



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE FONOAUDIOLOGIA**

NATHAN MARCELO DE ÁVILA DE PINHO

**QUALIDADE DE VIDA E QUEIXAS DE DEGLUTIÇÃO EM PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

FLORIANÓPOLIS

2020

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
NATHAN MARCELO DE ÁVILA DE PINHO**

**QUALIDADE DE VIDA E QUEIXAS DE DEGLUTIÇÃO EM PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado na disciplina FON7707 ao curso de Fonoaudiologia da Universidade Federal de Santa Catarina, em cumprimento ao requisito parcial para a obtenção do grau de Bacharel em Fonoaudiologia. Orientadora: Professora Karen Fontes Luchesi.

FLORIANÓPOLIS

2020

**Qualidade de vida e queixas de deglutição em pacientes com esclerose lateral
amiotrófica**

**Quality of life and swallowing complaints in patients with amyotrophic lateral
sclerosis**

**Calidad de vida y quejas de deglución en pacientes con esclerosis lateral
amiotrófica**

Resumo

Introdução: A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença de caráter neurodegenerativo, onde os músculos sofrem com uma crescente fraqueza e consequente paralisia, devido a degeneração dos neurônios motores do tronco cerebral e/ou da medula espinal. Estudos indicam que o progresso da doença influencia diretamente na qualidade de vida do paciente portador de ELA de diversas formas, como na mobilidade, alimentação e comunicação. A disfagia é recorrente e um problema de relevância nos casos de ELA. **Objetivo:** Verificar a relação entre qualidade de vida em deglutição e queixas de deglutição de pacientes com ELA ao longo do tempo. **Métodos:** Estudo observacional longitudinal, tipo série de casos com seguimento de 2 anos de seis pacientes. Os pacientes responderam aos questionários *Swallowing Disturbance Questionnaire* (SDQ) para obtenção das queixas de deglutição e ao questionário de qualidade de vida em deglutição (Swal-Qol) a cada seis meses. Além disso, foram classificados quanto ao nível de ingestão oral (*Functional Oral Intake Scale* – FOIS) e quanto à gravidade da ELA (EGELA) no mesmo intervalo de tempo. **Resultados:** Os participantes tinham idade entre 33 e 66 anos e tempo de doença entre dois e 16 anos. Apenas um indivíduo não se encontrava em fonoterapia, devido à ausência de queixas fonoaudiológicas relacionadas à deglutição. Houve aumento das queixas de deglutição, segundo o SDQ em três pacientes, os demais permaneceram sem queixa ou com queixas leves. Por meio dos resultados obtidos com a aplicação do questionário SWAL-QOL, foi possível determinar que o domínio mais afetado e o domínio menos afetado ao longo do tempo foram os domínios fadiga e seleção alimentar, respectivamente. **Conclusão:** Os

aspectos de qualidade de vida em deglutição demonstraram impacto negativo ao longo do tempo, mesmo quando houve pouca mudança nas queixas de deglutição autorreferidas.

Palavras-chave: Esclerose lateral amiotrófica; Disfagia; Qualidade de vida; Deglutição.

Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) ou Doença de Charcot, é uma doença de caráter neurodegenerativo, onde os músculos sofrem com uma crescente fraqueza e consequente paralisia, devido a degeneração dos neurônios motores do tronco cerebral e/ou da medula espinal¹.

Apesar de ser considerada uma doença rara, sua incidência média é de 1,5/100.000 pessoas-ano e sua prevalência de 1/20.000 pessoas-ano². A idade média de manifestação da ELA atualmente é entre 58 à 60 anos e a média de sobrevivência desde a manifestação até a morte é de três à quatro anos³. Estima-se uma expectativa de vida entre três e cinco anos, devido a paralisia dos músculos do sistema respiratório¹.

Além disso, a musculatura relacionada ao ato da deglutição, conforme a doença progride, fica progressivamente prejudicada, tendendo a se tornar menos eficiente em um primeiro momento e evoluir para uma inabilidade de alimentação por via oral quando os músculos se encontram tão exauridos que não desempenham sua função, podendo levar à permeação de vias aéreas inferiores e à uma possível pneumonia⁴.

A disfagia é recorrente e um problema de relevância nos casos de ELA, sendo que é considerada uma das principais causas de morte, devido a complicações respiratórias⁵.

As complicações que surgem com o desenvolver da disfagia, geralmente, fazem necessárias adaptações na ingestão oral dos indivíduos. Retrata que, com o agravamento da disfagia, há necessidade de adaptação da consistência alimentar para alimentos mais macios, pastosos ou uso de espessante. Além disso, para a maioria dos pacientes há a prescrição de via alternativa de alimentação⁶.

Bandeira et al. (2010), referem que juntamente com o progresso da disfagia, a qualidade de vida, de modo geral do indivíduo acometido pela ELA tende a ser afetada em todos os seus domínios⁷. Constata-se que a dependência de outras pessoas para exercer atividades diárias é um fator relevante na qualidade de vida do indivíduo com ELA, sendo que a dependência tende a aumentar conforme a doença progride⁸.

Segundo estudo, o tema qualidade de vida apresenta muitas imprecisões conceituais e, além disso, possui diferentes significados individuais. Seus indicadores vão desde a situação econômica até a satisfação com determinados aspectos da vida do sujeito¹⁰.

Dependendo da área de interesse, o conceito de qualidade de vida, muitas vezes, é adotado como sinônimo de saúde¹¹, felicidade e satisfação pessoal¹², condições de vida¹³, estilo de vida¹⁴ e dentre outros.

