

ANDRESSA DA COSTA FRANCESCHINI

QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À
DEGLUTIÇÃO NA ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA

Campinas
2011



UNICAMP

Universidade Estadual de Campinas
Faculdade de Ciências Médicas

QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À
DEGLUTIÇÃO NA ESCLEROSE LATERAL
AMIOTRÓFICA

ANDRESSA DA COSTA FRANCESCHINI

Dissertação de Mestrado Profissional apresentada à Pós-Graduação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP para obtenção do Título de Mestre em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação, área de concentração em Interdisciplinaridade e Reabilitação. Sob orientação da Profa. Dra. Lucia Figueiredo Mourão.

Campinas
Unicamp
2011

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA POR
ROSANA EVANGELISTA PODEROSO – CRB8/6652
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
UNICAMP

F844q Franceschini, Andressa da Costa, 1983 -
Qualidade de vida relacionada à deglutição na
esclerose lateral amiotrófica. / Andressa da Costa
Franceschini. -- Campinas, SP : [s.n.], 2011.

Orientador : Lucia Figueiredo Mourão
Dissertação (Mestrado Profissional) - Universidade
Estadual de Campinas, Faculdade de Ciências Médicas.

1. Disfagia. 2. Doença dos neurônios motores. 3.
Qualidade de vida. I. Mourão, Lucia Figueiredo. II.
Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de
Ciências Médicas. III. Título.

Informações para Biblioteca Digital

Título em inglês: Swallowing quality of life in amyotrophic lateral sclerosis

Palavra-chave em inglês:

Dysphagia

Motor neuron disease

Quality of life

Área de concentração: Interdisciplinaridade e Reabilitação

Titulação: Mestre em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação

Banca examinadora:

Lucia Figueiredo Mourão [Orientador]

Marcondes Cavalcante França Junior

Aline Epiphany Wolf

Data da defesa: 07-11-2011

Programa de Pós-Graduação: Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação

Banca Examinadora de Dissertação de Mestrado

Andressa da Costa Franceschini

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Lucia Figueiredo Mourão

Membros:

Prof^a. Dr^a. Lucia Figueiredo Mourão

Prof^a. Dr^a. Marcondes Cavalcante França Junior

Prof^a. Dr^a. Aline Epiphânio Wolf

Curso de Pós-Graduação em Mestrado Profissional em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

Data: 07/11/2011

Aos meus pais, minhas avós e todos os pacientes que ainda lutam ou já se foram.

AGRADECIMENTOS

À professora Lucia Figueiredo Mourão pela orientação, pelo conhecimento compartilhado e por contribuir para a minha formação profissional e pessoal, estimulando-me a seguir os meus próprios caminhos.

À todas as fonoaudiólogas e estudantes de fonoaudiologia do Ambulatório de Disfagia/ORL, em especial, à querida Karen.

Aos colegas do Mestrado pela ótima convivência e troca de agradáveis experiências.

Às amigas Luciana e Núbia por tantos anos de amizade e apoio para que este momento acontecesse.

À minha família pelo apoio e, principalmente, à Enzo e Pietro.

À Madson pela paciência, carinho e companheirismo.

À cada participante desta pesquisa por demonstrar que, apesar das condições adversas, a vida deve ser vivida intensamente.

Eu aprendi ... Que a melhor sala de aula do mundo está aos pés de uma pessoa mais velha;

Eu aprendi ... Que basta uma pessoa me dizer "Você faz meu dia" para que ele se ilumine;

Eu aprendi ... Que eu sempre posso orar por alguém, quando não tenho a força para ajudá-lo de alguma outra forma;

Eu aprendi ... Que não importa quanta seriedade a vida exija de você, cada um de nós precisa de um amigo brincalhão para se divertir junto;

Eu aprendi ... Que algumas vezes tudo o que precisamos é de uma mão para segurar e de um coração para nos entender;

Eu aprendi ... Que são os pequenos acontecimentos diários que tornam a vida espetacular;

Eu aprendi ... Que debaixo da "casca grossa" existe uma pessoa que deseja ser apreciada e amada;

Eu aprendi ... Que cada pessoa que a gente conhece deve ser saudada com um sorriso;

Eu aprendi ... Que a vida é dura, mas eu sou mais ainda;

Eu aprendi ... Que não posso escolher como me sinto, mas posso escolher o que fazer a respeito;

Eu aprendi ... Que todos querem viver no topo da montanha, mas toda felicidade é crescimento e ocorre quando você está escalando-a.

