

# Esclerose Lateral Amiotrófica



2

# DEGLUTIÇÃO

# Deglutição

- Início alteração
  - Redução mobilidade língua
    - Dificuldades lateralização bolo na mastigação e menor controlo oral
    - Incapazes de aumentar pressão com aumento da viscosidade (doente evita alimentos viscosos e que necessitem mastigação)
  - Movimento posterior e contração faríngea diminuída
    - Estase faríngea
  - Encerramento labial diminuído
    - Escape anterior saliva e alimentos
  - Função velar comprometida, tanto contenção alimento cavidade oral, como no momento da deglutição
  - Elevação laríngea reduzida
    - Comprometimento da segurança, impedindo encerramento via aérea inferior durante e após deglutição
  - Atraso no reflexo de deglutição
    - Estimulação táctil-térmica ajuda durante 6 a 12 meses
    - Pode ser realizada pelo próprio

## Deglutição - casos com afeção corticobulbar

- Progressão na deteriorização neuromuscular do controlo da deglutição começa com:
  - Redução controlo lingual
  - Redução movimento base da língua
  - Redução contração faríngea
  - Atraso reflexo deglutição
- Estas alterações contribuem para não abertura do EES

## Deglutição - casos com afeção corticoespinal

- Apenas após vários anos da doença
  - Redução movimento velar
  - Redução contração parede faríngea
  - Perda progressiva peso (pacientes podem não ter consciência dificuldades deglutição)

## Disfagia na ELA

- Vedamento labial ↓
- Redução da mobilidade da língua e véu palatino
- Dificuldades na formação do bolo alimentar com alimentos sólidos
- Dificuldades na formação do bolo alimentar com alimentos viscosos
- Regurgitação nasal
- Fraco controlo oral – escape posterior precoce
- Resíduo valecular e dos seios piriformes
- ↓ do peristaltismo faríngeo
- ↓ elevação laríngea
- disfunção do EES
- Compromisso do encerramento da via aérea
- ...TTO e TTF ↑↑



## Disfagia na ELA

### NORMAL EATING HABITS

10 – Deglutição sem alterações - paciente nega qualquer dificuldade em mastigar ou engolir. O exame demonstra ausência de alterações.

9 - Só o paciente percebe indicadores ligeiros de alterações da deglutição, tais como acúmulo de resíduos na cavidade oral ou na garganta.

## EARLY EATING PROBLEMS

8 - Problemas de deglutição minor. Queixa de algumas dificuldades de deglutição. Sustenta, essencialmente, uma dieta regular. Episódios isolados de asfixia/engasgue.

7 – Fase oral mais prolongada ou dentadas mais pequenas- a fase oral é mais prolongada pela dificuldade de manipulação do bolo alimentar. Necessário diminuir a quantidade de alimento em cada mordida. Deve concentrar-se na deglutição dos líquidos.

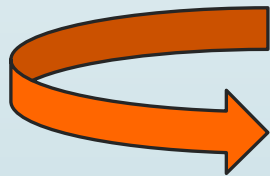
Deglutições Múltiplas

Eliminar cafeína da dieta alimentar

Manter deglutição de líquido

Uso da palha para o líquido ?????

Evitar empurrar o alimento com o líquido

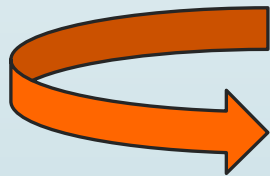




## DIETARY CONSISTENCY CHANGES

6 – Dieta mole – A dieta está restrita a alimentos moles. Requer preparação especial das refeições

5 – Dieta pastosa – a alimentação está restrita a alimentos pastosos. A deglutição de líquidos pode ser um problema.



Ingestão de alimentos ricos em calorias

Espessamento de líquidos na fase 5

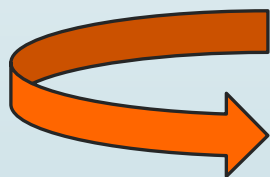
Aumento do sabor e temperatura (frio) dos  
alimentos ??????

Modificações de consistências e volumes

## NEEDS TUBE FEEDING

4 – Via alternativa de alimentação complementar – é necessária uma via de alimentação complementar à via oral. 50% da alimentação VO.