É esperado que todo paciente acometido por ELA, sofra de disfagia em algum momento ao decorrer da doença¹⁵ por assim ser, estudos que mostrem, uma relação entre qualidade de vida em deglutição e queixas de deglutição em pacientes com ELA podem contribuir para com uma intervenção fonoaudiológica humanizada. Acredita-se que a qualidade de vida em deglutição de pacientes com ELA pode ser influenciada pelas dificuldades na deglutição e pelos outros comprometimentos trazidos pela doença.

Diante do exposto, este trabalho tem como objetivo verificar a relação entre qualidade de vida em deglutição e queixas de deglutição de pacientes com ELA ao longo do tempo.

Método

Trata-se de um estudo observacional longitudinal descritivo, do tipo série de casos. Neste trabalho foram incluídos seis pacientes com ELA de início apendicular (visando homogeneizar a amostra), de ambos os sexos, maiores de 18 anos, com algum tipo de comunicação (oral ou gestual, comunicação suplementar ou alternativa), que aceitaram participar do estudo por meio do termo de consentimento livre e esclarecido ou termo de assentimento. Pacientes com outras doenças que poderiam afetar a deglutição ou que demonstraram comprometimento da compreensão durante a aplicação dos instrumentos, foram excluídos.

Os participantes do estudo foram recrutados por médica neurologista que atendia os casos no ambulatório de neurologia do Hospital Universitário e encaminhados para coleta de dados de deglutição de uma pesquisa maior. Para coleta de dados, os participantes foram convidados a responder aos instrumentos de pesquisa a cada seis meses, durante dois anos. Foram utilizados os seguintes instrumentos:

- 1) *Swallowing Disturbance Questionnaire*¹⁶: Esse instrumento tem por objetivo obter as queixas de deglutição e como elas afetam no dia-a-dia. É composto por 15 questões, com opção de resposta em frequência de ocorrência. A pontuação final do instrumento foi calculada pela soma das respostas dos participantes, sendo que “0” corresponde a “nunca”, “1” a “raramente”, “2” a “frequentemente” e “3” a “muito

frequentemente”, por isso quanto maior o score total, maiores as dificuldades percebidas na deglutição (Anexo 1).

- 2) Questionário SWAL-QOL¹⁷: Esse instrumento avalia o impacto das alterações de deglutição na qualidade de vida do indivíduo. Composto por quarenta e quatro perguntas, separadas em onze domínios: deglutição como um fardo, desejo de se alimentar, duração da alimentação, frequência de sintomas, seleção de alimentos, comunicação, medo de se alimentar, saúde mental, social, sono e fadiga. A pontuação varia de zero a cem e quanto mais baixa, pior a qualidade de vida em deglutição (Anexo 2).
- 3) Escala de gravidade da ELA (EGELA)¹⁸. Avalia a evolução clínica e funcional da doença. Composta por quatro dimensões: extremidade inferior, extremidade superior, fala e deglutição. Cada uma pode ser mensurada de um a 10, sendo um a pior funcionalidade e 10 a melhor. Ao final, é feita a soma das pontuações das dimensões para o cálculo da pontuação total. Quanto mais próxima de 40 pontos, melhor a funcionalidade global (Anexo 3).

A análise dos dados foi realizada de modo descritivo, devido ao número reduzido de participantes.

Esta pesquisa respeitou a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde e foi aprovada pelo comitê de ética em pesquisa da UFSC (CAAE 74845217.6.0000.0121).

Resultados

Participaram do estudo seis indivíduos com ELA de início apendicular. Os participantes nº1 e nº2 tiveram seus dados obtidos em quatro momentos (retornos de seis meses ao longo de dois anos), já os participantes nº3, nº4 e nº5 entraram no segundo semestre da pesquisa, efetuando três momentos de coleta de dados. O participante nº6 entrou no segundo ano da pesquisa e compareceu a apenas dois retornos (Tabelas 1 e 2).

O tempo de cada paciente no decorrer na pesquisa variou devido ao fato de alguns pacientes não terem mais retornos marcados ou terem adentrado a ao processo de pesquisa em espaços de tempo diferentes.

Destaca-se que os participantes tinham idade entre 33 e 66 anos e tempo de doença entre dois e 16 anos e apenas um indivíduo não se encontrava em fonoterapia, devido à ausência de queixas fonoaudiológicas relacionadas à deglutição.

Na tabela 1 foram expostos os dados gerais dos participantes, enquanto que na tabela 2, foram descritos os resultados dos instrumentos em cada aplicação.

A seguir foi exposta uma breve análise descritiva dos instrumentos aplicados em cada caso ao longo do tempo:

Participante 1

SWAL-QOL - Apresentou uma piora progressiva;

SDQ - Foi melhorando ao decorrer dos retornos, mas na última avaliação retornou apresentou os mesmos resultados do estado inicial;

EGELA - Apresentou piora em um padrão sistêmico em todos os retornos.

Participante 2

SWAL-QOL - Piorou significativamente a partir do segundo retorno;

SDQ – Apresentou queixas nos dois primeiros retornos, que reduziram pouco no terceiro retorno e tiveram piora significativa ao último retorno.

EGELA - Manteve-se sem alterações até o último retorno, no qual piorou um pouco.

Participante 3

SWAL-QOL - Significativamente afetado ao início, manteve-se sem grandes alterações ao segundo retorno e melhorou significativamente no terceiro retorno;

SDQ - piora gradativa e significativa entre o primeiro e o segundo retorno e subsequente melhora ao terceiro retorno;

EGELA - Manteve-se com bastante comprometimento durante todos os retornos, sem alterações.