(William Shakespeare)

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é definida como uma doença neurodegenerativa, caracterizada por paralisia muscular progressiva dos membros, orofaringe e musculatura respiratória, com conseqüente disfagia, disartria e insuficiência respiratória devido à degeneração dos neurônios motores no córtex motor primário, no tronco cerebral e na medula espinhal. As mudanças nos aspectos físicos e funcionais da fonoarticulação e da deglutição na ELA podem trazer conseqüências em termos sociais e psicossociais, acarretando em impacto na qualidade de vida. Apesar da existência de diversos estudos que caracterizam a qualidade de vida de pacientes com ELA, pouca informação está disponível acerca do impacto especificamente da disfagia na qualidade de vida desses indivíduos. O objetivo geral deste estudo foi analisar a qualidade de vida relacionada às alterações de deglutição em pacientes com ELA de início espinhal. Os objetivos específicos foram: verificar se o tempo da doença e do diagnóstico interferem na percepção da qualidade de vida; comparar a qualidade de vida relacionada à deglutição com as queixas de deglutição, com a gravidade da disfagia e com a funcionalidade da deglutição; comparar a gravidade da disartria com a gravidade da disfagia e a funcionalidade da deglutição e verificar o impacto da gravidade da disartria na qualidade de vida. Dezesete pacientes com diagnóstico clínico de ELA com início espinhal dos sintomas foram avaliados no Ambulatório de Disfagia/ORL do Hospital das Clínicas da UNICAMP através da aplicação do Questionário de Qualidade de Vida em Deglutição - SWAL-QOL; da anamnese, que incluiu a coleta das queixas relacionadas à deglutição; da avaliação fonoaudiológica de rotina, que incluiu a avaliação dos aspectos fonoarticulatórios e da avaliação vídeoendoscópica da deglutição. A disfagia foi graduada por três escalas: Escala de Gravidade da Disfagia (ALSSS), a Escala da Gravidade da Disfagia, e a Escala de Funcionalidade da Ingestão por Via Oral (FOIS). A disartria foi graduada pela Escala de Gravidade da Disartria (ALSSS). Mais de 70% da amostra apresentou disfagia e disartria e houve predomínio de queixas na fase faríngea da deglutição. Foi observado que as alterações de deglutição apresentaram impacto leve a moderado na qualidade de vida, sendo os domínios mais afetados a Duração da alimentação e a Função social. O tempo da doença e do diagnóstico da ELA não interferiu com significância na percepção da qualidade de vida relacionada à deglutição, exceto para o domínio Sono. A piora da qualidade de vida relacionada à deglutição para os pacientes com ELA esteve diretamente relacionada com o aumento do número de queixas de deglutição, com a gravidade da disfagia e com a funcionalidade da deglutição. A gravidade da disartria apresentou impacto na qualidade de vida relacionada à deglutição, e esta correlacionou-se com a disfagia em pacientes com ELA de início espinhal.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) can be defined as a neurodegenerative disorder characterized by progressive muscular paralysis of members, oropharyngeal and respiratory muscles, with consequent dysphagia, dysarthria and respiratory insufficiency, due to degeneration of motor neurons in the primary motor cortex, brainstem and spinal cord. Changes in physical and functional aspects of speech articulation and swallowing in ALS may have social and psychosocial consequences, decreasing the quality of life. Despite many studies that characterize the quality of life in ALS patients, little information is available about the specific impact of dysphagia on quality of life to these individuals. The aim of this study was to analyse the quality of life related to swallowing problems in patients with spinal onset of ALS; verify if the disease duration and the time of diagnosis change the quality of life perception; to compare the swallow-specific quality of life questionnaire (SWAL-QOL) with dysphagia complaints, dysphagia severity and functional oral intake; to compare the severities of dysarthria and dysphagia and the functional oral intake and verify the impact of severity of dysarthria on quality of life. Seventeen patients diagnosed with ALS with spinal onset were evaluated at the Dysphagia Outpatient Clinic at UNICAMP hospital. All the subjects filled out self-report assessment of the Swallowing Quality of Life (SWAL-QOL), underwent to anamnesis that included swallowing-related complaints; to routine speech evaluation, including a perceptual analysis of the speech, and to Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing (FEES). The dysphagia severity was graded using the Swallowing Subscale of ALS Severity Scale, the Dysphagia Severity Scale and the Functional Oral Intake Scale (FOIS). The dysarthria severity was graded using the Speech Subscale of ALS Severity Scale. Over 70% of the sample had dysphagia and dysarthria, and predominated complaints in the pharyngeal phase of swallowing. Swallowing problems presented mild to moderate impact on quality of life protocol, and the domains of eating duration and social function had the worse scores. Disease duration and time of diagnosis did not impact on SWAL-QOL scores, except for the Sleep domain. The worsening swallowing quality of life for patients with ALS was directly related to the increased number of swallowing complaints, with severity of dysphagia and functionality of swallowing. The severity of dysarthria presented impact on quality of life related to swallowing, and this occurred concomitantly with dysphagia in spinal onset of ALS patients.

