CENTRO UNIVERSITÁRIO PRESIDENTE TANCREDO DE ALMEIDA NEVES CURSO DE NUTRIÇÃO

LETÍCIA THAIS DE OLIVEIRA LORRAYNE CAMILLE REIS MARCELINO

TERAPIA NUTRICIONAL EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

LETÍCIA THAIS DE OLIVEIRA LORRAYNE CAMILLE REIS MARCELINO

TERAPIA NUTRICIONAL EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Trabalho de Conclusão do Curso, apresentado no Curso de Nutrição do Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves (UNIPTAN).

Orientador: Prof. Dr. Douglas Roberto Guimarães Silva

Coorientadora: Profa. Me. Tamara Aparecida Reis de Freitas

LETÍCIA THAIS DE OLIVEIRA LORRAYNE CAMILLE REIS MARCELINO

TERAPIA NUTRICIONAL EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Trabalho de Conclusão do Curso, apresentado no Curso de Nutrição do Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves (UNIPTAN).

São João Del Rei, 18 de novembro de 2022.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Douglas Roberto Guimarães Silva
UNIPTAN

Prof (a). Me. Tamara Aparecida Reis de Freitas
SINPAIN

Esp. Lorena de Paula Silva Nascimento

TERAPIA NUTRICIONAL EM PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Letícia Thais De Oliveira¹ Lorrayne Camille Reis Marcelino² Tamara Aparecida Reis de Freitas³ Douglas Roberto Guimarães Silva⁴

RESUMO - Pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) constantemente apresentam alterações no estado nutricional, ocasionando uma perda representativa de peso e dificuldade no manejo nutricional. Fazendo com que, o paciente necessite de uma terapia nutricional individualizada para cada estágio da doença. Portanto, o objetivo geral deste trabalho é analisar através da revisão bibliográfica, as características das dietas, bem como, identificar as estratégias para terapia nutricional na manutenção do estado nutricional dos pacientes afetados pela Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Esta pesquisa é classificada como abordagem qualitativa, com objetivo descritivo e bibliográfico em relação aos procedimentos. Observou-se que a terapia nutricional é um fator essencial no tratamento de pacientes com ELA, tendo em vista que o estado nutricional afeta diretamente o prognóstico, qualidade de vida e sobrevida desses pacientes. Como forma de terapia nutricional, além da alimentação via oral há outras possibilidades de nutrição e à medida em que o paciente vai perdendo a capacidade e deglutição, a mais indicada é a Nutrição Enteral por via de Gastrostomia Endoscopia Percutânea, quando necessário a utilização por mais de 4 meses. Há também a Nutrição Parenteral, que pode ser usada como alternativa quando o paciente está impossibilitado de usar a nutrição enteral, em casos de pacientes em estado terminal ou que estejam com o sistema respiratório comprometido.

Palavras-chave: Doença Neurodegenerativa. Recomendações Nutricionais. Terapia Nutricional. Esclerose Lateral Amiotrófica.

1 INTRODUÇÃO

A esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença degenerativa, progressiva que resulta na destruição dos neurônios responsáveis pela função motora (GARCIA et al., 2007; PONTES et al., 2010), e pode afetar qualquer pessoa, em qualquer momento. Porém, é mais comum em idosos. É a doença neurogenerativa mais comum, e pode se descrever como um defeito generalizado na maneira como os neurônios motores interagem com seus músculos associados (SILVA et al., 2014).

De início, as mãos e pés são imediatamente afetados, impossibilitando o paciente de andar e usar as mãos para outras atividades e à medida que a fraqueza e a paralisia persistem, a fala, a deglutição e até a respiração do paciente começam a ser afetadas (PONTES et al., 2010).

¹ Discente do curso de Nutrição do Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves – UNIPTAN.

² Discente do curso de Nutrição do Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves – UNIPTAN.

³Mestre em Educação (UFSJ). Docente do curso de Pedagogia do SIMPAIN.

⁴ Doutor em Ciências dos Alimentos (UFLA). Docente do curso de Nutrição do Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves – UNIPTAN. E-mail para contato: douglas.silva@uniptan.edu.br.

Especificamente no que diz respeito à nutrição e o acompanhamento em pacientes com ELA, observa-se a grande importância da terapia nutricional, pois a terapia nutricional é projetada para atender às necessidades nutricionais em todos os estágios de progressão da doença, reduzir o catabolismo de proteínas, fornecer nutrição oral e oferecer suporte nutricional precoce. Em geral, dietas mais fracionadas com alto teor calórico, de proteínas, gorduras naturais e de fibras são as mais indicadas. Ademais, pode-se dizer que a alimentação contínua, abastecimento adequado de água e consistência ideal para prevenir a disfagia são as marcas da terapia nutricional (SALVIONI et al., 2013).

Considerando a alta frequência de desnutrição na ELA e seus efeitos em pacientes afetados, a terapia nutricional inicial deve ser considerada parte integrante do tratamento porque pode aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida desses pacientes. Portanto, a terapia nutricional para ELA deve ser, não apenas incluir prescrição para uma dieta adequada à energia e nutrição, mas também mudanças da consistência na dieta em relação às estratégias de deglutir sob a orientação de uma equipe multidisciplinar entre médico, neurologista, terapeuta ocupacional, fonoaudiólogo, psicólogo, fisioterapeuta, nutricionista, assistente social entre outros. Indicações para nutrição enteral, suplementação de macronutrientes, na maioria das vezes, tornam-se necessárias. Pensando na importância da nutrição adequada para pacientes que possuem este diagnóstico, este trabalho tem o objetivo geral de analisar através da revisão bibliográfica, as características das dietas, bem como, identificar as estratégias para terapia nutricional na manutenção do estado nutricional dos pacientes afetados pela Esclerose Lateral Amiotrófica. Diante disto, esta pesquisa se coloca diante da seguinte questão de pesquisa: como funciona a terapia nutricional em pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica de acordo com a progressão da doença?

2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

A fundamentação teórica se dará através de textos nos quais serão discutidos como a Esclerose Lateral Amiotrófica foi descoberta, a etiologia e fisiopatologia da doença, as recomendações nutricionais para pacientes com ELA e questões sobre a avaliação nutricional, prescrição dietética e os tipos de via para alimentação.

