

# Manifestações orofaríngeas na Esclerose Lateral Amiotrófica

*Oropharyngeal manifestations in Amyotrophic Lateral Sclerosis*

*Simone Monteiro Palermo de Oliveira Viana<sup>1</sup>, Regina Maria Papais Alvarenga<sup>2</sup>*

## RESUMO

**Objetivo.** Comparar as manifestações orofaríngeas de pacientes com as formas clássica e bulbar da ELA esporádica. **Método.** A avaliação fonaudiológica de disfagia e disartria seguiu a proposta de Casanova. Testou-se o movimento de lábio, língua, bochecha, pressão intra-oral, coordenação sucção/deglutição, pressão do esfíncter labial, mastigação, movimentação da língua, postura, mobilidade e força dos órgãos fonarticulatórios. **Resultados.** 170 pacientes (56,47% homens e 59,41% brancos) com ELA bulbar (n= 66) e ELA clássica (n=104). As principais manifestações orofaríngeas foram as relacionadas a deglutição em 67,05%, seguindo-se a fonação 59,41% e a fala 51,76%. **Conclusão.** As manifestações orofaríngeas foram mais frequentes nos pacientes com a forma bulbar quando comparados à forma clássica.

**Unitermos.** Esclerose lateral amiotrófica, Disartria, Disfagia

**Citação.** Viana SMPO, Alvarenga RMP. Manifestações orofaríngeas na Esclerose Lateral Amiotrófica.

## ABSTRACT

**Objective.** Compare the oropharyngeal manifestations of patients with classical and bulbar forms of sporadic ALS. **Method.** The speech therapy evaluation of dysphagia and dysarthropnea followed the proposal of Casanova. Tested the movement of lip, tongue, cheek, oral cavity pressure, coordinating suction/swallow, pressure of lips, chewing, tongue movement, posture, mobility and strength of the articulators. **Results.** 170 patients (56.47% men and 59.41% white) were evaluated with bulbar ALS (n=66) and classic ALS (n=104). The major manifestations oropharyngeal were to swallow in 67.05%, phonation 59.41% and speech 51.76%. **Conclusion.** The oropharyngeal manifestations were significantly more frequent in patients with the bulbar form when compared to the classic form.

**Keywords.** Amyotrophic lateral sclerosis, Dysarthropnea, Dysphagia

**Citation.** Viana SMPO, Alvarenga RMP. Oropharyngeal manifestations in Amyotrophic Lateral Sclerosis.

Trabalho realizado no ambulatório de pesquisa e assistência a doenças do neurônio motor do Instituto de Neurologia Deolindo Couto (INDC) da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro-RJ, Brasil.

### Endereço para correspondência:

Regina Maria Papais Alvarenga  
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro  
Serviço de Neurologia  
Rua Mariz e Barros, 775, Tijuca  
CEP 20270-004, Rio de Janeiro-RJ, Brasil.  
Email: regina\_alvarenga2004@hotmail.com  
Tel/fax 021 22642123

1. Fonoaudióloga, Mestre, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro-RJ, Brasil.

2. Neurologista, Doutora, Professora associada da disciplina de Neurologia da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro-RJ, Brasil.

Original  
Recebido em: 13/01/14  
Aceito em: 14/04/15

Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa de causa desconhecida que acomete principalmente os neurônios motores da medula espinhal, do tronco cerebral e do encéfalo<sup>1-3</sup>. Atinge indivíduos entre 40 e 60 anos com leve predomínio do sexo masculino<sup>2</sup>, a sobrevida é estimada de três a cinco anos. 10% a 15% dos pacientes sobrevivem mais de 10 anos<sup>4</sup>.

Charcot em 1869 descreveu as manifestações clínicas da doença como: atrofia muscular distais e ou proximais dos membros superiores e ou inferiores e dos músculos da língua, miofasciculações, hiperreflexia, sinal de Babinski, sinal de Hoffmann, ausência de alterações de sensibilidades, distúrbios esfínterianos e evolução insidiosa<sup>2</sup>.