3 – Via alternativa e ocasional nutrição por via oral – via alternativa responde às necessidades nutritivas e de hidratação. Menos de 50% alimentação por VO.



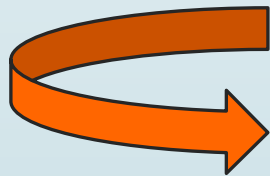
Gastrostomia Endoscópica Percutânea (PEG)

# Disfagia na ELA

## NPO

2 - Secreções gerenciados com aspirador / medicação – não há segurança na ingestão por VO. Necessário uso de aspirador ou medicação para retirada das secreções. Deglute somente por reflexo.

1 – Aspiração de secreções – secreções não podem ser gerenciadas de forma não invasiva. Raras deglutições.

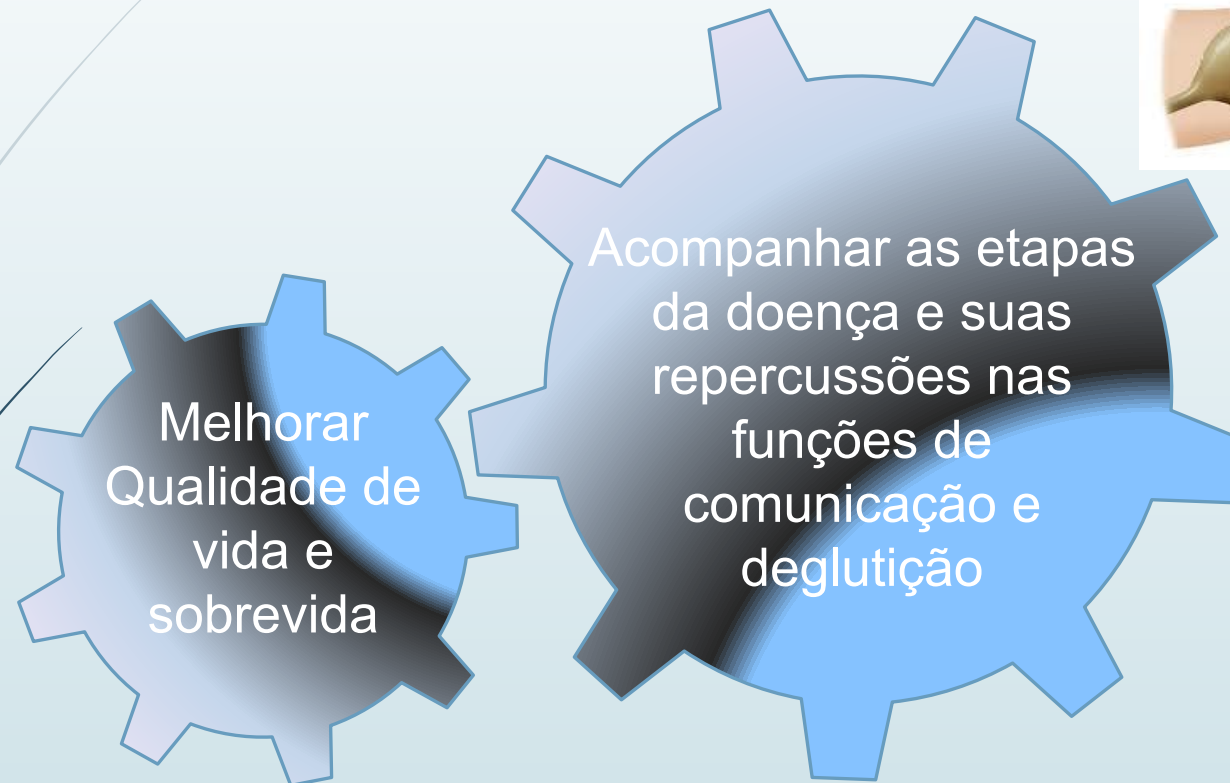


Uso de aspirador de secreções e saliva

Uso de medicação para diminuir sialorreia

Cirurgia glândulas salivares

## ELA - Intervenção



## Terapia indirecta

- \_ SMO (nenhuma investigação comprova a sua eficácia)

## Terapia directa

- \_ Deglutição de esforço – ejeção oral
- \_ Deglutição múltipla – limpeza dos resíduos faríngeos e orais
- \_ Manipulação de consistência, volume e viscosidade (alimentos viscosos dificultam a ejeção oral devido à fraqueza e atrofia dos músculos da língua; líquidos escapam precocemente devido à falta de controlo motor oral).
- \_ Manobra postural de cabeça flectida
- \_ Alternância de consistência



# Terapia

- Uso estratégias compensatórias
- Não indicado exercícios ativos → fadiga
  
- DISFAGIA - pode ser 1.º sinal doença neurónio motor

## Exercício na ELA



Melhora a qualidade de vida ao reduzir a dor, melhorar a mobilidade, melhorar a função respiratória e diminuir a fadiga.