2.1 Esclerose Lateral Amiotrófica

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa de característica progressiva que resulta na destruição dos neurônios responsáveis pela função

motora do córtex cerebral, tronco cerebral e medula espinhal (GARCIA et al., 2007; PONTES et al., 2010).

A ELA é considerada uma doença do sistema nervoso central e periférico, cuja origem é desconhecida e pode afetar qualquer pessoa a qualquer momento, pela degeneração progressiva dos neurônios motores superiores e inferiores que envolve o sistema motor nos níveis medular, cervical, torácico e lombar (SILVA et al., 2014). Ela é uma doença do neurônio motor mais comum, que pode se descrever como um defeito generalizado na maneira como os neurônios motores interagem com seus músculos associados (SILVA et al., 2014). De acordo com Phukan e Hardiman (2009), acontece de 1 a 2 casos/100.000 habitantes/ano, com frequência ligeiramente maior em homens e maior incidência entre 55 e 75 anos.

Duas formas de ELA foram descritas. A ELA familiar; que envolve uma mutação no gene da Superóxido Dismutase (SOD-1) responsável por 5 a 10% dos casos; e a ELA esporádica; que não possui um modelo genético simples estabelecido e atinge 90 a 95% dos casos (TURNER et al., 2010; BARBER; SHAW, 2010).

Alguns pacientes apresentam sintomas no início da progressão da doença e podem ser diagnosticados em um curto período de tempo. De início, as mãos e pés são imediatamente afetados, impossibilitando o paciente de andar e usar as mãos para outras atividades e à medida em que a fraqueza e a paralisia persistem, a fala, a deglutição e até a respiração do paciente começam a ser afetadas (PONTES et al., 2010).

Desse modo, a ELA está relacionada à atrofia muscular, fraqueza e fasciculações, que são indicativos do comprometimento do neurônio motor inferior (Rowland; Shneider, 2001). A marca inicial da doença é a fraqueza muscular, em que as mãos e os pés podem ser afetados primeiro, após isso, a fraqueza e a paralisia se espalham para os músculos do tronco, afetando a fala, deglutição, mastigação e respiração (PONTES et al., 2010) e perdendo o movimento da região cervical, levando ao chamado "pescoço caído" (CHAVES et al., 2010).

A perda de peso é uma característica comum da ELA, devido à perda de massa muscular, hipermetabolismo e dificuldade em engolir e respirar, afetando a deglutição. A desnutrição ou a perda de peso podem afetar negativamente a progressão da doença, portanto, a taxa de sobrevida dos pacientes é reduzida. (BRAUN, et al., 2017).

2.2 Etiologia da ELA

Vêm sendo observadas no desenvolvimento da ELA, as possíveis causas da etiologia da doença, pois estas ainda são muito questionáveis. A exposição à metais (mercúrio e chumbo),

excesso de glutamato, hereditariedade autossômica, infecções virais tardias, doenças autoimunes, entre outras, podem ser alguns dos fatores associados a essa etiologia. Está sendo pesquisado sobre o excesso de glutamato, pois ele é um neurotransmissor que quando está acima do limite permite que entre cálcio nos neurônios e resulte em morte neural, comprometendo os músculos que são responsáveis pelos movimentos involuntários e voluntários do corpo (CHAVES et al., 2010; PALLOTA, 2012).

2.3 Tratamento

Fornecer uma quantidade de energia adequada para evitar a desnutrição é essencial para melhorar a qualidade de vida e aumentar o tempo de vida do paciente. Porém, terapias que comprovadamente melhoram de forma expressiva e duradoura o quadro clínico dos pacientes diagnosticados com ELA ou que sejam capazes de interromper a progressão dos sintomas de forma permanente ainda são limitadas (OSKARSSON et al., 2018).

O Riluzol é um medicamento que tem propriedades antiglutamatérgicos, ou seja, neuroprotetoras que foi aprovado em 1995 para ser usado em pacientes diagnosticados com ELA (OSKARSSON et al., 2018). Apesar de não ter tido um impacto significativo na vida desses pacientes, a droga foi uma das primeiras a mostrar um aumento de sobrevida de até 3 meses. Porém, em pacientes com disfunção hepática é recomendado o uso de Riluzol com precaução, pois nos primeiros meses pode gerar um aumento de enzimas hepáticas que são marcadores de danos (SORIANI; DESNUELLE, 2017). Como houveram relatos de neutropenia (redução da contagem de neutrófilos no sangue), recomenda-se que os leucócitos e a função hepática sejam monitorados mensalmente nos primeiros 3 meses e depois a cada 3 meses. O Alfa-tocoferol (Vitamina E) também é caracterizado como capaz para o tratamento da ELA, em virtude de sua ação antioxidante pode contribuir para reduzir a evolução dos sintomas em pacientes mais agravados. (SORIANI; DESNUELLE, 2017)

Alguns países como Japão, Coréia do Sul e Estados Unidos aprovaram o uso de Edaravone, um sequestrador de radicais livres (OSKARSSON et al., 2018). Estudos iniciais mostraram que a combinação de Edaravone com Riluzol é significativamente benéfica para diminuir a progressão da doença (OSKARSSON et al., 2018). O custo desta terapia é alto e existem poucos estudos até o momento que demonstram seus reais efeitos no desenvolvimento da doença. (OSKARSSON et al., 2018).

3 COMPLICAÇÕES DA ELA RELACIONADOS AOS ASPECTOS NUTRICIONAIS

Dentre as complicações da ELA destaca-se a desnutrição. A desnutrição é uma complicação frequente no curso da doença e a perda de peso intensa torna-se um fator de pior prognóstico para os mesmos. Tal condição pode ser explicada pelo hipercatabolismo que ocorre como resultado da fraqueza e desuso muscular (SORIANI; DESNUELLE, 2017). Além disso, a dificuldade de ingestão de nutrientes devido ao acometimento da musculatura orofaríngea com posterior acometimento do reflexo da deglutição ocorre em até 85% dos pacientes em determinado estágio da doença (SORIANI; DESNUELLE, 2017).