Participante 4

SWAL-QOL - Leve decaída ao último retorno;

SDQ - Sem queixas;

EGELA - Levemente comprometida, decaiu de forma leve no segundo retorno e se manteve no último retorno.

Participante 5

SWAL-QOL - Levemente alterado inicialmente com piora no segundo momento e leve melhora no último retorno;

SDQ - Sem queixas;

EGELA - Levemente comprometida com mínima piora a partir do segundo retorno.

Participante 6

SWAL-QOL - Bastante comprometido no primeiro retorno e apresentou leve melhora no segundo retorno;

SDQ - Mínima queixa que aumentou minimamente no último retorno;

EGELA - Levemente afetada no primeiro e segundo retorno.

Discussão

O presente estudo teve por objetivo verificar a relação entre qualidade de vida em deglutição de pacientes com ELA ao longo do tempo.

Por meio dos resultados obtidos com a aplicação do questionário SWAL-QOL, foi possível determinar que o domínio mais afetado e o domínio menos afetado ao longo do tempo foram os domínios fadiga e seleção alimentar, respectivamente. Assim como, foi evidenciado através do questionário EGELA, que os aspectos mais afetados ao longo do tempo foram os relacionados aos membros superiores e membros inferiores, com 128 pontos ambos e disfagia com 163 pontos.

Estudo evidenciou que os domínios de mobilidade física e atividades de vida diária foram os que mais impactaram negativamente a qualidade de vida dos pacientes com ELA. Também segundo este estudo, nos pacientes com ELA bulbar (diferentemente do início de ELA dos casos do presente estudo) os domínios de alimentação e comunicação foram os mais afetados. O domínio função emocional foi identificado como prioridade para pacientes com ELA e foi mais impactado pelas dificuldades na mobilidade física e de comunicação. Se sentir um fardo, ter perda da liberdade e desesperança foram as queixas que mais afetaram a função emocional do paciente. Raiva e depressão foram os

menos impactantes no primeiro ano da doença. Com o progresso da doença, a desesperança se manteve e a depressão teve uma menor expressividade⁷.

Por meio do questionário ALSAQ-40/BR, em um estudo com 24 pacientes, foi identificado que todos os domínios (mobilidade, atividades de vida diária, alimentação, comunicação e estado emocional) foram afetados em algum momento no decorrer do desenvolvimento da doença. Foi evidenciado que o domínio mobilidade foi o mais afetado e o domínio estado emocional o menos afetado. Por meio da medida de independência funcional (MIF) foi relatada relação significativa entre os domínios mobilidade, atividades de vida diária, alimentação e comunicação⁸.

Um estudo mostrou que, a qualidade de vida de pacientes com ELA foi afetada em todos os seus domínios, a piora esteve correlacionada com as tendências das deficiências físicas e funcionais, embora a deterioração da qualidade de vida tenha sido mais lenta em indivíduos em estágio severo e terminal da doença. Independentemente de sexo, idade ou consumo de Riluzol, a qualidade de vida de todos os pacientes do referido estudo sofreu piora, sendo que aqueles indivíduos que tiveram o início da ELA de forma bulbar demonstraram um índice de piora significativamente maior⁹.

Ao decorrer dos dois anos de coleta do presente estudo, as mudanças mais perceptíveis e relatadas por meio dos pacientes foram referentes a redução de mobilidade e crescente falta de força, fadiga e cansaço. Em meio a todos os pacientes, o mais afetado por tais aspectos, foi o paciente número 1, muito provavelmente devido ao maior tempo do mesmo dentro da pesquisa e devido ao fato de ser o indivíduo com maior tempo de doença, se comparado aos outros participantes.

Por meio aplicação da EGELA foi possível perceber que em quase todos os indivíduos, conforme o tempo de doença aumentava, suas queixas com relação aos acometimentos de MM superiores, MM inferiores, disartria e disfagia aumentavam. Nos pacientes nos quais não fora notada tal piora, suas pontuações se mantiveram sem alterações, muito provavelmente devido ao pequeno espaço de tempo decorrido de sua participação durante a pesquisa.

A partir dos resultados obtidos com o questionário SWAL-QOL é possível inferir que cinco dos seis participantes, apresentaram piora gradativa da qualidade de vida em deglutição em relação ao primeiro retorno e último retorno, respectivamente.

O questionário SDQ salientou que entre os seis participantes, quatro apresentaram queixas de deglutição durante seu tempo de permanência na pesquisa, mas não foi

possível estabelecer um padrão de melhora ou piora em relação às outras queixas ao longo do estudo.

Em um estudo realizado com pacientes com ELA no Centro de Referência em Doença do Neurônio Motor/ELA na cidade de Natal, Rio Grande do Norte, foi investigado o impacto da progressão da doença na qualidade de vida dos indivíduos. Da mesma forma como foi evidenciado por este estudo, a relação entre a progressão da doença e a qualidade de vida apresentou uma relação diretamente proporcional, quanto maior o tempo de acometimento pela doença, maiores foram as queixas em relação a qualidade de vida destes indivíduos⁸.

Quando segmentados os acometimentos e a qualidade de vida dos indivíduos por domínios, estudos concordam em seus resultados que o domínio mobilidade física é o mais afetado negativamente e, dependendo do momento de aplicação dos instrumentos de coleta de dados, o domínio menos afetado é o de alimentação. Tais achados vão de acordo com este estudo com participantes de início apendicular, quando vemos que na EGELA, o domínio mais afetado foi o dos MM. inferiores que englobam marcha, caminhada e fadiga, logo o domínio menos afetado se mostrou o de deglutição¹⁹⁻²¹.