Estudos controlados e randomizados;  
Métodos fiáveis de avaliação.

Demanda metabólica intensa provoca maior degeneração das unidades motoras, ou seja, morte neuronal mais precoce.

Estudos não atuais;  
Dados experimentais insatisfatórios.

“...**Multidisciplinary clinic referral should be considered for managing patients with ALS to optimize health care delivery and prolong survival (Level B) and may be considered to enhance quality of life (Level C)...**”

## Special Article



## Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review)

Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology



R.G. Miller, MD, FAAN  
 C.E. Jackson, MD, FAAN  
 E.J. Kasarskis, MD, PhD, FAAN  
 J.D. England, MD, FAAN  
 D. Forshew, RN  
 W. Johnston, MD  
 S. Kalra, MD  
 J.S. Katz, MD  
 H. Mitsumoto, MD, FAAN  
 J. Rosenfeld, MD, PhD, FAAN  
 C. Shoemaker, MD, BSc  
 M.J. Strong, MD

### ABSTRACT

**Objective:** To systematically review evidence bearing on the management of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS).

**Methods:** The authors analyzed studies from 1998 to 2007 to update the 1999 practice parameter. Topics covered in this section include breaking the news, multidisciplinary clinics, symptom management, cognitive and behavioral impairment, communication, and palliative care for patients with ALS.

**Results:** The authors identified 2 Class I studies, 8 Class II studies, and 30 Class III studies in ALS, but many important areas have been little studied. More high-quality, controlled studies of symptomatic therapies and palliative care are needed to guide management and assess outcomes in patients with ALS.

**Recommendations:** Multidisciplinary clinic referral should be considered for managing patients with ALS to optimize health care delivery and prolong survival (Level B) and may be considered to enhance quality of life (Level C). For the treatment of refractory sialorrhea, botulinum toxin B should be considered (Level B) and low-dose radiation therapy to the salivary glands may be considered (Level C). For treatment of pseudobulbar affect, dextromethorphan and quinidine should be considered if approved by the US Food



# Terapia

- Estratégias compensatórias
  - Postural
  - Dieta
- TF - identificar momento transição dieta enteral
  - Educação doente e família para este momento
  - Explicar benefícios PEG
  - Esclarecer que aquando do compromisso nutricional não será mais indicado colocação PEG
- Exercícios sensoriomotores
- Ligeiro e suave alongamento
- Treino competências e deglutição em esforço - pode ser benéfico

# ELA – Problemas Respiratórios

## **Fraqueza da musculatura respiratória:**

- fadiga musculatura respiratória;
  - insuficiência respiratória;
  - tosse ineficaz;
  - dificuldade expelir secreções;
  - diminuição proteção via aérea;
  
  - dispneia, fadiga e distúrbios do sono;
  - sonolência diurna;
- nervosismo, tremor, taquicardia, depressão e ansiedade;
- cianose, edema, infecções respiratórias recorrentes.

# ELA – Problemas Respiratórios

**Ventilação Invasiva**



**Ventilação Não Invasiva**



**Cough assist**



# Communication Support for People with ALS

**David Beukelman, Susan Fager, and Amy Nordness**

*Institute for Rehabilitation Science and Engineering Madonna Rehabilitation Hospital and University of Nebraska,  
202 Barkley Memorial Center, P.O. Box 830732, Lincoln, NE 68583-0732, USA*

Correspondence should be addressed to David Beukelman, [dbeukelman@unl.edu](mailto:dbeukelman@unl.edu)

Received 15 November 2010; Accepted 2 February 2011

Academic Editor: Peter van den Bergh

Copyright © 2011 David Beukelman et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Almost all people with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) experience a motor speech disorder, such as dysarthria, as the disease progresses. At some point, 80 to 95% of people with ALS are unable to meet their daily communication needs using natural speech. Unfortunately, once intelligibility begins to decrease, speech performance often deteriorates so rapidly that there is little time to implement an appropriate augmentative and alternative communication (AAC) intervention; therefore, appropriate timing of referral for AAC assessment and intervention continues to be a most important clinical decision-making issue. AAC acceptance and use have increased considerably during the past decade. Many people use AAC until within a few weeks of their deaths.