A disfagia apresenta-se como um dos sintomas mais frequentes na ELA e ocorre quando núcleos motores da medula espinhal sofrem degeneração progressiva, gerando uma diminuição da força e atrofia dos músculos envolvidos no processo de deglutição, resultando em um ineficiente trânsito do bolo alimentar (LUCHESI; SILVEIRA, 2018). Pelo fato de o grau de disfagia ser diretamente proporcional à progressão da ELA, o paciente em algum momento fica incapaz de deglutir com segurança e atingir suas necessidades nutricionais via oral. A disfagia para líquidos, comparada aos alimentos sólidos é mais frequente nos pacientes com ELA. Porém, no decorrer e no agravamento da doença, os resíduos faríngeos são mais observados na consistência pastosa e sólida podendo inclusive, acarretar penetração laríngea e aspiração após a deglutição (VIANA; ALVARENGA, 2015).

3.1 Avaliação Nutricional

A avaliação do estado nutricional visa identificar riscos de doenças nutricionais e sua gravidade para que assim, posteriormente, indicar as melhores condutas que possam restabelecer ou manter adequadamente o estado de saúde (VASCONCELOS, 2008).

Antes da conduta clinica é necessário realizar uma avaliação do estado nutricional do paciente. A avaliação trimestral de pacientes com ELA é recomendada para orientar a conduta nutricional. Vale ressaltar que a avaliação do estado nutricional do paciente deve anteceder a prescrição dietética, na qual devem ser considerados métodos objetivos e subjetivos, incluindo história clínica e dietética, avaliação laboratorial, antropométrica e composição corporal entre outros. Juntos, permitem um diagnóstico nutricional mais preciso com reconhecimento precoce de distúrbios nutricionais, auxiliam na recuperação e/ou manutenção do estado nutricional do paciente (SALVIONI, 2018).

3.1.2 Medidas Antropométricas

As medidas antropométricas são usadas para medir as dimensões corporais de um indivíduo, incluindo peso, circunferência da cintura, altura, índice de massa corporal (IMC), porcentagem de gordura corporal e índice de padrão de crescimento. É de suma importância, pois as medições fornecem informações para entender o estado de cada paciente (YUGUE et al., 2011).

Os parâmetros antropométricos mais usados são: peso, altura, circunferência do braço (CB) e dobra cutânea tricipital. Medidas como peso e altura não são possíveis de serem aferidas em pacientes acamados ou que são impossibilitados deambular. Desse modo, fórmulas de estimativas de peso e altura tem sido utilizadas através de medidas de diferentes partes do corpo (YUGUE et al., 2011). Contudo, de acordo com a literatura os protocolos de Chumlea et al. (1985; 1988) e Rabito et al. (2006) são mais adequados.

Quadro 1 – Parâmetros para estimativa de altura

Autor	Fórmula
Chumlea et al. (1985)	Gênero Masculino:
	Altura = $64,19 - (0,04 \text{ x id}) + [2,02 \text{ x AJ (cm)}]$
	Gênero Feminino:
	Altura = $84.88 - (0.24 \text{ x id}) + [1.83 \text{ x AJ (cm)}]$
Chumlea et al. (1988)	Gênero Feminino:
	19-59 anos (Negra) = $68,10 + (1,86 \text{ X AJ}) - (0,06 \text{ X id})$
	19-59 anos (Branca) = 70,25 + (1,87 X AJ) - (0,06 X id)
	Gênero Masculino:
	19-59 anos (Negro) = $73,42 + (1,79 \text{ X AJ})$
	19-59 anos (Branco) = 71,85 + (1,88 X AJ)
Rabito et al. (2006)	Altura = $58,6940 - (2,9740 \text{ x sexo*}) - (0,0736 \text{ x id}) + (0,4958 \text{ x cb})$
	+ (1,1320 x semi-envergadura)
	Altura = $63,525 - (3,237 \text{ x sexo*}) - (0,06904 \text{ x idade}) +$
	(1,293 x semi-envergadura)

AJ: altura joelho; ID: idade em anos; CB: circunferência do braço

^{* 1} masculino; 2 femininos. Fonte: Elaborado pelos autores, com base em Chumlea et al. (1985; 1988) e Rabito et al. (2006).

Quadro 2 – Parâmetros para estimativa de peso

Autor	Quadro 2 – Parametros para estimativa de peso Fórmula
Chumlea et al. (1985)	Gênero Masculino:
	Homem: Peso = $[1,73 \times CB \text{ (cm)}] + [0,98 \times CP \text{ (cm)}] + [0,37 \times CP \text{ (cm)}]$
	DCSE (mm)] + [1,16 x AJ (cm)] – 81,69
	, , , , , , , , , , , , , , , , , , , ,
	Gênero Masculino:
	Homem Negro (19-59 anos): [AJ (cm) x 1,24] + [CB (cm) x 2,97]
	- 82,48
	Homem Branco (19-59 anos): [AJ (cm) x 1,01] + [CB (cm) x 2,81]
	- 66,04
	Homem Negro (60-80 anos): [AJ (cm) x 1,50] + [CB (cm) x 2,58]
	-84,22
	Homem Branco (60-80 anos): [AJ (cm) x 1,09] + [CB (cm) x 2,68]
	- 65,51
Chumlea et al. (1988)	
	Gênero Feminino:
	Mulher Negra (19-59 anos): [AJ (cm) x 1,09] + [CB (cm) x 3,14] –
	83,72
	Mulher Branca (19-59 anos): [AJ (cm) x 1,19] + [CB (cm) x 3,14]
	- 86,82
	Mulher Negra (60-80 anos): [AJ (cm) x 0,44] + [CB (cm) x 2,86] –
	39,21
	Mulher Branca (60-80 anos): [AJ (cm) x 1,10] + [CB (cm) x 3,07]
	- 75,81
Rabito et al. (2006)	Peso Corporal (kg) = $(0,5030 \text{ x cb}) + (0,5634 \text{ x ca}) + (1,3180 \text{ x cp})$
	+ (0,0339 x dcse) – 43,1560
Rabito et al. (2008)	Peso Corporal (kg) = $(0,4808 \text{ x cb}) + (0,5646 \text{ x ca}) + (1,3160 \text{ x cp})$
	-42,2450

Peso = $[0,5759 \text{ x cb (cm)}] + [0,5263 \text{ x ca (cm)}] + [1,2452 \text{ x cp (cm)}]$
- [4,8689 x sexo*] - 32,9241.

Elaborado pelos autores com base em Chumlea et al. (1985; 1988) e Rabito et al. (2006; 2008). Legenda: (*masculino = 1 e feminino = 2); AJ: altura do joelho; CB: circunferência do braço; CP: circunferência da panturrilha; CA: circunferência abdome; DCSE: espessura de dobra cutânea subescapular; AJ: altura joelho; ID: idade em anos.