Tem-se como principais limitações deste estudo, o número de participantes e a ausência de avaliação instrumental da deglutição.

Conclusão

Por meio deste estudo, foi possível evidenciar uma relação entre a qualidade de vida em deglutição de pacientes com ELA e o tempo de progressão da doença. Os achados demonstram que conforme a doença progride e tende a reduzir funções como mobilidade de membros e aumentar fatores como a fadiga do indivíduo, a qualidade de vida em deglutição do sujeito reduz.

Domínios como o tempo que leva para se alimentar, a fadiga, o medo de se engasgar e o desejo por se alimentar foram os mais abalados, trazendo à tona a importância da manutenção da deglutição e sua funcionalidade para posterior conservação da qualidade de vida em deglutição.

Ressalta-se a importância e cuidado ao utilizar de tais achados evidenciados por este estudo devido ao número pequeno de participantes e diversificado, entre fatores como tempo de doença e tempo dentro da pesquisa.

Referências bibliográficas

1. BROWN, Robert H.; AL-CHALABI, Ammar. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *New England Journal Of Medicine*, [S.L.], v. 377, n. 2, p. 162-172, 13 jul. 2017. Massachusetts Medical Society. <http://dx.doi.org/10.1056/nejmra1603471>.
2. LOGROSCINO, G. et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *Journal Of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, [s.l.], v. 81, n. 4, p.385-390, 25 ago. 2009. BMJ.
3. TALBOTT, E.o.; MALEK, A.m.; LACOMIS, D..The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroepidemiology*, [s.l.], p.225-238, 2016.Elsevier.
4. CORBIM, Lewis K, Liss JM, Sciortino. Bases Fisiológicas da Disfagia Neurogênica e Estratégias de Tratamento. In: *Anatomia clínica e fisiologia do mecanismo da deglutição*. São Paulo: Cengage Learning. 2009. p. 153-183.
5. Pontes, R.T. & Orsini, M. & de Freitas, Marcos & Antonioli, R. & Nascimento, Osvaldo. (2010). Speech and swallowing disorders in amyotrophic lateral sclerosis: Literature review. *Revista Neurociencias*. 18. 69-73.
6. ONESTI, Emanuela et al. Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Impact on Patient Behavior, Diet Adaptation, and Riluzole Management. *Frontiers In Neurology*, [s.l.], v. 8, p.0-8, 21 mar. 2017. Frontiers Media SA.
7. SIQUEIRA, Sue Christine et al. Quality of life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Revista da Rede de Enfermagem do Nordeste*, [s.l.], v. 18, n. 1, p.139-146, 21 fev. 2017. Rev Rene - Revista da Rede de Enfermagem de Nordeste.
8. SILVA, Nathalia Priscilla Oliveira et al. Correlação entre independência funcional e qualidade de vida de pacientes com esclerose lateral amiotrófica em Natal. *Cadernos de Terapia Ocupacional da Ufscar*, [s.l.], v. 22, n. 3, p.507-513, 2014. Editora CuboMultimidia.
9. SHAMSHIRI, Hosein et al. Trends of quality of life changes in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal Of The Neurological Sciences*, [s.l.], v. 368, p.35-40, set. 2016. Elsevier BV.
10. PEREIRA, Érico Felden; TEIXEIRA, Clarissa Stefani; SANTOS, Anderlei dos. Qualidade de vida: abordagens, conceitos e avaliação. *Revista Brasileira de Educação Física e Esporte*, [s.l.], v. 26, n. 2, p.241-250, jun. 2012. FapUNIFESP (SciELO).
11. MICHALOS, A.C.; ZUMBO, B.D.; HUBLEY, A. Health and the quality of life: social indicators research. *Social Indicators Research*, Prince George, v.51, n.3, p.245-86, 2000.
12. RENWICK, R.; BROWN, I. The center for health promotion's conceptual approach to quality of fi fe. In: RENWICK, R.; BROWN, I.; NAGLER, M. (Eds.). *Quality of life in health promotion and rehabilitation: conceptual approaches, issues and applications*. Thousand Oaks: Sage, 1996. p.75-86.
13. BUSS, P. M. Promoção da saúde e qualidade de vida. *Ciência & Saúde Coletiva*, Rio de Janeiro, v.5, n.1, p.163-77, 2000.