Format: Abstract ▾

Send to ▾

Muscle Nerve. 2019 Jan;59(1):40-46. doi: 10.1002/mus.26292. Epub 2018 Nov 29.

## Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis: Results of a randomized, sham-controlled trial.

Plowman EK<sup>1,2,3</sup>, Tabor-Gray L<sup>1</sup>, Rosado KM<sup>1</sup>, Vasilopoulos T<sup>4</sup>, Robison R<sup>1</sup>, Chapin JL<sup>1</sup>, Gaziano J<sup>5</sup>, Vu T<sup>6</sup>, Gooch C<sup>6</sup>.

### ⊕ Author information

#### Abstract

**INTRODUCTION:** The purpose of this study was to determine the impact of an in-home expiratory muscle strength training (EMST) program on pulmonary, swallow, and cough function in individuals with amyotrophic lateral sclerosis (ALS).

**METHODS:** EMST was tested in a prospective, single-center, double-blind, randomized, controlled trial of 48 ALS individuals who completed 8 weeks of either active EMST (n = 24) or sham EMST (n = 24). The primary outcome to assess treatment efficacy was change in maximum expiratory pressure (MEP). Secondary outcomes included: cough spirometry; swallowing; forced vital capacity; and scoring on the ALS Functional Rating Scale-Revised.

**RESULTS:** Treatment was well tolerated with 96% of patients completing the protocol. Significant differences in group change scores were noted for MEP and Dynamic Imaging Grade of Swallowing Toxicity scores ( $P < 0.02$ ). No differences were noted for other secondary measures.

**DISCUSSION:** This respiratory training program was well-tolerated and led to improvements in respiratory and bulbar function in ALS. Muscle Nerve 59:40-46, 2019.

© 2018 Wiley Periodicals, Inc.

**KEYWORDS:** EMST; amyotrophic lateral sclerosis; cough; exercise; expiratory muscle strength training; rehabilitation; swallowing

Format: Abstract ▾

Send to ▾

Muscle Nerve. 2016 Jun;54(1):48-53. doi: 10.1002/mus.24990. Epub 2016 Mar 3.

## Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis.

Plowman EK<sup>1,2,3</sup>, Watts SA<sup>3</sup>, Tabor L<sup>1,2</sup>, Robison R<sup>1,2</sup>, Gaziano J<sup>3</sup>, Domer AS<sup>2</sup>, Richter J<sup>3</sup>, Vu T<sup>4</sup>, Gooch C<sup>4</sup>.

### ⊕ Author information

#### Abstract

**INTRODUCTION:** We evaluated the feasibility and impact of expiratory muscle strength training (EMST) on respiratory and bulbar function in persons with amyotrophic lateral sclerosis (ALS).

**METHODS:** Twenty-five ALS patients participated in this delayed intervention open-label clinical trial. Following a lead-in period, patients completed a 5-week EMST protocol. Outcome measures included: maximum expiratory pressure (MEP); physiologic measures of swallow and cough; and penetration-aspiration scale (PAS) scores.