Na prática, deve-se utilizar a fórmula que melhor se adeque à rotina e às possibilidades dos pacientes, assim como a disponibilidade de ferramentas de mensuração. A fórmula de Rabito et al, demanda da medida da circunferência abdominal, porém, dependendo do estado do paciente, é inviável aferi-la. Nesse caso, a fórmula mais viável seria a de Chumlea et al. (1985; 1988), a qual demanda aferir a circunferência do braço e altura do joelho, medidas mais acessíveis dos pacientes acamados.

Entretanto, quando o paciente está na cadeira de rodas, há outras possibilidades para aferir o peso além das fórmulas citadas acima, um exemplo é pesar o paciente na cadeira e depois excluir o peso da cadeira.

Todavia, um estudo feito por Santos et al. (2012) mostrou que a fórmula de Rabito et al. (2006) foi a que mais se aproximou do peso real dos pacientes. Enquanto a fórmula de Chumlea et al. (1988) foi a que mais se aproximou da altura real dos pacientes. Determinando então que, essas medidas são de suma importância na avaliação do gasto energético para pacientes acamados.

3.2 Recomendações nutricionais em pacientes com ELA

Levando em conta a alta frequência de desnutrição na ELA e seus efeitos e resultados em pacientes afetados, a terapia nutricional no desenvolvimento inicial deve ser considerada parte integrante do tratamento, pois pode aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida desses pacientes (BRAUN et al., 2012). O manejo nutricional deve começar cedo, incluindo o

ajuste dos alimentos para uma consistência líquida, aumento da ingestão de alimentos proteicos de alto teor calórico e suplementos nutricionais (SORIANI; DESNUELLE, 2017).

Desta forma, é importante dizer que a análise do estado nutricional tem muito valor para identificar se o paciente está em complicações nutricionais (BURGOS et al., 2018). Além disto, também permite a identificação de distúrbios nutricionais que pode orientar os profissionais a prestarem assistência de acordo com a recuperação e/ou condicionamento do paciente (STANICH, 2006).

Pacientes diagnosticado com ELA apresentam maior hipermetabolismo. Cogitam que, seja uma consequência do aumento da exigência muscular de nutrientes, pois leva em conta o esforço respiratório por atrofia muscular; disfunção mitocondrial e diminuição da produção de energia; ativação do sistema nervoso autônomo; presença de fasciculação musculares e aumento da produção de citocinas pelos glóbulos brancos (MUSCARITOLI et al., 2012).

3.3 Prescrição Dietética

A terapia nutricional visa suprir as necessidades nutricionais necessárias em todas as fases da progressão da doença para minimizar o catabolismo proteico e garantir uma alimentação oral indicando o suporte nutricional precoce (SALVIONI et al., 2013). Normalmente, uma dieta com maior fracionamento, hipercalórica, hiperproteica, normolipídica, rica em fibras, oferta de água adequada e consistência ideal para a disfagia caracteriza um tratamento para pacientes com ELA (SALVIONI et al., 2013).

Para calcular as necessidades energéticas, usa-se a equação de Harris e Benedict, Sexo Masculino: 66,47 + (13,75 x peso em Kg) + (5,003 x altura em cm) – (6,775 x idade), Sexo Feminino: 655,09 + (9,563 x peso em Kg) + (1,85 x altura em cm) – (4,676 x idade) (Harris; Benedict, 1919) com o peso atual incluindo os fatores de atividade e lesão para doenças crônicas.

Em relação às proteínas, uma ingestão de 1,0 a 1,5 g/k/dia pode ser útil no caso de hipercatabolismo (PIQUET, 2006).

Quanto aos carboidratos, a dieta é normoglicêmica (50-60% da ingestão total energia) (SALVIONI et al., 2013). No entanto, alguns autores falam que a quantidade de carboidrato deve ser diminuída em pacientes com insuficiência respiratória para reduzir a produção de dióxido de carbono (BRAUN et al., 2012; MUSCARITOL et al., 2012).

Por outro lado, as dietas hiperlipídicas têm efeito positivo na redução da perda de peso devido à alta densidade energética (BRAUN et al. 2012). Além disso, subtende-se que a

hiperlipidemia é um fator de proteção para esses pacientes que prolonga significativamente sua sobrevida (MUSCARITOL et al., 2012; DUPUIS et al., 2008). Para esses casos, o fornecimento de energia deve ser mantido à custa de lipídios, dieta rica em gordura (> 35% da ingestão total de energia) (SALVIONI et al., 2013). Entretanto, é importante que a qualidade dos lipídios ofertados seja considerada de forma a valorizar as gorduras monoinsaturadas e polinsaturadas (BRITO et al., 2014).

Outro aspecto importante no que diz respeito a ingestão de nutrientes dos pacientes com ELA, se refere a ingestão de fibras. Isto porque os pacientes com ELA podem apresentar constipação, que é intensificada pela baixa ingestão de fibras e líquidos devido à disfagia. Portanto, uma dieta de fibra suficiente pode ajudar a prevenir essa condição (MUSCARITOL et al., 2012). Nesse sentido, as recomendações do Institute of Medicine (IOM2) de 21 g/dia e 30 g/dia para mulheres e homens de 51 a 70 anos, respectivamente (PADOVANI et al., 2006).

As recomendações de micronutrientes na ELA ainda estão sendo estudadas, por isso não há consenso sobre as necessidades diárias específicas de vitaminas e minerais para esses pacientes. Embora cerca de 75% dos pacientes com ELA tomem suplementos de micronutrientes não há evidências claras de que esse comportamento promova a reversão da doença ou prolonga a sobrevivência (BRAUN et al. 2012). Dessa forma, é necessário, ao menos, a Ingestão Diária Recomendada (RDA – *Recommended Dietary Allowances*) de micronutrientes determinada para a população sadia (GREENWOOD, 2013).

Por fim e não menos importante, a ingestão de líquidos adequada é essencial em pacientes com ELA, em particular devido à disfagia frequente. Esta adequação é muitas vezes alcançada apenas quando o paciente está em nutrição enteral, onde a água é oferecida através de uma sonda de alimentação. Mesmo que a nutrição enteral não seja estabelecida, o uso de espessantes comerciais pode ser útil (BRITO et al., 2014).

