

Máxima presión lingual y contracción muscular supra-hioidea durante la deglución en usuarios de 9 a 26 años con Distrofia Muscular de Duchenne pertenecientes a Teletón Coquimbo. Estudio Transversal

ÁLVARO CEPEDA PAREDES¹

ABSTRACT

Maximum tongue pressure and supra-hyoid muscle contraction during swallowing in users from 9 to 26 years old with Duchenne Muscular Dystrophy belonging to Teletón Coquimbo. Transversal Study

Introduction: Dysphagia is a frequent alteration in Duchenne Muscular Dystrophy (DMD), due to the progressive loss of lingual strength and suprahyoidal musculature, generating hydration and nutrition complications. The objective is to describe the electrophysiological characteristics of the suprahyoid muscle contraction during swallowing (sEMG), and the maximum tongue pressure in 17 users aged 9 to 26 years with a diagnosis of DMD belonging to Teletón Coquimbo. **Materials (or patients) and Methods:** Cross-sectional descriptive observational study. Swallowing was evaluated through sEMG, viscosity and volume test. In addition, maximum tongue pressure measurement was performed with the TPS-100 device. The sample was non-probabilistic and consisted of 17 male subjects aged 9 to 26 years with DMD. **Results:** The mean anterior and posterior maximum tongue pressure (MTP) was 38.9 kPa \pm 11.4 (16.7-55.5) and 38.7 kPa \pm 11.1 (18.7-56.8), respectively. The mean peak suprahyoid contraction with nectar viscosity was 145.7 μ v, 154.6 μ v and 178.6 μ v with volumes of 5, 10 and 20 ml, respectively. With water, the mean at 5, 10 and 20 ml volumes was 144.6 μ v, 152.6 μ v and 161.2 μ v, respectively. With Pudding, the mean was 202.3 μ v, 203.4 μ v and 215 μ v for the 5, 10 and 20 ml volumes, respectively. **Conclusions:** The sEMG and MTP value provides useful physiological information for the evaluation of swallowing in patients with DMD, warranting further comparative studies along these lines.

Keywords: Duchenne Muscular Dystrophy, Muscle contraction, Swallowing, tongue pressure.

¹Fonoaudiología, Instituto Teletón. Coquimbo, Chile.

Recibido: 24-05-2024

Aceptado: 19-06-2024

Correspondencia:
Álvaro Cepeda Paredes
acepeda@teleton.cl

RESUMEN

Introducción: La Disfagia es una alteración frecuente en la Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), debido a la pérdida progresiva de la fuerza lingual y musculatura suprahiodea, generando complicaciones de hidratación y nutrición. El objetivo es describir las características electrofisiológicas de la contracción muscular suprahiodea durante la deglución (sEMG), y la máxima presión lingual en 17 usuarios de 9 a 26 años con diagnóstico de DMD pertenecientes al Instituto Teletón Coquimbo. **Materiales (o pacientes) y Métodos:** Estudio observacional descriptivo de corte transversal. Se evaluó la deglución a través de sEMG y la prueba de viscosidad y volumen. Además, se realizó la medición de máxima presión lingual con el dispositivo TPS-100. La muestra es no probabilística dirigida a 17 personas de 9 a 26 años con DMD, de sexo masculino. **Resultados:** La media de la máxima presión lingual (MPL) anterior y posterior fue de $38,9 \text{ kPa} \pm 11,4$ (16,7 - 55,5) y $38,7 \text{ kPa} \pm 11,1$ (18,7 - 56,8), respectivamente. La media del peak de contracción suprahiodea con viscosidad néctar fue de $145,7 \mu\text{v}$, $154,6 \mu\text{v}$ y $178,6 \mu\text{v}$ con volúmenes de 5, 10 y 20 ml, respectivamente. Con el agua, la media en los volúmenes de 5, 10 y 20 ml fue de $144,6 \mu\text{v}$, $152,6 \mu\text{v}$ y $161,2 \mu\text{v}$, respectivamente. Con el Pudding, la media fue de $202,3 \mu\text{v}$, $203,4 \mu\text{v}$ y $215 \mu\text{v}$ para los volúmenes de 5, 10 y 20 ml, respectivamente. **Conclusiones:** La sEMG y el valor de MPL proporciona información fisiológica útil para la evaluación de la deglución en pacientes con DMD, lo que justifica estudios comparativos posteriores en esta línea.