Lista de Tabelas

3.1	Sinais e sintomas da disfagia na ELA.	40
4.1	Queixas relacionadas à fase oral da deglutição	50
4.2	Queixas relacionadas à fase faríngea da deglutição	50
4.3	Consistências	51
4.4	Tabela de conversão dos escores do SWAL-QOL	52
4.5	Escala de Gravidade da Disartria	54
4.6	Escala de Gravidade da Disfagia	55
4.7	Classificação da Gravidade da Disfagia	55
4.8	Escala FOIS	56
5.1	Características sócio-demográficas	58
5.2	Caracterização do número de queixas relacionadas à deglutição	59
5.3	Distribuição dos sujeitos de acordo com as queixas na Fase Oral	59
5.4	Distribuição dos sujeitos de acordo com as queixas na Fase Faríngea	60
5.5	Distribuição dos sujeitos de acordo com as escalas de gravidade da disfagia e da funcionalidade da deglutição	61
5.6	Distribuição dos sujeitos de acordo com a escala de gravidade da disartria	61
5.7	Caracterização dos domínios do SWAL-QOL	62
5.8	Impacto dos problemas de deglutição na qualidade de vida	63
5.9	Distribuição dos sujeitos de acordo com a variável auto-classificação da saúde	63
5.10	Distribuição dos sujeitos de acordo com as consistências ingeridas	64
5.11	Distribuição dos domínios do SWAL-QOL de acordo com o tempo diagnóstico	65
5.12	Distribuição dos domínios do SWAL-QOL de acordo com o tempo da doença	67
5.13	Cruzamento entre o tempo da doença e o grau da disfagia	68
5.14	Comparação do SWAL-QOL com o número total de queixas de deglutição	69
5.15	Comparação do SWAL-QOL com o número de queixas na fase oral da deglutição	70
5.16	Comparação do SWAL-QOL com o número de queixas na fase faríngea da deglutição	71

5.17	Comparação do número total de queixas de deglutição com as escalas de gravidade da disfagia e de funcionalidade da deglutição	71
5.18	Comparação do SWAL-QOL com a Escala de Gravidade da Disfagia	72
5.19	Comparação do SWAL-QOL com a Classificação da Gravidade da Disfagia	73
5.20	Comparação do SWAL-QOL com a Escala FOIS	74
5.21	Distribuição dos domínios do SWAL-QOL de acordo com o grau da disfagia	76
5.22	Comparação da Escala de Gravidade da Disartria com as escalas de gravidade da disfagia e de funcionalidade da deglutição	77
5.23	Comparação do SWAL-QOL com a Escala de Gravidade da Disartria	78
D.1	Distribuição das variáveis por sujeito	131
D.2	Distribuição do número de queixas de deglutição por sujeito	132
D.3	Distribuição das escalas por sujeito	133
D.4	Distribuição dos domínios do SWAL-QOL por sujeito	134
D.5	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Fardo	135
D.6	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Desejo de se alimentar	135
D.7	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Duração da alimentação	135
D.8	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Frequência dos sintomas	136
D.9	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Seleção dos alimentos	136
D.10	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Comunicação	136
D.11	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Medo	137
D.12	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Saúde mental	137
D.13	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Função social	137
D.14	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Sono	137
D.15	Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Fadiga	138