A ELA acomete as células nervosas da medula e encéfalo responsáveis pelo controle dos movimentos voluntários causando degeneração dos neurônios motores superiores (NMS) e inferiores (NMI) em graus variáveis provocando fraqueza e atrofia dos músculos controlados por eles acarretando prejuízos na articulação da palavra e nas fases da deglutição<sup>5</sup>. A disfagia está presente em todos os tipos de ELA, embora o curso clínico e o tempo de início sejam diferentes<sup>6</sup>.

A degeneração dos NMS resulta em sintomas que incluem aumento dos reflexos tendíneos profundos e aparecimento de reflexos patológicos. Quando os NMI do tronco cerebral são afetados os músculos responsáveis pela fala, mastigação e deglutição atrofiam. Pacientes com ELA bulbar apresentam disfagia oral e faríngea, caracterizadas por: redução da mobilidade da língua e do controle do bolo alimentar oral, demora no desencadeamento da resposta de deglutição faríngea, redução da contração e elevação faríngea, estase nas valéculas e seios piriformes, resíduos na parede da faringe, penetração laríngea e aspiração<sup>5</sup>.

A disfagia é uma situação pertinente na ELA pela progressão da doença e o paciente fica sem condições de deglutir chegando a afagia. Apresenta então, impossibilidade de receber alimentação por via oral. A afagia causa riscos de desnutrição, desidratação e/ou complicações clínicas<sup>7</sup>. A indicação da via alternativa de alimentação como a gastrostomia faz-se necessária e colabora na qua-

lidade de vida destes pacientes, assim como, no aumento da sobrevida<sup>7,8</sup>, na diminuição do risco de complicações clínicas, como exemplo, bronco aspirações e consequentes pneumonias.

As manifestações da fala na ELA são descritas pela disartrofonía mista, espástica-flácida<sup>9</sup>, assim como por uma desarticulação generalizada em função de uma severa redução na mobilidade dos articuladores<sup>10</sup> e ocorre que a disartrofonía se apresenta por disfunção bulbar<sup>11</sup>.

O trabalho apresentado originou-se do atendimento fonoaudiológico realizado pela autora aos pacientes com o diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica (ELA). O objetivo é comparar as manifestações orofaríngeas de pacientes com as formas clássica e bulbar da ELA esporádica.

## MÉTODO

### Amostra

O trabalho é um estudo retrospectivo, transversal, descritivo com componente analítico realizado com autorização do comitê de ética e pesquisa (CEP) do Instituto de Neurologia Deolindo Couto sob o protocolo nº 008/07.

Pacientes (n=170), homens (96), mulheres (74), média da idade no início da doença (57,4 ± 11,6) com o diagnóstico médico da forma esporádica da ELA foram encaminhados ao serviço de Fonoaudiologia entre 2000 e 2008 pelo setor de Neurologia do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da Universidade Federal do Rio de Janeiro e avaliados segundo o critério El Escorial modificado<sup>12</sup>. Os pacientes apresentavam queixas relacionadas a distúrbios na articulação, deglutição e/ou voz. Os critérios de inclusão foram pacientes com a forma esporádica da ELA nas formas clássica e bulbar e os de exclusão pacientes com a forma familiar da ELA, formas clínicas mais raras Patrickios, Mills, forma demencial, outras doenças neurológicas associadas e pacientes com histórico de cirurgias de cabeça e pescoço.

Dos prontuários médicos foram levantados dados demográficos, sexo, etnia, idade no início da doença e clínicos referentes ao diagnóstico neurológico: forma clássica e bulbar.