Palabras clave: Distrofia Muscular de Duchenne, Contracción muscular, Deglución, presión lingual.

Introducción

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) se caracteriza por su inicio en la infancia temprana, y al ser una enfermedad neuromuscular generalmente presentan alteraciones en la deglución. Uno de los problemas más complejos en pacientes con enfermedades neuromusculares progresivas es la disfagia, caracterizada por la pérdida de la coordinación, el sincronismo y la eficiencia de la deglución^{1,2,3}. La disfagia en pacientes con DMD empeora con la edad, presentando signos de ineficacia (dificultades en el transporte del bolo desde la cavidad oral hasta la faringe) en la etapa motora oral, específicamente con la masticación, reducción del movimiento hio-laríngeo y residuos faríngeos, atribuido a la debilidad orofaríngea^{1,3,4}. En niños con DMD la fase oral está más comprometida y contribuye al riesgo de asfixia, incluso cuando la fase faríngea está

relativamente preservada^{3,4,5}.

En la DMD, la pérdida progresiva de fuerza y resistencia lingual perjudica principalmente en la contención del bolo en la boca o en la generación de la fuerza necesaria para impulsar el bolo hacia la faringe de manera coordinada y controlada. Las posibles consecuencias funcionales de la debilidad de la lengua incluyen alteraciones en el Timing de la deglución (tiempo de respuesta orofaríngea de la deglución), lo cual genera complicaciones como aspiraciones (paso de saliva y/o alimento a la vía respiratoria) y/o penetraciones laríngeas (paso de saliva y/o alimento a la vía respiratoria sobre las cuerdas vocales), deshidratación y desnutrición^{4,5}.

La fuerza lingual cumple un rol importante en la propulsión del bolo en la etapa oral de la deglución^{6,7,8}, la cual varía con la edad en personas sanas. Al respecto, en los niños con un desarrollo típico se ha demostrado que la

fuerza de la lengua aumenta rápidamente entre los 3 y los 6 años de edad y luego continúa aumentando, pero a un ritmo más lento, durante la niñez y la adolescencia⁸. La medición de la fuerza lingual se realiza mediante equipos clínicos (IOPI y TPS-100) que registran una medida de presión expresados en kilo pascales (kPa) o hectopascal (hPa). La fuerza típica de la lengua de un niño de 3 años es de 21 kPa, que aumenta a 46 kPa a los 6 años y a 69 kPa a los 17 años. La fuerza lingual promedio reportada en personas adultas, generalmente varía de 43 a 78 kPa⁷. En adultos sanos, la fuerza máxima media de la lengua alcanza un máximo de aproximadamente 62 kPa en adultos jóvenes y de mediana edad antes de disminuir gradualmente a 51 kPa después de los 60 años⁹.

La debilidad muscular en la DMD sigue un curso progresivo, el cual también compromete la musculatura supra-hioidea y la función laríngea ya que afecta el cierre laríngeo, produce tos y deterioro en el tránsito del bolo, lo que además puede comprometer los mecanismos de defensa de las vías respiratorias y deteriorar el reflejo de tos, provocando complicaciones respiratorias¹⁰. Estas dificultades también pueden conducir a una disminución de la ingesta oral, causando pérdida de peso que puede ser importante en el escenario final en pacientes con DMD^{11,12}.

De acuerdo con las revisiones sistemáticas efectuadas por Audag et al.¹³ y la llevada a cabo por O'Horo et al.¹⁴ respecto de trastornos de la deglución en enfermedades neuromusculares, existen 4 grandes herramientas para el estudio de la deglución en trastornos neuromusculares: el cuestionario de deglución Sydney (SSQ), la electromiografía de superficie sEMG, la escala de estado de deglución de enfermedades neuromusculares (NdSSS) y el estudio de deglución videofluoroscópica (VFSS)^{13,14,15,16}.

En la literatura no se han descrito las características deglutorias en pacientes con DMD debido a las escasas pruebas disponibles para ello, por tal motivo es que mediante este estudio se pretende describir las características de la fuerza lingual y contracción muscular suprahioidea en 17 usuarios de 9 a 26 años con diagnóstico de DMD pertenecientes al

Instituto Teletón Coquimbo, a través de la electromiografía de superficie y dispositivo de medición de máxima presión lingual.