14. NAHAS, M.V. Atividade física, saúde e qualidade de vida: conceitos e sugestões para um estilo de vida ativo. 3. ed. Londrina: Midiograf, 2003.
15. LUCHESI, Karen Fontes; KITAMURA, Satoshi; MOURÃO, Lucia Figueiredo. Higher risk of complications in orodysphagia-associated dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Arquivos de Neuro-psiquiatria*, [s.l.], v. 72, n. 3, p.203-207, mar. 2014. FapUNIFESP (SciELO).
16. AYRES, Annelise; GHISI, Marciéle; RIEDER, Carlos Roberto de Melo; MANOR, Yael; OLCHIK, Maira Rozenfeld. Tradução e adaptação cultural do swallowing disturbance questionnaire para o português-brasileiro. *Revista Cefac*, [S.L.], v. 18, n. 4, p. 828-834, ago. 2016. FapUNIFESP (SciELO).
21. PORTAS, Juliana Godoy. Validação para a língua portuguesa-brasileira dos questionários: qualidade de vida em disfagia (Swal-qol) e satisfação do paciente e qualidade do cuidado no tratamento da disfagia (Swal-care). 2009. 4 f. Tese (Doutorado) - Curso de Medicina, Fap/oncologia, N/i, 2009. 27
17. LIMA, Núbia Maria Freire Vieira; GUERRA, Celise Cirelli; TEIXEIRA, Luciane de Cássia; SILVA, Luciano Bruno de Carvalho; SORDI, Marina di; MOURÃO, Lúcia; NUCCI, Anamarli. Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na esclerose lateral amiotrófica (Egela). *Fisioterapia e Pesquisa*, [S.L.], v. 16, n. 4, p. 316-322, dez. 2009. FapUNIFESP (SciELO).
18. BANDEIRA, Fabrício Marinho; QUADROS, Nadja Nara Camacam de Lima; ALMEIDA, Karlo Jozefo Quadros de; CALDEIRA, Rafaela de Moraes. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. *Revista Neurociências*, [S.L.], v. 18, n. 2, p. 133-138, 31 mar. 2001. Universidade Federal de Sao Paulo.
19. WEBER, M.; GOLDMAN, B.; TRUNIGER, S.. Tetrahydrocannabinol (THC) for cramps in amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind crossover trial. *Journal Of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, [S.L.], v. 81, n. 10, p. 1135-1140, 24 maio 2010. BMJ.
20. CREEMERS, H.; VELDINK, J. H.; GRUPSTRA, H.; NOLLET, F.; BEELEN, A.; BERG, L. H. van Den. Cluster RCT of case management on patients' quality of life and caregiver strain in ALS. *Neurology*, [S.L.], v. 82, n. 1, p. 23-31, 27 nov. 2013. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health).
21. LAURIA, Giuseppe; BELLA, Eleonora dalla; ANTONINI, Giovanni; BORGHERO, Giuseppe; CAPASSO, Margherita; CAPONNETTO, Claudia; CHIÒ, Adriano; CORBO, Massimo; ELEOPRA, Roberto; FAZIO, Raffaella. Erythropoietin in amyotrophic lateral sclerosis: a multicentre, randomised, double blind, placebo controlled, phase iii study. *Journal Of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, [S.L.], v. 86, n. 8, p. 879-886, 16 jan. 2015. BMJ.

Tabela 1. Dados gerais dos participantes com ELA de início apendicular (n=6).

Participante	Idade	Sexo	Tempo de doença	Primeiros sintomas	Fonoterapia
1	63	M	16 anos	Fraqueza em MM superiores	Sim
2	46	F	9 anos	Queimação em pés e braços	Sim
3	52	M	3 anos	Não recorda	Sim
4	66	M	2 anos	Fraqueza na perna Direita	Não
5	33	M	4 anos	Cansaço em MM superiores	Sim
6	54	M	5 anos	Fraqueza generalizada em MM	Sim

Legenda: M=Masculino; F=feminino; MM=membros

Tabela 2. Dados de qualidade de vida em deglutição, queixas de deglutição e escala de gravidade da ELA em cada retorno, durante dois anos (n=6).

Participante	Retorno 1			Retorno 2			Retorno 3			Retorno 4		
	SWAL- QOL	S D Q	EG ELA	SWAL- QOL	S D Q	EGE LA	SWAL- QOL	S D Q	EG ELA	SWAL- QOL	S D Q	EGELA
1	90,53%	3	34	92,80%	2	33	89,82%	1	32	87,87% %	3	31
2	83,41%	6	35	83,53%	6	35	77,05%	4	35	76,23%	8	34
3	46,47%	1 2	4	46,59%	15	4	75,05%	8	4	-	-	-
4	100%	0	36	100%	0	34	97,24%	0	34	-	-	-
5	93,18%	0	38	89,77%	0	37	90,90%	0	37	-	-	-
6	69,84%	1	36	75,97%	2	36	-	-	-	-	-	-

ANEXO 1

Swallowing Disturbance Questionnaire

Ayres et al. Tradução e adaptação cultural do *Swallowing disturbance questionnaire* para o português-brasileiro.
Rev. CEFAC. 2016 Jul-Ago; 18(4):828-834

Questionário de detecção de disfagia em pacientes com Doença de Parkinson (SDQ-DP)				
0 = Nunca; 1 = Raramente (1 vez ao mês ou menos); 2 = Frequentemente (1 a 7 vezes na semana); 3 = Muito frequentemente (mais de 7 vezes na semana)				
Questões	0	1	2	3
1. Você tem alguma dificuldade em mastigar comidas sólidas como uma maçã, uma bolacha de água e sal ou uma bolacha recheada?				
2. Depois de engolir o alimento, algum resto de comida ainda fica na sua boca, bochecha, embaixo da língua ou no céu da boca?				
3. Quando você come ou bebe, o alimento ou o líquido saem pelo seu nariz?				
4. O alimento mastigado escapa para fora da sua boca?				
5. Você sente que tem muita saliva na sua boca? Você baba ou tem dificuldades em engolir sua saliva?				
6. Você tenta engolir várias vezes a comida mastigada antes que ela realmente desça pela garganta?				
7. Você tem dificuldades em engolir comida sólida? (Por exemplo, maçã e bolachas ficam presas na sua garganta?)				
8. Você tem dificuldades em engolir alimentos pastosos?				
9. Você sente como se a comida estivesse presa na sua garganta enquanto você come?				
10. Você tosse enquanto engole líquidos?				
11. Você tosse enquanto engole comida sólida?				
12. Você sente sua voz se modificar imediatamente depois de comer ou beber? Como se estivesse mais rouca ou fraca?				
13. Fora das refeições, você tem dificuldade de engolir a saliva? Você tosse ou se engasga com a sua saliva?				
14. Você apresenta dificuldade para respirar durante as refeições?				
		Sim	Não	
15. Você teve alguma infecção respiratória (pneumonia, bronquite) durante o último ano?				