3.4 Vias de acesso para terapia nutricional em pacientes com ELA

A deglutição é um ato do neurônio motor muito complexo que inclui fase oral, faríngea e esofágica e requer mais elementos para que sejam eficazes. Devido à degeneração dos neurônios motores corticais, trato corticobulbar e núcleos do tronco cerebral, os pacientes com ELA podem ter fraqueza espástica e flácida, o que afeta a deglutição (EPPS et al., 2020). Com a perda da inervação supranuclear nos núcleos do tronco cerebral ocorre a espasticidade muscular, enquanto a degeneração dos núcleos do tronco cerebral causa paralisia flácida desses músculos. Os sintomas característicos resultantes de uma combinação de disfunção do neurônio

motor superior e inferior incluem; fadiga durante a mastigação, extravasamento de alimentos ou líquidos da boca, regurgitação nasal, atraso na deglutição, ejeção oral anormal, duração prolongada da deglutição, incapacidade de limpar a boca, tosse, engasgos ou asfixia ao engolir. (EPPS et al., 2020). Além disso, quando o paciente está em estado de desnutrição o risco de morte aumenta em 7,7 vezes (DESPORT et al., 1999) ou em 30% a cada 5% de perda de peso (MARIN et al., 2011).

No entanto, esses mecanismos resultam na progressão de uma disfagia significativa, impactando diretamente na segurança ao se alimentar e consequentemente, no estado nutricional do paciente. Devido a essa progressão, vias de alimentação diferentes são indicadas para cada fase da doença.

Slowie et al. (1983) relataram em seu estudo que um suporte nutricional adequado pode diminuir a incidência de perda de peso e atrofia dos músculos. O suporte nutricional inclui a detecção precoce de ingestão alimentar reduzida, especialmente em quilocalorias, ajuste da consistência da dieta e a indicação precoce de uma via alternativa de alimentação.

O momento certo para indicar uma forma alternativa de nutrição pode garantir um suporte nutricional adequado que contribua para a sobrevida e qualidade de vida desses pacientes. Primeiramente, por ser a mais fisiológica, a via oral é a preferencial. Porém, há casos em que os pacientes não podem ou são incapazes de comer normalmente por via oral. Nesses casos, a nutrição enteral é essencial para manter ou restabelecer o estado nutricional do paciente. Por outro lado, a nutrição parenteral, apesar de suas indicações, deve ser a última opção devido ao seu alto custo ou maior risco de infecção (ASPEN, 2002)

Por fim, ressalta-se a importância da necessidade da intervenção nutricional precoce e sistemática para a manutenção do estado nutricional, tendo em vista que o cuidado nutricional adequado pode mudar o prognóstico do paciente com ELA.

Cada via de administração cumpre um papel em cada estágio da doença de acordo com as necessidades do paciente, via oral, enteral e parenteral, como mostra a seguir:

3.4.1 Via Oral

A via oral é a mais fisiológica sendo a preferencial, é a via de administração pela boca (ASPEN, 2022).

A adaptação dietética é indicada para o diagnóstico da ELA quando:

- Paciente está com IMC <18,5kg/m²;
- Quando diante do IMC basal ocorre redução de ≥ 1 ponto no IMC;
- Redução de peso de 5% a 10 % do peso normal do paciente.

Alguns estudos mostram que o uso de Terapia Nutricional Oral com suplementos hipercalóricos ajuda a estabilizar o peso corporal e melhora a sobrevida após 12 semanas (DORST et al., 2013).

A disfagia é mais comum com líquidos do que com alimentos sólidos em pacientes com ELA. No entanto, à medida em que a doença progride e piora, os resíduos faríngeos são a maioria nas consistências mole e sólida, o que pode até levar à penetração laríngea e sucção após a deglutição (VIANA; ALVARENGA, 2015). No caso de maior dificuldade para deglutição, a consistência do alimento deve ser adaptada conforme a necessidade do paciente. No entanto, a capacidade de ingestão pode ser otimizada com o uso de espessantes nos alimentos líquidos, fragmentação do alimento e uso de preparações pastosas (PERSERGUER, 2019).

3.4.2 Nutrição Enteral

A via enteral é preferível à via parenteral porque utiliza o trato gastrointestinal e está associada a menos complicações (PERSEGUER et al., 2019). As vias de acesso mais encontradas na prática clínica são a nasogástrica e gastrostomia (GOMES et al., 2010). Pelo fato de a sonda nasogástrica ser indicada para período mais curtos (<4 semanas) e a gastrostomia indicada para períodos mais longos (> 4 semanas) (ASPEN, 2022). Como a doença é progressiva e irreversível, o uso de nutrição enteral não é temporário, mas sim de longo prazo, o que define a indicação prioritária da gastrostomia. Assim, em pacientes com ELA a gastrostomia endoscópica percutânea (PEG) é a mais indicada e contribui para a melhora da sobrevida e melhora do estado nutricional, reduzindo a perda de peso e aumentando o IMC (SATHASIVAM, 2009).

3.4.3 Gastrostomia Endoscopia Percutânea (PEG)

Para pacientes que não conseguem se alimentar por via oral a Gastrostomia Endoscopia Percutânea (PEG), torna possível uma nutrição enteral e segura em longo prazo. (RUIZ et al., 2017). Em pacientes submetidos a ventilação não invasiva, a PEG é dada como método seguro para a nutrição duradoura, com mínimas complicações (RAHNEMAI-AZAR et al., 2014). Para reduzir as complicações e aumentar a sobrevida da sonda medidas como; esterilização do local da punção, curativo local e enxágue da sonda com água morna após administrar a dieta devem ser implementadas (MINICUCCI et al., 2005). Se a sonda estiver

obstruída, não deve tentar desbloqueá-la aplicando pressão no local. Uma medida eficaz é tentar conectar uma seringa de 50 ml com água morna pela técnica push-pull (RAHNEMAI-AZAR et al., 2014). As sondas de gastrostomia devem ser substituídas regularmente e têm meia-vida de aproximadamente 6 meses, mas podem durar até 12 ou 18 meses se mantidas adequadamente (FRAILE et al., 2003).