Materiales (o pacientes) y Métodos

Se realizó un estudio observacional descriptivo transversal, en el cual se invitó a participar a 24 usuarios que cumplieran al 28/09/2022 con los siguientes criterios de inclusión: 1) varones entre los 7 y 31 años de edad con confirmación diagnóstica de DMD pertenecientes al Instituto de Coquimbo y 2) usuarios activos al año 2022. Mientras que los criterios de exclusión fueron: 1) condición aguda que impida la evaluación de la deglución y 2) que hayan recibido tratamiento para la deglución en los últimos 12 meses. El estudio finalizó con una muestra no probabilística compuesta por 17 varones con diagnóstico de DMD entre 9 y 26 años de edad.

Para la clasificación del nivel funcional de la deglución se utilizó la escala Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale (NdSSS), escala de 8 niveles, diseñada para evaluar situaciones de deglución que se encuentran con frecuencia en enfermedades neuromusculares progresivas y que reflejan situaciones que a menudo se encuentran en entornos clínicos reales (Figura 1).

La máxima presión y el grado de fatigabilidad de la lengua se midieron con el Tongue Pressure Measurement and Strengthening Trainer (TPS-100) que está compuesto por una aplicación descargable en sistema operativo Android y por una almohadilla de silicona llena de aire que se conecta al dispositivo a través de un cable de nylon.

Para medir la máxima presión anterior y posterior de la lengua, se posiciona al participante en sedente en una silla o en su silla de ruedas frente a la tablet que tiene instalada la aplicación del dispositivo. Se colocó la almohadilla en el centro de la lengua, inmediatamente detrás de los incisivos centrales o zona de inicio de los primeros molares (posterior). El examinador sostuvo el vástago de la almohadilla en un punto inmediatamente anterior a los incisivos centrales del participante para

Level 1	Tube feeding with saliva suctioning in the oral cavity necessary. A patient can neither discharge nor swallow saliva
Level 2	Tube feeding without suctioning. Although a patient cannot take anything by mouth, can discharge and/or swallow saliva
Level 3	Tube feeding with occasional oral intake. A patient sometimes take orally for the fun, not for nourishment
Level 4	Totally orally fed and tube-free with supplemental nutrients, such as enteral solution. A patient usually take supplemental nutrients by mouth although don't take general food
Level 5	Totally orally fed with easy-to-swallow food and supplemental nutrients, such as enteral solution. A patient sometimes/often take supplemental nutrients by mouth
Level 6	Totally orally fed with only easy-to-swallow food. A patient eat foods processed in a mixer and drink thicken water
Level 7	Totally orally fed with no difficulties. A patient eat without something difficult to eat
Level 8	Totally orally fed with no restrictions. A patient eat all kinds of food

"Tube feeding" modes include feeding by a nasogastric tube, a gastrostoma tube, and so on

Wada A, Kawakami M, Liu M, Otaka E, Nishimura A, Liu F, Otsuka T. Development of a new scale for dysphagia in patients with progressive neuromuscular diseases: the Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale (NdSSS). *Journal of neurology*. 2015;262(10):2225-31.

Figura 1. Neuromuscular disease swallowing status scale (NdSSS).

asegurar la posición exacta. Los maxilares de los participantes no estaban sujetos. Se solicitó a los participantes que levantaran la lengua y apretaran la almohadilla contra el paladar tan fuerte como pudieran durante aproximadamente 3 segundos. Luego, el examinador retiró la almohadilla de la boca del participante e intentó otras dos mediciones en la misma posición anterior, en un total de tres mediciones, las cuales fueron registradas en la aplicación del dispositivo.

Para medir la actividad muscular suprahioidea se posiciona al usuario en una silla o silla de ruedas del mismo y se limpia la zona supra-hioidea con Alcohol Pad, luego se adhieren 3 electrodos de superficie, dos en ambos lados de la región submentoniana y uno a nivel de clavícula. Se conectan los cables de los electrodos al electromiógrafo, el cual está conectado a una aplicación instalada en un iPad a través de bluetooth. Se realiza la prueba de deglución de viscosidad y volumen, en la cual el evaluador entregó la viscosidad de néctar, agua y pudding a través de una jeringa de 60 ml, para ello se dosificó en 5 ml, 10 ml y 20 ml. La aplicación registra la máxima contracción muscular submentoniana. Para la administración de cada volumen definido se realizaron 3 intentos.