## Procedimento

A avaliação fonoaudiológica em relação à disartria constou do exame de Casanova<sup>13</sup>, exame ectoscópico orofacial e as bases motoras da fala: **respiração**: avaliação do tempo e controle da expiração, sendo considerado o movimento inspiratório e expiratório de 3 segundos e 2 décimos e movimentos completos por minuto de 16 a 18 movimentos, velocidade e tipo respiratório<sup>14</sup>, **fonação**: emissão da vogal/a, visando analisar a presença de nasalização ou rouquidão. Para avaliar a coordenação dos movimentos laríngeos foi solicitado ao paciente a emissão de uma vogal prolongada variando de tom, **resonância**: a nasalização foi examinada ao ser pronunciado sílabas e palavras com presença de consoantes não-nasais, determinando em que pontos articulatorios se evidencia o problema. O exame da **articulação** constou da leitura em voz alta e da fala espontânea. Avaliou-se a força, coordenação e rapidez de movimentos em pescoço, face, lábios, língua e palato mole e a simetria das estruturas de cabeça e pescoço, avaliação orofacial mediante uma escala de itens de movimentos visando mobilidade e flexibilidade da musculatura de face, lábios, língua e mandíbula. A **prosódia** avaliada em relação ao tom, volume e em suas variações relativas ao contexto da expressão como acentuação, ritmo, duração dos sons e das pausas em texto.

Na avaliação da deglutição foi utilizado o exame proposto, segundo Casanova<sup>13</sup>. Os pacientes foram submetidos a um questionário (Anexo 1) visando exame objetivo e dados anamnéticos: presença ou ausência de reflexo protetivo (tosse), presença de tosse durante e após a deglutição, elevação do hióide (através da observação da movimentação da estrutura deglutindo a saliva), coordenação respiração/deglutição (saliva), xerostomia, queixa de globus faríngeo e odinofagia, dificuldade na ingestão de líquido, alimento seco, pastoso fino, pastoso consistente, dificuldade esta, que ocorre: pela redução da mobilidade da língua e do controle do bolo alimentar oral, demora no desencadeamento da resposta da deglutição faríngea, redução da contração e elevação faríngea, estase nas valéculas e seios piriformes, resíduos na parede da faringe<sup>5</sup>, sialismo, estase salivar, refluxo nasal, dificuldade em eliminar secreção naso e orofaríngea.

Utilizando um canudo de calibre fino em um copo vazio investigou-se o movimento das estruturas fo-

no-articulatórias e os músculos que envolvem as funções para pressão intra-oral, função pressórica do esfíncter labial e o selamento labial, coordenação sucção/deglutição com a saliva, mastigação sendo utilizado como recurso o garrote verificando o movimento rotatório de mandíbula, amplitude da mastigação, força de mordida. Alimentação: tipo de consistência da dieta, se líquida, pastosa fina, pastosa consistente, semi-sólida, sólida e sensibilidade de lábios e língua sendo utilizado o teste de método tradicional: topognosia com toques leves com um palito nos lábios, superior e inferior (sensibilidade nas laterais e bordo central), língua (sensibilidade em terço anterior, médio e posterior).

Não foram utilizados como **recurso inicial** os testes funcionais para avaliação da sucção, mastigação e deglutição por acreditar que é necessário antes de serem ministrados alimentos sejam líquidos, pastosos ou sólidos ser realizada uma avaliação criteriosa sobre a condição das estruturas para receberem o alimento, visto que devido à doença a introdução do alimento na cavidade oral pode se tornar um procedimento de risco a bronco-aspiração ou a um engasgo significativo. Além do canudo de calibre fino e o garrote, como descrito anteriormente visando identificar o movimento das estruturas fono-articulatórias foi avaliado a movimentação muscular e função dos nervos cranianos que envolvem a sucção, deglutição e mastigação (Anexo 2)<sup>15</sup> com o objetivo também, de determinar a segurança na alimentação por via oral. A avaliação funcional segue após o recurso inicial, que no caso é aplicada no início do tratamento fonoaudiológico, caso o paciente não esteja afágico e necessite de indicação de via alternativa de alimentação, situação avaliada no **recurso inicial**.