ANEXO 2

SWAL-QOL

Portas JG. Validação para a língua portuguesa-brasileira dos questionários: qualidade de vida em disfagia (Swal-qol) e satisfação do paciente e qualidade do cuidado no tratamento da disfagia (Swal-care). Programas de Pós-graduação da CAPES, Fap/Oncologia, (programa de Mestrado em Medicina). Fundação Antônio Prudente; 2009.

Nome: _____ ID: _____ Data: _____

Esse questionário foi feito para saber como seu problema de deglutição tem afetado sua qualidade de vida no dia-a-dia. Por favor, tenha atenção para ler e responder cada questão. Algumas questões podem parecer iguais às outras, mas cada uma é diferente.

NOTA IMPORTANTE: Entendemos que você pode ter vários problemas físicos. Algumas vezes é difícil separá-los das dificuldades de deglutição, mas esperamos que você dê o seu melhor para se concentrar somente nas dificuldades de deglutição. Obrigada pelo seu esforço em completar este questionário. (circular um número em cada linha)

1- Abaixo estão algumas questões gerais que podem ser mencionadas pelas pessoas com distúrbios de deglutição. No último mês, o quanto às questões a seguir tem sido verdadeiras para você?

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um pouco	Nunca
Lidar com meu problema de deglutição é muito difícil.	1	2	3	4	5
Meu problema de deglutição é a maior perturbação de minha vida.	1	2	3	4	5

2- Abaixo estão alguns aspectos sobre a alimentação do dia-a-dia que podem ser mencionadas pelas pessoas com distúrbios de deglutição. No último mês, o quanto às questões a seguir tem sido verdadeiras para você?

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um pouco	Nunca
Na maioria dos dias, sinto que tanto faz se como ou não	1	2	3	4	5
Levo mais tempo para comer do que outras pessoas.	1	2	3	4	5
Estou raramente com fome.	1	2	3	4	5
Levo muito tempo para comer minha refeição.	1	2	3	4	5
Alimento-me sem sentir prazer	1	2	3	4	5

3- No último mês, qual a periodicidade que apresentou cada um destes problemas como resultado do seu problema de deglutição?

	Sempre	Frequentemente	Algumas vezes	Difícilmente	Nunca
Tosse	1	2	3	4	5
Engasgo quando me alimento	1	2	3	4	5
Engasgo com líquidos	1	2	3	4	5
Apresento saliva grossa ou secreção	1	2	3	4	5
Vômito	1	2	3	4	5
Enjôo	1	2	3	4	5
Dificuldades na mastigação	1	2	3	4	5
Excesso de saliva ou secreção	1	2	3	4	5
Pigarros	1	2	3	4	5
A comida pára na garganta	1	2	3	4	5
A comida pára na boca	1	2	3	4	5
Bebida ou comida escorrem da boca	1	2	3	4	5
Bebida ou comida saem pelo nariz	1	2	3	4	5
Tosse para retirar o líquido ou a comida para fora da boca quando estes estão parados	1	2	3	4	5

4-Responda algumas perguntas sobre como os problemas de deglutição têm afetado sua alimentação no último mês.

	Concordo totalmente	Concordo parcialmente	Não sei	Discordo parcialmente	Discordo totalmente
Saber o que posso ou não posso comer é um problema para mim	1	2	3	4	5
É difícil de achar alimentos que posso e gosto de comer	1	2	3	4	5

5- No último mês, qual a frequência que as afirmativas abaixo sobre a comunicação aplicam-se a você devido a seu problema de deglutição?

	Todas as vezes	Maior parte das vezes	Algumas vezes	Poucas vezes	Nenhuma vez
As pessoas têm dificuldade em me entender	1	2	3	4	5
Tem sido difícil me comunicar claramente	1	2	3	4	5

6- Abaixo estão algumas preocupações que as pessoas com problema de deglutição às vezes mencionam. No último mês, qual a periodicidade que apresentou cada uma dessas preocupações?

	Quase sempre	Freqüentemente	Algumas vezes	Difícilmente	Nunca
Tenho medo de engasgar quando me alimento	1	2	3	4	5
Preocupo - me em ter pneumonia	1	2	3	4	5
Tenho medo de me engasgar com líquidos	1	2	3	4	5
Saber quando vou engasgar é muito difícil	1	2	3	4	5

7-No último mês, quanto as afirmativas a seguir têm sido verdadeiras devido ao seu problema de deglutição?

	Quase sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um pouco	Nunca
Meu problema de deglutição me deprime	1	2	3	4	5
Ter que tomar muito cuidado quando bebo ou como me aborrece	1	2	3	4	5
Tenho estado desanimado com meu problema de deglutição	1	2	3	4	5
Meu problema de deglutição me frustra	1	2	3	4	5
Fico impaciente em lidar com meu problema de deglutição	1	2	3	4	5

8 - Pense em sua vida social no último mês. Como poderia concordar ou discordar das afirmativas a se:

	Concordo totalmente	Concordo parcialmente	Não sei	Discordo parcialmente	Discordo totalmente
Deixo de sair para comer devido ao meu problema de deglutição	1	2	3	4	5
Meu problema de deglutição torna difícil ter uma vida social.	1	2	3	4	5
Meu trabalho ou minhas atividades de lazer mudaram pelo problema de deglutição	1	2	3	4	5
Programas sociais e férias não me satisfazem devido ao problema de deglutição	1	2	3	4	5
Meu papel com família e amigos têm mudado devido ao problema de deglutição	1	2	3	4	5

9- No último mês, quantas vezes você sentiu algum desses sintomas físicos?