Se realizó una estadística descriptiva de las variables del estudio, calculando medidas de resumen (promedio, desviaciones estándar,

mínimos, máximos, entre otros), y se construyeron tablas de frecuencias para ilustrar los resultados de la investigación. Cabe destacar, que la investigación fue aprobada por el Comité Ético Científico (CEC) SPANL-TELETÓN bajo el número 122/2022.

Resultados

Características clínicas

Las características clínicas de los sujetos se presentan en la Tabla 1. La edad de los usuarios fluctuó entre los 9 y 26 años cumplidos, con un promedio de 15 años. Las fases de la DMD variaron entre el nivel 2 y 4 de manera equitativa y el estado de la deglución muestra mayor frecuencia del nivel 8 (65%), que corresponde al estado de alimentación totalmente oral sin restricciones (Tabla 1).

Actividad muscular suprahioidea en deglución

La media del *peak* de contracción suprahioidea en deglución con viscosidad néctar a 5 ml fue de $145,7 \mu\text{v} \pm 63,4$ (69-249), a 10 ml fue de $154,6 \mu\text{v} \pm 70,9$ (11-259) y a 20 ml fue de $178,6 \mu\text{v} \pm 68,1$ (92-322). En cuanto a la frecuencia relativa del número de degluciones con viscosidad néctar y 5 ml, el 66,7% corresponde a 1 deglución, 26,7% para 2 degluciones y 6,7% para 3 degluciones. Con 10 ml la frecuencia

Tabla 1. Características clínicas de los pacientes con DMD

Características	n =17
Edad (años)	15,5 ± 4,5
Sexo masculino, n (%)	17 (100%)
Nivel DMD, n (%)	
2	6 (35,3%)
3	6 (35,3%)
4	5 (29,4%)
Nivel NdSSS, n (%)	
4	1 (5,9%)
7	5 (29,4%)
8	11 (64,7%)

Relación nivel DMD y NsSSS.

relativa fue de 46,7% para 2 degluciones, 40% para 1 deglución y 6,7% para 3 degluciones. Y la frecuencia relativa de la deglución con 20 ml fue de 42,9% para 2, 28,6% para 1 y 21,4% para 3 degluciones (Tabla 2).

En cuanto a la viscosidad tipo agua, la media de contracción suprahioidea en los volúmenes de 5, 10 y 20 ml fue de 144,6 μv ± 56,2 (66-231), 152,6 μv ± 64,6 (66-303) y 161,2 μv ± 58,3 (82-297), respectivamente. En relación al número de degluciones con el volumen de 5 ml, la frecuencia relativa se distribuye en 76,5% para 1 deglución y 23,5% para 2 degluciones. En tanto con 10ml, la frecuencia relativa se distribuye en 58,8% para 1 deglución, 35,3% para 2 degluciones y 5,9% para 3 degluciones. Y con 20 ml la

frecuencia relativa se distribuye en 41,2% para 2 degluciones, 35,3% para 1 deglución y 17,6% para 3 degluciones (Tabla 2).

Finalmente, la media de la contracción suprahioidea para la viscosidad tipo Pudding fue de 202,3 μv ± 60,7 (101-284), 203,4 μv ± 53,6 (104-287) y 215 μv ± 60,7 (139-319) para los volúmenes de 5, 10 y 20 ml, respectivamente. En relación al número de degluciones con el volumen de 5ml, la frecuencia relativa se distribuye en 38,5% para 3 degluciones, 30,8% presentó 1 deglución y 23,1% para 2 degluciones. En tanto con 10 ml, la frecuencia relativa se distribuye en 41,7% para 3 degluciones, 33,3% para 2 degluciones y 25% para 1 deglución. Por último, con 20 ml la frecuencia relativa se distribuye en 54,5% para 2 degluciones, 27,3% para 3 degluciones y 9,1% para 1 deglución (Tabla 2).