Mesmo com conhecimento da aceitação da PEG para pacientes com ELA, o estado respiratório desses pacientes deve ser avaliado antes do procedimento. A deterioração progressiva da capacidade respiratória pode ser um fator que influencia a colocação da gastrostomia endoscópica, pois os pacientes são sedados durante esse procedimento. Portanto, o acompanhamento a cada 3 meses, a constatação precoce de disfagia e a avaliação metódica da Capacidade Vital Forçada (CVF) dos pacientes são pontos importantes a serem discutidos em uma equipe multidisciplinar. Na ELA, a PEG será de baixo risco se realizada em pacientes com CVF >50%, já nos casos de CVF < 30%, a PEG seria um método de alto risco. Neste contexto, são indicadas a ingestão alimentar de acordo com a admissão, hidratação intravenosa e a colocação de sonda nasogástrica para nutrição paliativa (GREENWOOD, 2013; MILLER et al., 2009).

A literatura também mostra a possibilidade de gastrostomia de inserção radiológica. Apesar de ser menos usada na prática clínica, esse procedimento seria indicado em pacientes com CVF < 50%, com benefícios comprovados (BRITO et al., 2014).

3.4.4 Nutrição Parenteral

Apesar de ter suas indicações, a nutrição parenteral deve ser a última via de administrar dieta, pelo seu custo elevado e maior risco de infecção (ASPEN, 2002). Embora não seja frequente nos pacientes com ELA, quando há impossibilidade de nutrição enteral a nutrição parenteral pode ser uma alternativa para a dieta, em casos de pacientes em estado terminal ou que estejam com o sistema respiratório comprometido.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Conclui-se que pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) enfrentam ao longo da doença a falta de apetite, dificuldade para deglutição e aumento das necessidades nutricionais. No entanto, a terapia nutricional é um fator essencial para o tratamento de

pacientes com ELA, tendo em vista que o estado nutricional afeta diretamente o prognóstico, qualidade de vida e sobrevida desses pacientes. Como forma de terapia nutricional, além da alimentação via oral, existem outras possibilidades e à medida em que o paciente vai perdendo a capacidade e a deglutição, a mais indicada é a Nutrição Enteral, por via de Gastrostomia Endoscopia Percutânea, quando necessário a utilização por mais de 4 meses. Há também a Nutrição Parenteral, que pode ser usada como alternativa quando o paciente está impossibilitado de usar a nutrição enteral, em casos de pacientes em estado terminal ou que estejam com o sistema respiratório comprometido.

REFERÊNCIAS

ABRELA - Associação Brasileira de Esclerose Lateral Amiotrófica. Protocolo clínico para o tratamento do paciente com esclerose lateral amiotrófica/doença do neurônio motor.

ABRELA, 2015. Disponível em: https://www.abrela.org.br/. Acesso em: 02 set. 2022.

AMIOTRÓFICA, E. L.; E SILVA, T. M.; LABRONICI, R. H. D. D.; CUNHA, M. C. B.; OLIVEIRA, A. S. B. Hidrocinesioterapia para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (Ela): relato de caso. **Revista Neurociências**, v. 18, n. 1, p. 55–59, 2010. Disponível em: https://periodicos.unifesp.br/index.php/neurociencias/article/view/8520. Acesso em: 15 out. 2022.

ASPEN Board of Directors and the Clinical Guidelines Task Force. "Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients." JPEN. **Journal of parenteral and enteral nutrition**, v. 6, n. 1.

BARBER, Siân C.; SHAW, Pamela J. Oxidative stress in ALS: key role in motor neuron injury and therapeutic target. **Free Radical Biology and Medicine**, v. 48, n. 5, p. 629-641, 2010. Disponível em:

https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S089158490900731X. Acesso em: 09 ago. 2022.

BRAUN, Marlia M.; OSECHECK, Matt; JOYCE, NanetteC. Nutrition Assessment and Management in Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Physical Medicine And Rehabilitation Clinics Of North America**, v. 23, n. 4, p. 751-771, 2012. Disponível em: https://www.pmr.theclinics.com/article/S1047-9651(12)00078-2/fulltext. Acesso em: 02 ago. 2022.

BRITO, Nara A.; LIMA, SANCHA H L V.; ALVES, Julia L C.; JÚNIOR, Mário E T D.; LEITE, Lúcia D: Protocolo diferenciado para Terapia Nutricional na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**, v. 18, n. 1, p 79-86, 2014. Disponível em: https://www.researchgate.net/profile/Lucia-Leite-2/publication/280746095_Protocolo_diferenciado_para_Terapia_Nutricional_na_Esclerose_L ateral_Amiotrofica/links/568d151208aeecf87b210a5f/Protocolo-diferenciado-para-Terapia-Nutricional-na-Esclerose-Lateral-Amiotrofica.pdf. Acesso em: 27 set. 2022.

BURGOS, Rosa. et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. **Clinical Nutrition**, v. 37, n. 1, p.354-396, 2018. Disponível em:

https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0261561417303187. Acesso em: 29 set. 2022.

CHAVES, A. C. et al. Hidrocinesioterapia para pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (Ela): relato de caso. **Revista de Neurociências**, v. 18, n. 1, 2010. Disponível em: https://periodicos.unifesp.br/index.php/neurociencias/article/view/8520. Acesso em: 02 out. 2022.

CHUMLEA, W.C.; GUO, S.S.; STEINBAUGH, M. L. Prediction of stature from knee height for black and white adults and children with application to mobility-impaired or handicapped persons. **J Am Diet Assoc**. n. 94, v. 12, 1994. Disponível em: 20 ago. 2022.

CHUMLEA, W.C.; ROCHE, A.F.; STEINBAUGH, M.L. Estimativa da estatura a partir da altura do joelho para pessoas de 60 a 90 anos de idade. **J Am Geriatric Soc**, v. 33, 1985.

CHUMLEA, Wm Cameron et al. Prediction of body weight for the nonambulatory elderly from anthropometry. **Journal of the American Dietetic Association**, v. 88, n. 5, p. 564-568, 1988. Disponível em:

https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002822321020095. Acesso em: 09 out. 2022.

DESPORT, Jean C. et al. Factors correlated with hypermetabolism in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **The American journal of clinical nutrition**, v. 74, n. 3, p. 328-334, 2001. Disponível em:

https://academic.oup.com/ajcn/article/74/3/328/4739588?login=false. Acesso em: 18 ago. 2022.