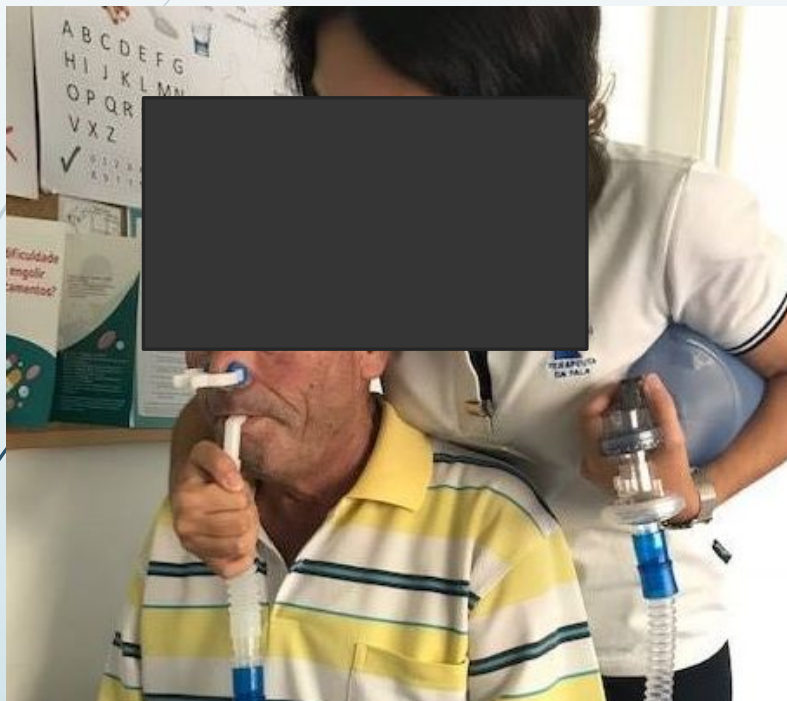
**RESULTS:** Of participants who entered the active phase of the study (n = 15), EMST was well tolerated and led to significant increases in MEPs and maximum hyoid displacement during swallowing post-EMST ( $P < 0.05$ ). No significant differences were observed for PAS scores or cough spirometry measures.

**CONCLUSIONS:** EMST was feasible and well tolerated in this small cohort of ALS patients and led to improvements in expiratory force-generating pressures and swallow kinematics. Further investigation is warranted to confirm these preliminary findings. Muscle Nerve 54: 48-53, 2016.

Published 2015. This article is a U.S. Government work and is in the public domain in the USA.

**KEYWORDS:** amyotrophic lateral sclerosis; expiratory muscle strength training; rehabilitation; respiratory training; swallowing

# ELA – Exercícios Air Stacking



Marta Silva - Terapeuta da Fala







## Air stacking: effects on pulmonary function in patients with spinal muscular atrophy and in patients with congenital muscular dystrophy\*,\*\*

Efeitos do treinamento de empilhamento de ar na função pulmonar de pacientes com amiotrofia espinhal e distrofia muscular congênita

Tanyse Bahia Carval  
João Ma

### Abstract

**Objective:** Respiratory comp disease (NMD). The objecti maneuvers have on pulmo congenital muscular dystro effects of the maneuvers. **M** to routine daily air-stacking pulmonary function tests b FVC, PEF; maximum insuffl respectively) with insufflati in the APCF and UPCF. In comparing patients with a those without scoliosis. **Co** to increase UPCF and APCF

**Keywords:** Neuromuscular

### Original Article

## Effects of air stacking on pulmonary function and peak cough flow in patients with cervical spinal cord injury

JONG-HWA JEONG<sup>1)</sup>, WON-  
...

<sup>1)</sup> Department of Physical

<sup>2)</sup> Department of Physical  
607 Obangdong, Gimhae

**Abstract.** [Purpo in patients with cer randomized into ex exercises: the contr tions of air stacking [Results] Forced vit to the controls. All baseline, while in th line. [Conclusion] A with a cervical spin  
**Key words:** Air sta

J. Phys. Ther. Sci.  
27: 1951-1952, 2015

J Korean Soc Phys Med, 2016; 11(4): 55-64  
<http://dx.doi.org/10.13066/kspm.2016.11.4.55>

Online ISSN: 2287-7215  
Print ISSN: 1975-311X

Research Article

Open Access

## The Effects of Air Stacking Exercise on Pulmonary Function in Elderly Adults

Hyun-Gyu Cha · Yu-Won Choe<sup>1</sup> · Myoung-Kwon Kim<sup>2\*</sup>

Department of Physical Therapy, Kyungbuk College

<sup>1</sup>Department of Rehabilitation Sciences, Graduate School, Daegu University

<sup>2</sup>Department of Physical Therapy, College of Rehabilitation Sciences, Daegu University

Received: August 1, 2016 / Revised: August 1, 2016 / Accepted: August 29, 2016

© 2016 J Korean Soc Phys Med