Máxima presión lingual

En relación a la medición de la porción anterior de la lengua, la media de la máxima presión lingual fue de 38,9 kPa ± 11,4 (16,7 - 55,5) y el porcentaje de fatiga fue de 19,5% ± 13,5 (1,5 - 48,6). Por último, la porción posterior de la lengua tuvo una media de máxima presión lingual de 38,7 kPa ± 11,1 (18,7 - 56,8) y un porcentaje de fatiga de 24,6% ± 15 (4,3 - 53,8) (Tabla 3).

Discusión

Peladeau-Pigeon y Steele¹⁸, en su estudio

Tabla 2. Actividad muscular suprahioidea durante la deglución

	Volumen	Peak (μv)	Cantidad degluciones
Néctar	5 ml (n = 15)	145,7 ± 63,4 (69-249)	1 (66,7%), 2 (26,7%), 3 (6,7%)
	10 ml (n = 15)	154,6 ± 70,9 (11-259)	1 (40%), 2 (46,7%), 3 (6,7%)
	20 ml (n = 14)	178,6 ± 68,1 (92-322)	1 (28,6%), 2 (42,9%), 3 (21,4%)
Agua	5 ml (n = 17)	144,6 ± 56,2 (66-231)	1 (76,5%), 2 (23,5%)
	10 ml (n = 17)	152,6 ± 64,6 (66-303)	1 (58,8%), 2 (35,3%), 3 (5,9%)
	20 ml (n = 17)	161,2 ± 58,3 (82-297)	1 (35,3%), 2 (41,2%), 3 (17,6%)
Pudding	5 ml (n = 13)	202,3 ± 60,7 (101-284)	1 (30,8%), 2 (23,1%), 3 (38,5%)
	10 ml (n = 12)	203,4 ± 53,6 (104-287)	1 (25%), 2 (33,3%), 3 (41,7%)
	20 ml (n = 11)	215 ± 60,7 (139-319)	1 (9,1%), 2 (54,5%), 3 (27,3%)

Tabla 3. Máxima presión lingual anterior y posterior

	Promedio	Desviación estándar	Mínimo	Máximo
MPLA (kPa)	38,9	11,4	16,7	55,5
PPLA (kPa)	27,5	10	9,7	45,8
FA (%)	19,5	13,5	1,5	48,6
MPLP (kPa)	38,7	11,1	18,7	56,8
PPLP (kPa)	25,7	10,9	8,4	47,2
FP (%)	24,6	15	4,3	53,8

MPLA máxima presión lingual anterior; PPLA promedio presión lingual anterior; FA fatiga anterior; MPLP máxima presión lingual posterior; PPLP promedio presión lingual posterior; FP fatiga posterior.

de máxima presión lingual en hombres sanos encontraron una media de 60,29 kPa en la zona anterior lingual y de 54,47 kPa en la zona posterior para el rango de 10-19 años. Valores que están sobre lo encontrado en el presente estudio que presentan una media de 38,9 y 38,7 kPa (zona anterior y posterior, respectivamente) para el rango de 9-26 años de edad y diagnóstico de DMD. Diferencia que muestra la disminución del peak máximo en la población con DMD en relación a voluntarios sanos de la misma edad y que podría explicar las dificultades de deglución que presentan frecuentemente las personas con distrofia muscular^{8,18,19,20,21,22}.

En el presente estudio más del 60% de la muestra presentó alimentación totalmente oral sin restricciones (nivel 8 de NdSSS), similar al tipo de dieta promedio encontrado en el estudio de Umemoto et al.²³, (nivel 5 de la Escala funcional de ingesta oral, FOIS). Lo que podría deberse a los valores encontrado en la presión máxima de la lengua, y que probablemente se relacionaría con el estado de la deglución de las personas con DMD. En este sentido, estudios correlacionales futuros enfocados en la máxima presión lingual y el estado de la deglución en personas con DMD podría entregar respuestas en relación a este parámetro.