## Análise estatística

Para a análise estatística foi utilizado o programa SPSS, versão 14.0. As variáveis contínuas do trabalho mostram médias e desvio padrão ou mediana com valores mínimo e máximo. A diferença entre os grupos foi analisada pelo teste de Mann Whitney, análise não paramétrica, sendo considerado significativo o valor de  $p < 0,05$ .

## RESULTADOS

Foram selecionados para este estudo 170 pacien-

tes com ELA esporádica.

As Tabelas 1 e 2 apresentam as variáveis demográficas e clínicas comparando pacientes com ELA bulbar (n= 66) e ELA clássica (n=104).

Apresenta as principais alterações orofaríngeas comprovadas no exame fonoaudiológico e compara a forma bulbar e clássica.

A forma bulbar da ELA nos pacientes apresentou maior número de alterações em relação à deglutição (disfagia; 95,45%), seguida da voz (disfonia; 81,8%), e a fala (disartrofonía; 65,15%) em relação à forma clássica (respectivamente 49,03%; 63,4%; 43,26%).

Os pacientes com a forma clássica e bulbar (170

pacientes) na avaliação do tempo e controle da expiração apresentaram movimento inspiratório e expiratório acima de 3 segundos e 2 décimos e os movimentos completos por minuto, abaixo de 16 movimentos com velocidade prejudicada e tipo respiratório costal superior.

O resultado das variáveis em relação às manifestações orofaríngeas aponta para a forma bulbar da ELA, a maior diferença nas disfunções orofaríngeas em relação à forma clássica e maior gravidade em todas as modalidades das disfunções.

A forma clássica apresentou maior número de casos de homens (62,5%), assim como os afro-brasileiros (43,26%) em relação à forma bulbar.

*Tabela 1.* Manifestações orofaríngeas na ELA clássica e na ELA bulbar. Apresenta as principais alterações orofaríngeas comprovadas no exame fonoaudiológico e compara as formas bulbar e clássica.

	Forma bulbar n=66	Forma clássica n=104	Total N=170	p
<b>Alteração da voz</b>				
Sem alterações	12 (18,18)	38 (36,53)	50 (29,41)	
Com alterações	54 (81,8)	66 (63,4)	120 (70,58)	0,01
- Nasal	38 (57,57)	31 (29,80)	69 (40,58)	
- Rouca	12 (18,18)	30 (28,84)	42 (24,70)	
- Nasal e rouca	4 (6,06)	5 (4,8)	9 (5,2)	
<b>Alteração da respiração</b>	66 (100)	104 (100)	170 (100)	
<b>Alteração da fala</b>				
Sem alterações	23(34,84)	59(56,73)	82(48,23)	
Disartrofonía	43(65,15)	45(43,26)	88(51,76)	0,008
<b>Alteração da deglutição</b>				
Sem alterações	3(4,54)	53(50,96)	56(32,94)	
Com alterações	63(95,45)	51(49,03)	114(67,05)	<0,001
- Afagia	27(40,90)	10(9,61)	37(21,76)	
- Disfagia	36(54,54)	41(39,42)	77(45,29)	
<b>Alteração da ectoscopia e motilidade da língua</b>				
Sem alterações	0(0)	11(10,57)	11(6,47)	
Com alterações	66(100)	93(89,42)	159(93,52)	0,007
- Atrofia e miofasciculação	54(75,75)	44(40,38)	92(54,11)	
- Miofasciculação	12(18,18)	49(47,11)	61(35,88)	

Dados apresentados em n(%).

Tabela 2. Dados demográficos e clínicos nos pacientes com ELA clássica e ELA bulbar. Apresenta os dados demográficos e clínicos e compara com a forma clássica e bulbar da ELA.