DESPORT, Jean Claude et al. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. **Neurology**, v. 53, n. 5, p. 1059-1059, 1999. Disponível em: https://n.neurology.org/content/53/5/1059.short. Acesso em: 24 ago. 2022.

DOCK-NASCIMENTO, Diana Borges et al. Precisão de métodos de estimativa do peso e altura na avaliação do estado nutricional de pacientes com câncer. **Rev Bras Nutr Clin**, v. 21, n. 2, p. 111-6, 2006.

DORST, Johannes; CYPIONKA, Joschka; LUDOLPH, Albert C. High-caloric food supplements in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis: a prospective interventional study. **Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration**, v. 14, n. 7-8, p. 533-536, 2013. Disponível em:

https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/21678421.2013.823999. Acesso em: 10 out. 2022.

DUPUIS, L. et al. Dyslipidemia is a protective factor in amyotrophic lateral sclerosis. **Neurology**, v. 70, n. 13, p. 1004-1009, 2008. Disponível em: https://n.neurology.org/content/70/13/1004.short. Acesso em: 09 ago. 2022.

EPPS, Denise et al. Evaluation and management of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: a survey of speech-language pathologists' clinical practice. **Journal of clinical**

- **neuromuscular disease**, v. 21, n. 3, p. 135, 2020. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7034365/. Acesso em: 12 ago. 2022.
- FILIPA, J. Avaliação do estado nutricional em doentes referenciados para colocação de uma Gastrostomia Endoscópica Percutânea (PEG). 2013. Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação) Faculdade de Ciências da Nutrição e da Alimentação, Universidade do Porto, Portugual, 2013. Disponível em: https://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/66121/2/23990.pdf. Acesso em: 12 ago. 2022.
- FRAILE, D. et al. Gastrostomía endoscópica percutánea: suutilidadenAtención Primaria. **Revista de medicina familiar y comunitaria**. v. 13, n. 1, 2003. Disponível em: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s1131-57682003000100002. Acesso em: 20 out. 2022.
- GARCIA, L. N. et al. Relação entre degeneração do tratocórtico-espinhal através de ressonância magnética e escala funcional (ALSFRS) em pacientes com esclerose lateral amiotrófica. **Arq. Neuropsiquiatr.** v. 65, n. 3-B, 2007. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/anp/v65n3b/29.pdf. Acesso em: 11 de set. 2022.
- GREENWOOD, D.I. Nutrition Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Nutr Clin Pract**, v. 28, n.3, 2013.
- HARRIS, J. A.; BENEDICT, F. G. A biometric study of basal metabolism in man. Washington, DC: Carnegie Institute of Washington, 1919.
- LUCHESI, K.; SILVEIRA, I. Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. **Codas**, v. 30, n. 5, p. 1-6, 2018. Disponível em: https://www.scielo.br/j/codas/a/Fh8jJK4VPB65V8Wkbx45S8p/abstract/?lang=pt. Acesso em: 29 set. 2022.
- MARIN, Benoît et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry**, v. 82, n. 6, p. 628-634, 2011. Disponível em: https://scholar.google.com.br/scholar?hl=pt-

BR&as_sdt=0%2C5&q=Alteration+of+nutritional+status+at+diagnosis+is+a+prognostic+fact or+for+survival+of+amyotrophic+lateral+sclerosis+patients&btnG=. Acesso em: 28 set. 2022.

- MARTINS, G. A. PINTO, R. L. **Manual para elaboração de trabalhos acadêmicos**. São Paulo: Atlas, 2001.
- MENDES, A. Indicação da gastrostomia em pacientes com esclerose lateral amiotrófica: critérios fonoaudiológico. 2015. Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação) Faculdade de Medicina, Universityof São Paulo, São Paulo, 2015. Disponível em: https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5170/tde-12082015-153452/en.php. Acesso em: 12 out. 2022.
- MILLER, Robert G. et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. **Neurology**,

v. 73, n. 15, p. 1218-1226, 2009. Disponível em: https://n.neurology.org/content/73/15/1218.short. Acesso em: 09 out. 2022.

MUSCARITOLI, Maurizio et al. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Nutrition**, v. 28, n. 10, p. 959-966, 2012. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0899900712000469. Acesso em: 08 set. 2022.

NATIONAL RESEARCH COUNCIL et al. **Recommended dietary** allowances, 1989.

OSKARSSON, B.; GENDRON, T. F.; STAFF, N. P. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. **Mayo Clinic Proceedings**, v. 93, n. 11, p. 1617–1628, 2018. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0025619618302660. Acesso em: 09 ago. 2022.

PADOVANI, Renata Maria et al. Dietary reference intakes: aplicabilidade das tabelas em estudos nutricionais. **Revista de Nutrição**, v. 19, p. 741-760, 2006. Disponível em: https://www.scielo.br/j/rn/a/YPLSxWFtJFR8bbGvBgGzdcM/?lang=pt&format=html. Acesso em: 23 set. 2022.

PERSEGUER, J. et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in pactients with amyotrophic lateral sclerosis: mortality and complication. **Neurología (English Edition)**, v. 34, n. 9, p. 582-588, 2019. Disponível em:

https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S001651079470211X. Acesso em: 26 set. 2022.

PHUKAN, Julie; HARDIMAN, Orla. The management of amyotrophic lateral sclerosis. **Journal of neurology**, v. 256, n. 2, p. 176-186, 2009. Disponível em: https://link.springer.com/article/10.1007/s00415-009-0142-9. Acesso em: 02 out. 2022.

PIQUET, M. A. Nutritional approach for patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Revue Neurologique**, v. 162, p. 4S177-4S187, 2006. Disponível em: https://europepmc.org/article/med/17128108. Acesso em: 09 out. 2022.

PONTES, R. T.; ORSINI, M.; FREITAS, M. R. de; ANTONIOLI, R. de S.; NASCIMENTO, O. J. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. **Revista Neurociências**, v. 18, n. 1, p. 69–73, 2010. Disponível em: https://periodicos.unifesp.br/index.php/neurociencias/article/view/8505. Acesso em: 14 out. 2022.

RABITO, Estela Iraci et al. Weight and height prediction of immobilized patients. **Revista de Nutrição**, v. 19, p. 655-661, 2006. Disponível em: https://www.scielo.br/j/rn/a/wwb5bscb9fZZrjQ7dG8pzBP/abstract/?lang=en. Acesso em: 09 set. 2022.