Estudios anteriores han sugerido que los pacientes con enfermedades neuromusculares con una máxima presión lingual (MPL) más baja pueden tener un riesgo elevado de asfixia y/o modificación de la dieta^{23,24}. Umemoto et al.²³, demostró en su estudio en el grupo de

DMD diferentes distribuciones de tipos de dieta, medido con la escala FOIS. En tanto, los valores más altos de la MPL fueron de 29 kPa y el número de pacientes que recibieron alimentos de tipo puré o alimentación por sonda fue mayor cuando la MPL era < 30 kPa²³.

La media de la máxima presión lingual en el presente estudio fue de 38,9 kPa, superior al valor promedio de la muestra de Umemoto et al.²³. La razón de la diferencia de promedio puede ser que la edad media de los pacientes era menor que la del estudio de Umemoto et al. (15 frente a 19.6 años), lo cual tendría sentido en la base teórica de que a mayor edad de la persona con DMD presentaría menor fuerza lingual.

Los resultados obtenidos por Hanayama et al.²⁵, demuestran que la anomalía más frecuente de la Videofluoroscopia (VFC) en personas con DMD con un promedio de edad de 19,9 años fue el residuo en cavidad oral y faringe. Hallazgo que tiene relación con los signos clínicos de problemas de eficiencia deglutoria en esta patología. En este sentido la frecuencia del número de degluciones (deglución fraccionada) en el presente estudio, muestra similitud con lo descrito por Hanayama et al., que se relaciona directamente con la deglución fraccionada encontrada con volumen de 20 ml en todas las viscosidades (néctar-agua-pudding).

St Guily et al.²⁶, informaron en su estudio que los pacientes con diagnóstico de miopatía tendían a evidenciar mayor dificultad con los sólidos más que con los líquidos. Este resultado se relaciona con lo medido por Hanayama et al.²⁵, en relación a los residuos orales y farín-

geos y pudiera reflejar una disminución de la fuerza propulsora faríngea. En este mismo escenario, lo encontrado en el presente estudio en la viscosidad tipo pudding y la frecuencia de deglución muestra que más del 60% de los participantes presentan deglución fraccionada en todos los volúmenes investigados, lo cual refleja que la viscosidad con mayor dificultad es el pudding (sólido).

Este estudio tuvo varias limitaciones. En primer lugar, aunque la edad y la gravedad de la enfermedad pueden influir en la máxima presión lingual, es difícil hacer coincidir los grupos debido a las diferencias en las características de la enfermedad (p. ej., edad de inicio y tasa de progresión). En segundo lugar, aunque se aplicó la escala de estado de la deglución NdSSS, la decisión en relación a la alimentación de cada caso dependía, hasta cierto punto, de la familia y de la experiencia de los miembros del equipo multidisciplinario. Por último, no se aplicó un estudio objetivo de medición de la deglución como es la Videofluoroscopia. No obstante, estos resultados proporcionan información importante para guiar en los siguientes estudios a realizar con DMD.