Características	Forma bulbar n=66	Forma clássica n=104	Total N=170	p
<b>Sexo</b>				
Feminino	35(53,0)	39(37,5)	74(43,52)	
Masculino	31(46,96)	65(62,5)	96(56,47)	0,06
<b>Etnia</b>				
Branços	42(63,63)	59(56,73)	101(59,41)	
Afro-Brasileiros	24 (36,36)	45(43,26)	69(40,58)	0,46
<b>Idade de início</b>				
Média (SD)	57,4±11,6	50,3±12,1		0,000
Mediana (min-max)	59,5 (32-78)	49,0 (30-79)		
30-39	5 (7,57)	22(21,15)	27(15,88)	
40-49	12 (18,18)	33(31,73)	45(26,47)	
50-59	16 (24,24)	22(21,15)	38(22,35)	
60-69	23(34,84)	19(18,26)	42(27,70)	
70-79	10 (15,15)	8 (7,69)	18(10,58)	
<b>Sintomas iniciais</b>				
Fraqueza de membros	0 (0)	97 (93,26)	97 (57,05)	<0,001
Alterações orofaríngeas	19 (28,78)	0 (0)	19 (28,78)	
Fasciculação, atrofia ou câimbra em membros	0 (0)	7 (6,73)	7 (4,11)	

Dados apresentados em n(%); obs: dos 170 pacientes, 47 (forma bulbar) não souberam informar o sintoma inicial ou não lembravam.

A média de idade no início da doença na ELA bulbar foi de 57,4±11,6 e a idade de início na faixa etária entre 60-69 anos, sendo a média de idade de início da doença na ELA clássica 50,3±12,1 e a idade de início na faixa etária de 40-49 anos.

O resultado das variáveis em relação à idade aponta a ELA clássica iniciando mais precocemente em relação à forma bulbar.

## DISCUSSÃO

Na série dos pacientes analisados no estudo, os dados demográficos estão de acordo com a literatura predominando a forma clássica em homens<sup>16-19</sup>. A faixa etária de maior frequência nos 170 casos está entre 40 a 49 anos, divergindo da literatura que refere de 59 a 65 anos<sup>17,20</sup>. A faixa etária encontrada em maior número de

casos na ELA clássica foi de 40 a 49 anos e na ELA bulbar de 60 a 69 anos. A média de idade de acometimento inicial é menor no Brasil em torno de 52 anos, em discrepância com os países da Europa que estaria na faixa de 59 a 65 anos, assim como, na América do norte que apresenta a média de idade acima dos 65 anos<sup>21</sup>.

O sintoma inicial na ELA, referido pelos pacientes como fraqueza em membros foi restrito a ELA clássica o que também confere com a literatura<sup>22</sup>, sendo as alterações da deglutição, voz e articulação em maior número de casos na forma bulbar em função da fraqueza e atrofia dos músculos controlados pelos NMS e NMI que envolvem a produção da palavra e a deglutição<sup>5</sup>.

A avaliação dos pacientes no que diz respeito à disartria foi executada através dos protocolos de Casanova<sup>13</sup> constando do exame das cinco bases motoras da fala, elucidando aspectos relevantes quanto à respiração

do paciente, fonação, ressonância, assim como a articulação e prosódia.

A investigação da deglutição, também foi realizada através dos protocolos de Casanova<sup>13</sup> mostrando que os pacientes com ELA na forma bulbar apresentaram diferença significativa comparando com a forma clássica em relação à disfagia.

A ELA acarreta disfagia em função das atrofia e fasciculações, fraqueza da musculatura e movimentos anormais da língua com aumento da duração da fase voluntária da deglutição<sup>23</sup>. As atrofia e fasciculações foram pertinentes em 92 casos, sendo em maior frequência na forma clínica bulbar.

A disfagia é consequência da evolução progressiva da doença e ocorre pela disfunção da musculatura orofaríngea e respiratória ocasionada pela degeneração dos neurônios motores do trato corticobulbar<sup>8</sup>.

A fraqueza da musculatura orofaríngea afeta a sobrevivência de indivíduos com ELA<sup>24</sup>, através do risco de pneumonia aspirativa. No estudo em questão foi detectado que no momento da avaliação da deglutição, os pacientes em afagia foram os mais acometidos por desnutrição e/ou desidratação acarretando os riscos de complicações clínicas. A forma bulbar da ELA mostra a afagia com maior frequência e diferença significativa em relação à forma clássica.