RABITO, E.I. et al. Validation of predictive equations for weight and height using a metric tape. **Nutrición Hospitalaria**, v. 23, n. 6, p. 614-618, dez. 2008. Disponível em: https://www.redalyc.org/pdf/3092/309226729014.pdf. Acesso em: 03 out. 2022.

RAHNEMAI-AZAR, A. et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy: Indications, technique, complication and management. **World Journal of Gastroenterology**, v. 20, n. 24, p. 7739-

7751, 2014. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4069302/. Acesso em: 18 set. 2022.

REZENDE, Fabiane Aparecida Canaan et al. Avaliação da aplicabilidade de fórmulas preditivas de peso e estatura em homens adultos. **Revista de Nutrição**, v. 22, p. 443-451, 2009. Disponível em:

https://www.scielo.br/j/rn/a/rhHKD3tzXXk48C5XcDbjkxs/abstract/?lang=pt. Acesso em: 30 set. 2022.

ROWLAND, Lewis P.; SHNEIDER, Neil A. Amyotrophic lateral sclerosis. **New England Journal of Medicine**, v. 344, n. 22, p. 1688-1700, 2001. Disponível em: https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM200105313442207. Acesso em: 30 jul. 2022.

RUIZ, R. et al. Técnica modificada para realização da gastro-jejunostomia endoscópica percutânea. **Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões**, v. 44, n. 4, p. 413-415, 2017. Disponível em:

https://www.scielo.br/j/rcbc/a/cqpj7VQTsVxjnZh8HPpDXLg/abstract/?lang=pt. Acesso em: 12 ago. 2022

SALVIONI, Cristina C. Nutrição: Orientação Clínica. **ABRELA**. 2018. Disponível: http://www.abrela.org.br/nutricao-orientacao/. Acesse em: 20 out. 2022.

SALVIONI, Cristina Cleide dos Santos et al. Cuidado nutricional na doença do neurônio motor/esclerose lateral amiotrófica. **Revista de Neurociências**, v. 72, n. 2, 2013. Disponível em https://www.scielo.br/j/anp/a/8WgLTDHzYX9dpXmH8J37jdk/abstract/?lang=pt#. Acesso em: 15 out. 2022

SANTOS, E.A.; CAMARGO, R.N.; PAULO, A.Z. Análise comparativa de fórmulas de estimativa de peso e altura para pacientes hospitalizados. **Rev Bras Nutr Clin.**, v. 27, n. 4, 2012. Disponível em: https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1026813. Acesso em: 08 ago. 2022.

SPOSITO, Andrei C. et al. IV Diretriz brasileira sobre dislipidemias e prevenção da aterosclerose: Departamento de Aterosclerose da Sociedade Brasileira de Cardiologia. **Arquivos brasileiros de cardiologia**, v. 88, p. 2-19, 2007. Disponível em: https://www.scielo.br/j/abc/a/4yb6jFzgVXd483Y63wxBsCw/. Acesso em: 16 set. 2022.

SATHASIVAM, Sivakumar. Managing patients with amyotrophic lateral sclerosis. **European journal of internal medicine**, v. 20, n. 4, p. 355-358, 2009. Disponível em: https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0953620508002616. Acesso em: 01 out. 2022.

SILVA, Nathalia Priscilla Oliveira, et al. Correlação entre independência funcional e qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica. **Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar**. 2014. Disponível em:

https://www.cadernosdeterapiaocupacional.ufscar.br/index.php/cadernos/article/view/765/56.

SLOWIE, Linda A.; PAIGE, Myrna S.; ANTEL, Jack P. Nutritional considerations in the management of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). **Journal of the American**

Dietetic Association, v. 83, n. 1, p. 44-47, 1983. Disponível em: https://europepmc.org/article/med/6863783. Acesso em: 01 set. 2022.

SORIANI, M. H.; DESNUELLE, C. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. **Revue Neurologique**, v. 173, n. 5, 2017. Disponível em:

https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0035378716302788. Acesso em: 22 set. 2022.

STANICH, Patricia. **Revelância dos aspectos nutricionais na sobrevida de pacientes com Doença do Neurônio Motor**. 2011. Tese (Doutorado) - Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, 2011. Disponível em:

https://repositorio.unifesp.br/handle/11600/10061. Acesso em: 10 set. 2022.

TURNER, M, K. et al. Biomarkers in amyotrophic lateral sclerosis. **Lancet Neurol**, v. 8, n.1, 2008. Disponível em:

https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S147444220870293X. Acesso em: 20 set. 2022.

VANNUCCHI, Helio et al. Avaliação do estado nutricional. **Medicina (Ribeirão Preto)**, v. 29, n. 1, p. 5-18, 1996. Disponível em: https://www.revistas.usp.br/rmrp/article/view/707. Acesso em: 01 ago. 2022.

VANUCCHI, H et al. **Aplicações das recomendações nutricionais adaptadas à população brasileira**. Ribeirão Preto, Editora Legis Suma, 1990.

VASCONCELOS, Francisco de Assis Guedes. Avaliação nutricional de coletividades. 4. ed. rev. e amp. Florianópolis: Ed. UFSC, 2008. 186 p. Disponível em: https://books.scielo.org/id/ddxwv/pdf/sampaio-9788523218744-03.pdf

VIANA, S.; ALVARENGA, R. Manifestações orofaríngeas na Esclerose Lateral Amiotrófica. **Revista Neurociencias**, v. 23, n. 2, p. 173-181, 2015. Disponível em:

https://scholar.google.com.br/scholar?hl=pt-

BR&as_sdt=0%2C5&q=Manifesta%C3%A7%C3%B5es+orofar%C3%ADngeas+na+Esclero se+Lateral+Amiotr%C3%B3fica.&btnG=. Acesso em: 06 set. 2022.

YUGUE, Simone Filippini; IDE, Heidi Wanessa; TIENGO, Andréa. Comparação da Avaliação Antropométrica em Pacientes Internados por Intermédio de Métodos Estimativos e Diretos/Comparison of Anthropometric Assessment in patients by Direct and Estimates Methods. **Revista Ciências em Saúde**, v. 1, n. 3, p. 12-21, 2011. Disponível em: http://186.225.220.186:7474/ojs/index.php/rcsfmit_zero/article/view/59. Acesso em: 02 out. 2022.