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um Pouco	Nunca
Tem problemas para dormir a noite toda?	1	2	3	4	5
Tem problema para dormir?	1	2	3	4	5

10- No último mês, quantas vezes você sentiu algum desses sintomas físicos?

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um Pouco	Nunca
Sente-se cansado?	1	2	3	4	5
Sente-se fraco?	1	2	3	4	5
Sente-se exausto?	1	2	3	4	5

11- Hoje, você recebe algum tipo de alimento (comida ou líquido) por sonda? (1) Não (2) Sim**12- Circule a letra da descrição abaixo que melhor descreve a consistência ou textura da comida que você vem se alimentando mais freqüente nesta última semana.**

A- Circule esta se você está se alimentando com uma dieta normal, com uma variedade de alimentos, incluindo alimentos mais difíceis de mastigar como carne, cenoura, pão, salada e pipoca.

B- Circule esta se você está comendo alimentos macios, fáceis de mastigar como cozidos, frutas em conserva, legumes cozidos e sopas cremosas.

C- Circule esta se você está comendo alimentos mais pastosos, passados no liquidificador ou processado

D- Circule esta se a maior parte de sua alimentação tem sido via sonda, porém algumas vezes toma sorvete, pudim, purê de maçã e outras comidas prazerosas.

E- Circule esta caso toda sua alimentação seja pela sonda.

13- Circule a letra da descrição abaixo que melhor descreve a consistência dos líquidos que tem ingerido na última semana.

A- Circule esta se você ingere líquidos como água, leite, chá, suco e café.

B- Circule esta se você ingere líquidos um pouco mais espessos como suco de tomate ou iogurte. Este tipo de líquido goteja lentamente da colher quando você a vira para baixo.

C- Circule esta se você ingere líquidos moderadamente espessos, como vitamina grossa. Este tipo de líquido é difícil de sugar pelo canudo ou goteja da colher lentamente, gota a gota, quando a colher é inclinada, como se fosse mel.

D- Circule esta se você ingere líquidos bem engrossados, como o pudim. Este tipo de alimento fica na colher quando ela é virada.

E- Circule esta se você não ingere líquidos pela boca.

14 .Você diria que sua saúde é:

(1) Ruim (2) Satisfatória (3) Boa (4) Muito Boa (5) Excelente

15 Questões gerais sobre você

Quando é seu aniversário? ____/____/____ Qual é a sua idade? _____

Sexo: (1) Masculino (2) Feminino

Qual é sua raça ou grupo étnico? (1) Branca (2) Negra (3) Amarela (4) Ignorada

Qual a sua graduação?

(0) analfabeto (1) 1º grau completo (2) 1º grau incompleto (3) 2º grau completo (4) 2º grau incompleto (5) 3º grau completo

Qual seu estado civil? (1) Nunca casou (2) Casado (3) Divorciado (4) Separado (5) Viúvo

Alguém te ajudou responder essas questões?

- (1) Não, respondi sozinho
(2) Sim, alguém me ajudou responder

Como alguém te ajudou a responder essas questões?

- (1) Leu as questões e/ou escreveu as respostas que você deu
(2) Respondeu as questões para você
(3) Foi ajudado de outra forma

Comentários:

Você tem algum comentário sobre esse questionário? Agradecemos os comentários gerais ou sobre perguntas específicas, especialmente se tiver alguma que não ficou clara ou confusa para você.

Obrigada por completar o estudo dos cuidados com a deglutição!

Escala de Gravidade da ELA (Lima et al., 2009)

Quadro 1 Escala de gravidade de ELA: extremidades superiores, extremidades inferiores, fala e deglutição