Na ELA a disfagia para líquidos é mais comum do que para os alimentos sólidos<sup>25</sup>. Os resíduos faríngeos são os mais observados no decorrer da doença na consistência pastosa e sólida e podem causar penetração laríngea e aspiração após a deglutição. As alterações da deglutição ocorrem devido à ineficiência do trânsito oral, assim como, pela redução da movimentação da base da língua, redução da elevação e anteriorização laringeal e da contração faríngea em função da fraqueza e atrofia dos músculos controlados pelos NMS e NMI<sup>5</sup>.

As formas alternativas de alimentação como sonda nasogástrica, nasoentérica ou por ostomias como as gastrostomias e a jejunostomia são utilizados quando necessários<sup>8</sup> e devem ser indicados pelo médico que assiste o doente logo que seja detectado a afagia<sup>7</sup> pelo fonoaudiólogo. A gastrostomia percutânea radiológica (PRG) é mais segura em pacientes com ELA com insuficiência respiratória e disfagia moderada ou grave. Pesquisadores

acreditam que o tempo de sobrevivência do doente aumenta<sup>25</sup>.

No estudo realizado a disfagia e a afagia foram predominantes na forma da ELA bulbar, assim como, a atrofia e a miofasciculação da língua. Os achados são compatíveis com a literatura, considerando que os estudos mostram a deglutição como um processo dinâmico com uma série de eventos complexos e que se inter-relacionam<sup>5,26,27</sup>.

Inúmeros autores vêm pesquisando nos últimos anos a causa da disfagia na ELA<sup>6,25,28,29</sup>, entretanto, a sua progressão e relação entre a forma clássica e a bulbar ainda não estão descritas na literatura<sup>25,30</sup>.

## CONCLUSÃO

As principais manifestações orofaríngeas foram as relacionadas à deglutição, seguindo-se a fonação e a fala.

As manifestações orofaríngeas foram mais frequentes nos pacientes com a forma bulbar quando comparados à forma clássica.

## REFERÊNCIAS

- 1.Lima JMB. Contribuição para o estudo da ELA, aspectos clínicos, epidemiológicos e virológicos. (Dissertação). Rio de Janeiro: Universidade Federal do Rio de Janeiro, 1979, 130p.
- 2.Lima JMB. O que você gostaria de saber sobre ELA. Rio de Janeiro: Universidade Federal do Rio de Janeiro, 1998, 9p.
- 3.Corbin-Lewis K, Liss JM, Sciortino LK. Clinical anatomy and physiology of the swallow mechanism. CENGAGE Learning, 2009, 282p.
- 4.Leigh PN, Abrahams S, Al-Chalabi A, Ampong MA, Goldstein LH, Johnson J, et al. The management of motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74(Suppl 4):iv32-47. [http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.74.suppl\\_4.iv32](http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.74.suppl_4.iv32)
- 5.Logemann JA. Evaluation and treatment of swallowing disorders. 2ª ed. Austin: Texas Pro, 1998, 406p.
- 6.Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H, et al. A study of the early stage of Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia* 2003;18:1-8. <http://dx.doi.org/10.1007/s00455-002-0074-3>
- 7.Viana SMPO. Disartria e disfagia na esclerose lateral amiotrófica. Método de avaliação fonoaudiológica: análise de uma série de 170 pacientes no Rio de Janeiro. (Dissertação). Rio de Janeiro: Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, 2010, 88p.
- 8.Chiappetta ALML, Oda AL. Disfagia orofaríngea neurogênica. In: Levi JA, Oliveira ASB (Orgs.). Reabilitação em doenças neurológicas. Guia Terapêutico Prático. Rio de Janeiro: Atheneu, 2003; p. 81-92.
- 9.Murdoch BE. Disartria. Uma abordagem Fisiológica para avaliação e tratamento. São Paulo: Lovise, 2005, 486p.

