avaliação clínica. In: Furkim AM, Santini CS. (eds). *Disfagias Orofaríngeas São Paulo: Pró-Fono* 1999. cap.3 p.35-48.
- Slowie LA, Paige MS, Antel JP. Nutritional Considerations in the management of patients with ALS amyotrophic lateral sclerosis. *J Am Diet Assoc* 1983;83(1): 44-7.
- Souza BBA, Martins C, Campos DJ, Balsini ID, Meyer LR. *Nutrição Disfagia guia para profissionais*. Paraná: NutroClínica; 60p. 2003.
- Stanich P, Pereira AML, Chiappetta ALML, Nunes M, Oliveira ASB, Gabbai AA. Suplementação nutricional em pacientes com doença do neurônio motor/esclerose lateral amiotrófica. *Rev Bras Nutr Clin* 2004;19(2):70-78.
- Stanich P. *Suplementação nutricional em pacientes com doença do neurônio motor/ Esclerose Lateral amiotrófica [Tese]*. São Paulo, 2003. Unifesp/EPM.
- Stark FM, Moersch FP. Primary Lateral sclerosis: a distinct clinical entity. *J Nerv Ment Dis* 1945;102:332-7.
- Strand EA, Miller RM, Yorkston KM, Hillel AD. Management of oral-pharyngeal dysphagia symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia* 1996;11(2):129-39.
-

Strong MJ, Rowe A, Rankin RN. Percutaneous gastrojejunostomy in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1999;169(1-2):128-132.

Swank CRL, Putman TJ. Amyotrophic lateral sclerosis and related conditions. A clinical analysis. *Arch Neurol Psychiat* 1943;49:151-77.

Tandan R, Bradley WG. Amyotrophic lateral sclerosis: part 1. Clinical features pathology and ethical issues in management. *Ann Neurol* 1985;18:271-280.

Tiago RSL, Chiappetta ALML, Pereira RP, Guilherme A, Pontes PAL, Oliveira ASB, Gabbai AA. The use of fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing (FEES) in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). 107th Meeting of the American Academy of otolaryngology head and neck surgery; 2003 Set 21-24; Orlando, Flórida.

Tidwell J. Pulmonary Management of the amyotrophic lateral sclerosis patient. *Journal of Neuroscience Nursing* 1993;25(6):337-342.

Waitzberg DL, Gonçalves EL, Bevilacqua LR, Cologni AM, Rocha CL, Goffi FS. Resposta da composição corpórea à desnutrição e repleção nutricional experimental. *Acta Cir Brás* 1989;4(2):61-8.

Walling AD. Amyotrophic lateral Sclerosis: Lou Gehrig's Disease. *American Family Physician* 1999;59(6): 1489-96.

Watts CR, Vanryckeghem M. Layngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a review and case report. *BMC Ear, Nose and Throat Disorders* 2001;1:1.

Welnetz K. Maintaining adequate nutrition and hydration in the dysphagic ALS patient. *Can nurse* 1983;79(3):30-4.

World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases. Classification of neuromuscular disorders. *J Neurol Sci* 1994;124(suppl):109-30.

Younger DS, Chou S, Hays AP, Lange DJ, Emerson R, Brin M, Thompson H, Rowland LP. Primary Lateral sclerosis. A clinical diagnosis reemerges. *Arch Neurol* 1988;45:1304-7.