EXTREMIDADES INFERIORES (CAMINHAR)		
Normal		
10	Marcha sem alterações	O paciente nega qualquer fraqueza ou fadiga; exame não detecta anormalidade.
9	Suspeita de fadiga	O paciente refere fraqueza ou fadiga nos membros inferiores durante o esforço físico.
Início de dificuldade na marcha		
8	Dificuldade em terreno desnivelado	Dificuldade e fadiga ao caminhar longas distâncias, ao subir escadas e caminhar em chão irregular (ou carpete espesso).
7	Mudanças observadas na marcha	Mudança notável na marcha; apoio em corrimão ao subir escada; pode usar órtese para a perna.
Caminhada com ajuda		
6	Caminhada com dispositivo mecânico	Necessita ou usa bengala, andador ou assistência para caminhar; pode usar cadeira de rodas para locomoção comunitária.
5	Caminhada com dispositivo mecânico e assistência (auxílio)	Não tenta caminhar sem ajuda de outra pessoa; caminhada limitada a aproximadamente 1.525 m; evita escadas.
Somente movimento funcional		
4	Capaz de suportar o próprio peso	No máximo, pode caminhar um pouco, arrastando os pés, com ajuda do cuidador para as transferências.
3	Movimentos voluntários de membros inferiores	Incapaz de dar passos, mas pode posicionar as pernas para facilitar o trabalho do cuidador em transferências; move as pernas propositalmente para manter a mobilidade na cama.
Movimento da perna sem propósito		
2	Movimento mínimo	Movimento mínimo de uma ou ambas as pernas; não pode reposicionar as pernas independentemente.
1	Paralisia	Paralisia flácida; não pode mover os membros inferiores (exceto, talvez, em inspeção minuciosa).
EXTREMIDADES SUPERIORES (VESTIR-SE E FAZER HIGIENE PESSOAL)		
Normal		
10	Função sem alterações	O paciente nega qualquer fraqueza ou fadiga incomum nos membros superiores; exame físico não demonstra anormalidade.
9	Suspeita de fadiga	O paciente refere fadiga nos membros superiores durante esforço físico; não suporta trabalhar por períodos normais; atrofia não-evidente ao exame.
Auto-cuidado independente e completo		
8	Auto-cuidado lento	Veste-se e faz a higiene mais lentamente do que o normal
7	Desempenho de auto-cuidado com esforço	Requer maior tempo (geralmente o dobro ou mais) e esforço para concluir o auto-cuidado; fraqueza evidente ao exame.
Assistência intermitente		
6	Independência na maior parte do tempo	Realiza muitas tarefas sozinho, como vestir-se e fazer sua higiene pessoal; adapta-se descansando, modificando hábitos (exemplos) ou evitando algumas tarefas; requer assistência para pequenas atividades motoras (p. ex. abotoar, amarrar)
5	Independência parcial	Lida com algumas tarefas sozinho, como vestir-se e fazer a higiene pessoal, entretanto, precisa de assistência para muitas tarefas como: maquiar-se, pentear-se, barbear-se.
Necessidade de ajuda para cuidados pessoais		
4	Assistência do cuidador	O cuidador deve estar presente para atividades tais como: vestir-se e fazer higiene pessoal; o paciente realiza a maioria das tarefas com a ajuda do cuidador.
3	Paciente auxilia o cuidador	O cuidador conduz o paciente para quase todas as tarefas; o paciente se move de modo proposital para ajudar o cuidador; o paciente não inicia o auto-cuidado.
Dependência total		
2	Movimento mínimo	Movimento mínimo de um ou ambos os braços; incapaz de reposicionar os braços.
1	Paralisia	Paralisia flácida; incapaz de mover os membros superiores (exceto, talvez, em inspeção minuciosa).

FALA		
Normal		
10	Fala sem alterações	Paciente nega qualquer dificuldade na fala; o exame não detecta anormalidade.
9	Anormalidades na fala	Somente o paciente ou o cônjuge nota que a fala mudou; mantém a velocidade e o volume normais.
Distúrbio detectável no discurso		
8	Mudanças perceptíveis na fala	Mudanças no discurso são notadas por outras pessoas, principalmente em situação de fadiga ou estresse; a velocidade da fala permanece essencialmente normal.
7	Anormalidades evidentes na fala	A fala é consistentemente deficiente; a velocidade, a articulação e a ressonância são afetadas; permanece compreensível.
Compreensível com repetição		
6	Repetição ocasional da mensagem	A velocidade é muito mais lenta, repete palavras específicas em ambientes com ruídos adversos; não limita a complexidade ou a extensão da mensagem.
5	Repetição solicitada com frequência	A fala é lenta e trabalhosa; repetição ou "tradução" são geralmente necessárias, o paciente limita a complexidade ou extensão da mensagem.
Fala combinada a comunicação não-verbal		
4	Fala e comunicação não-verbal	A fala é utilizada em resposta a perguntas; mensagens incompreensíveis precisam ser resolvidas por escrito ou por meio de intérprete.
3	Fala limitada a respostas monossilábicas	Vocaliza respostas de uma palavra, por meio de sim / não, todavia escreve ou usa intérprete; inicia a comunicação não-verbal.
Perda do discurso útil		
2	Vocalização para expressão emocional	O paciente usa modulação vocal para expressar emoção, afirmação e negação.
1	Não-sonoro	A vocalização é feita com muito esforço, é limitada na duração e raramente é obtida; pode sonorizar para chorar ou expressar dor.
DEGLUTIÇÃO		
Hábitos alimentares normais		
10	Deglutição sem alterações	O paciente nega qualquer dificuldade na mastigação ou deglutição; a avaliação não mostra alteração alguma.
9	Queixa principal	Somente o paciente sente leves indicações, tais como discreto acúmulo de alimento na cavidade oral e na região laringo-faríngea.
Problemas iniciais na alimentação		
8	Pequenos problemas na deglutição	O paciente queixa-se de alguma dificuldade na deglutição; mantém essencialmente uma dieta regular; episódios isolados de engasgos.
7	Tempo de refeição aumentado/ ingestão de alimentos em pequenos pedaços	O tempo de refeição aumentou significativamente, e é necessário cortar pedaços menores de alimento; deve concentrar-se em engolir líquidos ralos.
Mudanças na consistência da dieta		
6	Dieta leve	A alimentação está limitada a alimentos macios; a refeição necessita de alguma preparação especial.
5	Dieta líquida	Ingestão oral adequada; nutrição limitada primeiramente para líquidos; ingestão de líquidos ralos geralmente é um problema; o paciente "se obriga" a comer.
Necessidade de tubo para alimentação		
4	Tubos alimentares suplementares	Ingestão por via oral é insuficiente; paciente usa ou necessita de complementação nutricional por via alternativa; paciente ingere mais que 50% por via oral.
3	Via alternativa de nutrição com nutrição oral ocasional	Maior parte da dieta administrada por via alternativa; recebe menos que 50% da dieta por via oral.
Nenhuma alimentação oral		
2	Manejo das secreções com aspirador e/ou medicação	O paciente não pode realizar qualquer ingestão oral com segurança; no manejo das secreções usa aspirador e/ou medicações; o paciente deglute reflexamente.
1	Aspiração de secreções	As secreções são manipuladas de modo invasivo, exclusivo; o paciente deglute raramente.