10. Metter EJ. Distúrbios da fala avaliação clínica e diagnóstico. Rio de Janeiro: Enelivros, 1991, p.174-6.
11. Dworkin JP, Hartman DE. Progressive speech deterioration and Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: case report. *Arch Phys Med Rehabil* 1979; 60:423-5.
12. Brooks BR., Miller RG, Swash M, Munsat TL, World Federation of neurology research group on motor neuron diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000;1:293-9. <http://dx.doi.org/10.1080/146608200300079536>
13. Casanova JP. Manual de Fonoaudiologia. Porto Alegre: Artes Médicas, 2ª ed., 1997, 351p.
14. Edmée BSM, Educação da voz falada. São Paulo: Atheneu, 1988, 356p.
15. Sobotta J. Atlas de anatomia humana - cabeça, pescoço e extremidade superior. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1995, 1070p.
16. 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. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00313868>
17. Norris F, Shepherd R, Denys EUR, Mukai E, Elias L, Holden D, et al. Onset natural history and outcome in idiopathic adult motor neuron disease. *J Neurol Sci* 1993;118:48-55. [http://dx.doi.org/10.1016/0022-510X\(93\)90245-T](http://dx.doi.org/10.1016/0022-510X(93)90245-T)
18. Walling AD. Amyotrophic lateral sclerosis: Lou Gehrin's disease. *Am Fam Physician* 1999;59:1489-96.
19. Dietrich-Neto F, Callegaro D, Dias-Tosta E, Silva HH, Ferraz ME, Lima JMB, et al. Amyotrophic lateral Sclerosis in Brasil: 1998 National Survey. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58:607-15. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2000000400002>
20. Eisen A, Schulzer M, Macneil M, Pant B, Mak E. Duration of amyotrophic lateral sclerosis is age dependent. *Muscle Nerve* 1993;16:27-32.
21. Palermo S, Lima JMBL, Alvarenga RP. Epidemiologia da Esclerose lateral amiotrófica Europa/América do norte/América do sul/Ásia Discrepâncias e similaridades. Revisão Sistemática da Literatura. *Rev Bras Neurol* 2009; 45:5-10.
22. Castro-Costa CM, Oriá RB, Vale OC, Arruda JA, Horta WG, D'Almeida JA, et al. Motor neuron diseases in the university hospital of Fortaleza (Northeastern Brazil): a clinico-demographic analysis of 87 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000;58:986-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2000000600002>
23. Robbins J. Swallowing in ALS and motor neuron disease. *Neurol Clin* 1987;5:213-39.
24. Kasarskis EJ, Neville HE. Management of ALS. *Neurology* 1996;47:118-20.
25. Chiappetta ALML. Disfagia orofaríngea em pacientes com doença de neurônio motor / esclerose lateral amiotrófica (Tese). São Paulo. Universidade Federal de São Paulo, 2005, 124p.
26. Costa MMB, Moscovici M, Pereira AA, Koch HA. Avaliação videofluoroscópica da transição faringoesofágica. *Radiol Bras* 1993;26:71-80.
27. Kahrilas PJ. Anatomy, physiology and pathophysiology of dysphagia. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1994;48:97-117.
28. Strand EA, Miller RM, Yorkston KM, Hillel AD. Management of oral-pharyngeal dysphagia symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia* 1996;11:129-39.
29. Hillel A, Miller R. Bulbar amyotrophic lateral sclerosis: patterns of progression and clinical management. *Head Neck* 1989;11:51-9. <http://dx.doi.org/10.1002/hed.2880110110>
30. Higo R, Tayama N, Nito T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris Nasus Larynx* 2004;31:247-54. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anl.2004.05.009>
31. Filho EM, Pissani JC, Carneiro J, Gomes G, Kleiner M Disfagia - abordagem multidisciplinar. São Paulo: Fróntis Editorial, 1998, 185p.