Abstract

Patients with MND/ALS develop oropharyngeal dysphagia, as a result of progressive loss of bulbar and respiratory muscle function. **Objective:** To identify oropharyngeal dysphagia in patients with MND/ALS and to associate it with nutritional and respiratory aspects in disease progression. **Methods:** Thirty-eight patients with bulbar impairment - 29 with the classical form or ALS, and 9 with the bulbar form or PBP – were evaluated at admission to regular speech therapy sessions and re-assessed three months later. The oral and pharyngeal phase findings were gathered by clinical speech therapy assessment and swallowing endoscopy. Nutritional and respiratory assessment tests were performed simultaneously. **Results:** The results showed oropharyngeal dysphagia in 100% of patients in the PBP group suffering from bulbar impairment for 17 months, and in 65.5% of individuals in the ALS group presenting the condition for 10.7 months. In the latter, dysphagia rate raised to 75.9% within three months. Significant progressive weakness of the anterior muscles of the tongue and velum was observed and caused the first alterations in retrograde food bolus propulsion. The PBP group had more aggravated muscular alterations than the ALS group. Analyzing the endoscopy, we observed reduced tongue base elevation, incomplete glottic closure and reduced laryngeal elevation. The use of BiPAP presented significant variation with worsening in the ALS group. There was progressive impairment of the pharyngeal phase of deglutition regarding to accumulation of food residues after swallowing, laryngeal penetration and tracheal aspiration. Difficulty in swallowing was more frequent in the early stages for liquid and solid food and, in the advanced stages, for liquid and pureed food. As to respiratory assessment, there was a progressive loss of respiratory patterns, and vital capacity (VC) was the most severe, with significantly reduced values in the group with delayed emptying, accumulation of residues, laryngeal penetration, tracheal aspiration, use of percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) and use of non-invasive ventilation (BiPAP). The maximum inspiratory pressure (P_Imax) and the maximum expiratory pressure (P_Emax) also presented significantly reduced values that were related to progressive oropharyngeal changes. Regarding nutritional assessment, there was no significant difference in anthropometrical measures between the PBP and ALS groups. However, when assessing total body weight in the ALS group and considering the presence or not of delayed emptying and laryngeal penetration, there was a significant difference. **Conclusions:** (1) Dysphagia in MND/ALS is time-dependent and aggravates with progressive muscle impairment in the stomatognathic system. (2) Values below 50% of expected vital capacity and 30% of P_Emax and P_Imax are predictive of worsening of swallowing pharyngeal phase. (3) Changes in nutritional status were independent of oropharyngeal dysphagia progression; nonetheless, dysphagia is an aggravating factor in MND/ALS patients, particularly in those with decreased total body weight.

Cada detalhe...

<i>A vida...</i>	<i>Fortaleci-me</i>
<i>Magia...</i>	<i>Antes, porém</i>
<i>agia...</i>	<i>raiva, tristeza, desespero, culpa.</i>
<i>na fantasia</i>	<i>Agora...</i>
<i>e eu não sabia,</i>	<i>as dificuldades ainda existem</i>
<i>não sabia que um dia</i>	<i>mas precisei reaprender a viver</i>
<i>comigo isso aconteceria</i>	<i>reaprender a me alimentar</i>
<i>Que minha vida</i>	<i>E descobri que mesmo com sérias</i>
<i>mudaria.</i>	<i>limitações</i>
<i>Que tudo,</i>	<i>posso manter-me vivo e feliz.</i>
<i>tudo teria</i>	<i>O almoço de domingo é sagrado</i>
<i>que ser pensado minuciosamente</i>	<i>todos juntos à mesa</i>
<i>cada detalhe...</i>	<i>inclusive eu</i>
<i>E eu lia</i>	<i>no mesmo lugar, no meu lugar.</i>
<i>insistia</i>	<i>Participo como posso e sou aceito</i>
<i>e queria</i>	<i>como estou</i>
<i>continuar sentindo o sabor do</i>	<i>não fico de fora</i>
<i>chocolate quente</i>	<i>esperando a hora</i>
<i>do pão com requeijão</i>	<i>Não!</i>
<i>do arroz com feijão</i>	<i>Quero pessoas ao meu redor</i>
<i>Esposa, filhos, netos, irmãos</i>	<i>quero ver o sol</i>
<i>todos</i>	<i>a lua</i>
<i>reunidos à mesa</i>	<i>a chuva</i>
<i>no almoço de domingo</i>	<i>Quero sentir</i>
<i>parecia festa</i>	<i>a luz da vida presente em mim.</i>
<i>era sempre festa!</i>	<i>A vida continua pulsando em mim</i>
<i>Agora minha vida mudou</i>	<i>e sinto o quanto pulsa em vocês</i>
<i>Disfagia</i>	<i>E vibro com isso!</i>
<i>Atrofia muscular</i>	<i>E vivo com isso!</i>
<i>Fraqueza respiratória</i>	
<i>Gastrostomia</i>	
<i>Dieta via oral</i>	<i>Vania de Castro</i>
<i>Dieta alternativa</i>	
<i>sabia</i>	
<i>que aprenderia</i>	
<i>com sabedoria</i>	
<i>cada passo que daria.</i>	