Referencias Bibliográficas

- Shinonaga C, Fukuda M, Suzuki Y, Higaki T, Ishida Y, Ishii E, Hyodo M, Morimoto T, Sano N. Evaluation of swallowing function in Duchenne muscular dystrophy. *Developmental medicine and child neurology*. 2008;50(6):478.
- Clavé P, Terre Rd, De Kraa M, Serra M. Approaching oropharyngeal dysphagia. *Revista Espanola de Enfermedades Digestivas*. 2004;96(2):119-31.
- Aloysius A, Born P, Kinali M, Davis T, Pane M, Mercuri E. Swallowing difficulties in Duchenne muscular dystrophy: indications for feeding assessment and outcome of videofluoroscopic swallow studies. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2008;12(3):239-45.
- Hanayama K, Liu M, Higuchi Y, Fujiwara T, Tsuji T, Hase K, Ishihara T. Dysphagia in patients with Duchenne muscular dystrophy evaluated with a questionnaire and videofluorography. *Disability and rehabilitation*. 2008;30(7):517-22.
- Nozaki S, Umaki Y, Sugishita S, Tataru K, Adachi K, Shinno S. Videofluorographic assessment of swallowing function in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Rinsho shinkeigaku= Clinical neurology*. 2007;47(7):407-12.
- Smaoui S, Langridge A, Steele CM. The effect of lingual resistance training interventions on adult swallow function: a systematic review. *Dysphagia*. 2019:1-17.
- Adams, V., Mathisen, B., Baines, S., Lazarus, C. and Callister R. 2013. A Systematic Review and Meta-analysis of Measurements of Tongue and Hand Strength and Endurance Using the Iowa Oral Performance Instrument (IOPI). *Dysphagia*, 28(3), pp.350-369.
- Potter NL, Nievergelt Y, VanDam M. Tongue strength in children with and without speech sound disorders. *Am J Speech Lang Pathol*. 2019;28(2):612-22.
- Clark HM, Solomon NP. Age and sex differences in orofacial strength. *Dysphagia*. 2012;27(1):2-9.
- Willig T, Paulus J, Saint JL, Beon C, Navarro J. Swallowing problems in neuromuscular disorders. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 1994;75(11):1175-81.
- Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, Kovesi T, Kravitz RM, Panitch H, Schramm C. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2004;170(4):456.
- Hill M, Hughes T, Milford C. Treatment for swallowing difficulties (dysphagia) in chronic muscle disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2004(2).
- Audag N, Goubau C, Toussaint M, Reyckler G. Screening and evaluation tools of dysphagia in children with neuromuscular diseases: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2017;59(6):591-6.
- O'Horo JC, Rogus-Pulia N, Garcia-Arguello L, Robbins J, Safdar N. Bedside diagnosis of dysphagia: a systematic review. *Journal of hospital medicine*. 2015;10(4):256-65.
- Wada A, Kawakami M, Liu M, Otaka E, Nishimura A, Liu F, Otsuka T. Development of a new scale for dysphagia in patients with progressive neuromuscular diseases: the Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale (NdSSS). *Journal of neurology*. 2015;262(10):2225-31.
- Archer S, Garrod R, Hart N. and Miller S. 2012. Dysphagia in Duchenne Muscular Dystrophy Assessed Objectively by Surface Electromyography. *Dysphagia*, 28(2), pp.188-198.
- Nascimento Osorio, A. et al. (2019) 'Consenso para el diagnóstico, Tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne', *Neurología*, 34(7), pp.

- 469 481.
18. Peladeau-Pigeon, M. and Steele, C.M. (2017) 'Age-related variability in tongue pressure patterns for maximum isometric and saliva swallowing tasks', *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 60(11), pp. 3177–3184. doi:10.1044/2017_jslhr-s-16-0356.
 19. Itsuka Arakawa, et al. (2020) Author response for 'variability in tongue pressure among elderly and young healthy cohorts: A systematic review and meta-analysis' [Preprint]. doi:10.1111/joor.13076/v2/response1.
 20. McKay R, Smart S. and Cocks, N. (2019). 'Investigating tongue strength and endurance in children aged 6 to 11 years', *Dysphagia*, 35(5), pp. 762–772. doi:10.1007/s00455-019-10081-2.
 21. Vanderwegen J. et al. (2019). 'The influence of age, sex, visual feedback, bulb position, and the order of testing on maximum anterior and posterior tongue strength in healthy Belgian children', *Dysphagia*, 34(6), pp. 834–851. doi:10.1007/s00455-019-09976-x.
 22. Potter NL, et al. (2020). 'Developmental changes in tongue strength, swallow pressures, and tongue endurance', *Dysphagia*, 36(5), pp. 854–863. doi:10.1007/s00455-020-10200-4.
 23. Umemoto G, et al. (2020). 'Relationship between tongue pressure and functional oral intake scale diet type in patients with neurological and neuromuscular disorders', *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 198, p. 106196. doi:10.1016/j.clineuro.2020.106196.
 24. Umemoto G, et al. (2021). 'Longitudinal changes of tongue thickness and tongue pressure in neuromuscular disorders', *BMC Neurology*, 21(1). doi:10.1186/s12883-021-02225-5.
 25. Hanayama K, et al. (2008), 'Dysphagia in patients with Duchenne Muscular Dystrophy evaluated with a questionnaire and videofluorography', *Disability and Rehabilitation*, 30(7), pp. 517–522. doi:10.1080/09638280701355595.
 26. Guily JL, et al. (1994). 'Swallowing disorders in muscular diseases: Functional assessment and indications of cricopharyngeal myotomy', *Ear, Nose & Throat Journal*, 73(1), pp. 34–40. doi:10.1177/014556139407300109.