Anexo 1. Modelo de ficha individual com dados anamnéticos e exame objetivo da deglutição obtido durante a entrevista.

<b>Exame objetivo</b>		
1. vedamento labial	sim	não
2. movimentação da língua normal	sim	não
3. elevação do hióide normal	sim	não
4. resíduo alimentar na cavidade oral	sim	não
5. coordenação entre a deglutição e a respiração (saliva)	sim	não
6. pigarreio voluntário	sim	não
7. tosse voluntária	sim	não
8. tempo do reflexo de deglutição/min. Como testar: contar quantas vezes o hióide eleva em um min. Escore: 0 ausente, 1/2 atrasado, 3/4 normal <sup>31</sup> .	normal (sim)	não (ausente ou atrasado)
9. resíduo alimentar na cavidade oral	sim	não
10. sialismo	sim	não
11. estase salivar	sim	não
<b>Dados anamnéticos</b>		
12. Ocorre refluxo nasal?	sim	não
13. Tem dificuldade na mobilidade do bolo alimentar?	sim	não
14. Tem engasgos durante a deglutição?	sim	não
15. Apresenta xerostomia?	sim	não
16. Apresenta globus faríngeo?	sim	não
17. Ocorre tosse após a deglutição?	sim	não
18. Apresenta contenção do bolo alimentar na cavidade oral?	sim	não
19. Há histórico de doenças gástricas e/ou neurológicas?	sim	não
20. Há histórico de cirurgia de cabeça e pescoço?	sim	não
21. Há alteração respiratória após a deglutição?	sim	não
22. Ocorre odinofagia na deglutição?	sim	não
23. Ocorre dificuldade na ingestão de líquido, alimento seco, pastoso fino, pastoso consistente, sólido?	sim	não
24. Ocorre dificuldade em eliminar secreção naso e orofaríngea?	sim	não

## Anexo 2. Avaliação oromiofacial / Nervos cranianos.

Pontuação	Movimento
0	nulo
1	parcial
2	completo

pontuação	nervo craniano	músculo	atividade
	VII	frontal	elevantar as sobrancelhas
	VII	enrugador das sobrancelhas	franzir as sobrancelhas
	VII	dilatador das narinas	abertura das narinas
	VII	platísmia	contrair pescoço
	VII	transverso do nariz	compressão das narinas
	VII	próceros	enrugar a pele do nariz
	VII	elevador das pálpebras	elevantar as pálpebras
	VII	orbicular dos lábios	franzir os lábios
	VII	risório	juntar os lábios e retrair as comissuras p/ baixo e p/ os lados
	VII	bucinator	Juntar os lábios e contrair as bochechas
	VII	mentural	empurrar o lábio inferior p/ cima
	VII	digástrico	retrai e abaixa a mandíbula traciona o hioide p/ frente
	V	temporal	apertar com força os dentes
	V	pterigóideo lateral	movimento p/ um dos lados pela contração unilateral
	V	pterigóideo medial	eleva a mandíbula
	V	pterigóideo interno e externo - esquerdo	mover a mandíbula p/ direita em direção externa e anterior
	V	pterigóideo interno e externo - direito	mover a mandíbula p/ esquerda em direção externa e anterior
	XII	longitudinal superior	canelar a língua
	XII	transverso	alargar e estreitar a língua
	XII	genioglosso	língua p/ baixo
	XII	hipoglosso anterior	retrair a língua
	XII	hipoglosso posterior	protuir a língua
	XII	estiloglosso	retrair e elevar a língua
	X	glossopalatino	retrair a base da língua
	XI	esternocleidomastoideo	rotação da cabeça e elevação de ombros
	IX	arco palatino	emitir A / ÁO
	IX	músculo da úvula	encurta a úvula e traciona p/ cima

Obs 1: Pontuação 0 em 13 ou mais itens indica risco para alimentação via oral.

Obs 2: A indicação da via alternativa de alimentação, não deve ser feita somente pelo teste em questão e sim pelo somatório das avaliações realizadas.