Lista de Abreviaturas

- AEP: Amiotrofia Espinhal Progressiva
- ALSAQ: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire
- ALSFRS: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
- ALS: Amyotrophic Lateral Sclerosis
- ALSSS: Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale
- ALSSQOL: ALS-Specific Quality Of Life
- CEP: Comitê de Ética em Pesquisa
- cP: Centipoises
- CT: Computed Tomography
- DNM: Doença do Neurônio Motor
- ELA: Esclerose Lateral Amiotrófica
- ENMG: Eletroneuromiografia
- FOIS: Functional Oral Intake Scale
- MDADI: M.D. Anderson Dysphagia Inventory
- NMI: Neurônio Motor Inferior
- NMS: Neurônio Motor Superior
- PBP: Paralisia Bulbar Progressiva
- RM: Ressonância Magnética
- SNC: Sistema Nervoso Central
- SNE: Sonda Naso-entérica
- SWAL-QOL: Swallowing Quality of Life
- UFRJ: Universidade Federal do Rio de Janeiro
- VED: Videoendoscopia da Deglutição

Sumário

1	Introdução	25
2	Objetivos	29
2.1	Objetivo Geral	29
2.2	Objetivos Específicos	29
3	Revisão de Literatura	31
3.1	Conceito histórico da Esclerose Lateral Amiotrófica	31
3.2	Aspectos gerais da ELA	32
3.3	Etiopatogênese	34
3.4	Diagnóstico da ELA	35
3.5	Aspectos clínicos da ELA	36
3.6	Disfagia na ELA	38
3.7	Disartria na ELA	41
3.8	Avaliação da disfagia e da disartria na ELA	41
3.9	Qualidade de vida relacionada à deglutição na ELA	42
4	Materiais e Métodos	47
4.1	Desenho do estudo	47
4.2	Aspectos Éticos	47
4.3	Tamanho amostral	48
4.4	Seleção dos sujeitos	48
4.5	Técnicas, testes e/ou exames	48
4.6	Coleta de dados	48
4.7	Análise de dados	51
4.7.1	Questionário de Qualidade de Vida relacionada à Deglutição - SWAL-QOL	51
4.7.2	Queixas relacionadas às fases da deglutição	53

4.7.3	Avaliação da Fonoarticulação	53
4.7.4	Avaliação Videoendoscópica da Deglutição	53
4.7.5	Análise Estatística	56
5	Resultados	57
5.1	Caracterização dos sujeitos	57
5.2	SWAL-QOL - Qualidade de Vida em Deglutição	62
5.3	Associação entre o tempo de diagnóstico da doença com os domínios do SWAL-QOL	64
5.4	Associação entre o tempo de doença com os domínios do SWAL-QOL	66
5.5	Comparação da qualidade de vida em deglutição com o número de queixas de deglutição	68
5.6	Comparação da qualidade de vida em deglutição com as escalas de gravidade da disfagia e da funcionalidade da deglutição	72
5.7	Associação entre o grau da disfagia com os domínios do SWAL-QOL	75
5.8	Comparação da gravidade da disartria com a gravidade da disfagia e a funcionalidade da deglutição	77
5.9	Comparação do SWAL-QOL com a Escala de Gravidade da Disartria	78
6	Discussão	79
6.1	Caracterização dos sujeitos	79
6.2	Evolução dos sintomas bulbares na ELA	81
6.3	SWAL-QOL - Qualidade de Vida em Deglutição	82
6.3.1	SWAL-QOL x Queixas nas fases da deglutição	85
6.3.2	SWAL-QOL x Escalas de gravidade da disfagia e disartria e da funcionalidade da deglutição	86
6.4	Principais contribuições e pesquisas futuras	87
7	Conclusão	89
	Referências Bibliográficas	91
A	Protocolo de Qualidade de Vida em Disfagia - SWAL-QOL	103
B	Protocolo de Avaliação Clínica e Videoendoscópica da Deglutição (VED)	113
C	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE	123

Capítulo 1

Introdução

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), também conhecida como Doença de Charcot (França) ou Doença de Lou Gehring (EUA) é a doença do neurônio motor mais comum em adultos [1], sendo uma enfermidade adquirida, neurodegenerativa, de causa desconhecida, que acomete principalmente os neurônios motores da medula espinhal, do tronco cerebral e do encéfalo [2], cuja a mortalidade se deve fundamentalmente à repercussão respiratória [3].

A incidência anual desta doença é de aproximadamente 1-2 por 100.000 pessoas tanto no Brasil quanto no resto do mundo [4], com uma pequena predominância de casos em homens [1]. A idade é o maior fator de risco, pois a doença ocorre na vida adulta, com o pico de incidência entre os 50 a 75 anos de idade [5]. Segundo Palovcak et al [1] e Fattori [6], a média de sobrevivência é de 3 a 5 anos após o início dos sintomas, sendo que 90% dos casos de ELA são da forma esporádica e 10% são hereditários (ELA familiar).

As causas e a patogenia da ELA ainda são desconhecidas [7] [8]. A doença ainda não tem cura e o tratamento consiste basicamente no atendimento médico, visando medidas paliativas, além da preservação das capacidades existentes, através da intervenção de uma equipe interdisciplinar [9].

As características clínicas dependem da localização, da gravidade e do tipo de neurônio motor afetado [5]. A ELA envolve os neurônios motores superior e inferior e o trato córtico-espinhal, causando tanto sintomas musculares espásticos quanto atroficos. As manifestações clínicas incluem fasciculações generalizadas, atrofia e fraqueza progressiva da musculatura esquelética e espasticidade com sinais do trato piramidal [7]. Geralmente, observa-se a preser-

vação das capacidades cognitivas, ou seja, os pacientes permanecem lúcidos e cognitivamente preservados ao longo de toda a progressão da doença [10]. A fraqueza muscular é uma marca inicial na ELA, ocorrendo em aproximadamente 60% dos pacientes. As mãos e os pés podem ser afetados primeiro, causando dificuldades em se levantar, andar ou usar as mãos para as atividades diárias como se vestir e se lavar. Se a fraqueza e a paralisia continuam a se espalhar para os músculos do tronco, a doença afeta a fala, a deglutição, a mastigação e a respiração [11].

Dentro dessas manifestações clínicas, a disfagia e a disartria na ELA são causadas pela degeneração dos núcleos dos neurônios motores dos pares de nervos cranianos V, VII, IX, X e XII e a paralisia bulbar é a principal característica [12]. A disfagia e as complicações respiratórias são as maiores causas de morbidade e mortalidade em pacientes com ELA [13]. De modo geral, a degeneração dos pares de nervos cranianos resulta em atrofia e discinesia de toda a musculatura afetando a fala e as fases oral e faríngea da deglutição, causando disfunção da língua e dos lábios, incompetência velofaríngea, fraqueza da musculatura faríngea, dificuldade do disparo no reflexo da deglutição e elevação laríngea prejudicada [1] [5] [14].

Diante desse quadro, a ELA é considerada uma doença crônica e inexorável, provocando graus variados de dependência funcional nas atividades básicas e instrumentais da vida diária, desorganizando as relações sociais e os ajustamentos dos pacientes perante a sociedade, com o deterioramento, assim, da qualidade de vida [15] [16]. Essa redução da qualidade de vida, segundo McHorney et al [17], pode estar associada com os eventuais problemas de deglutição existentes. Para os autores, o ato de se alimentar consiste em um evento social, o qual pode evocar vários problemas psicossociais como a ansiedade, a vergonha, o constrangimento, o medo e a baixa auto-estima. A disfagia pode apresentar impacto variável na qualidade de vida dos indivíduos, podendo levar a pontos extremos de isolamento do convívio social, pois afeta mais básica das funções socioculturais, a habilidade de comer e de beber [18].

Para alguns autores, qualidade de vida relacionada à saúde é um conceito multidirecional, composto por quatro domínios principais: funções físicas, funções psicológicas, interação social e sintomas relacionados ao tratamento da doença [19].

A avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde tem sido uma prática cada vez mais frequente na medicina atual. Vários estudos têm apontado que, mediante esta avaliação, pode-se verificar a eficácia de tratamentos do ponto de vista do paciente [20]. A avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde é realizada quando o objetivo é monitorar a saúde de uma determinada população, diagnosticar a natureza, a gravidade e o prognóstico da doença,

além de avaliar os efeitos do tratamento [21]. Entretanto, conhecer a qualidade de vida pode ser difícil, pois sua avaliação é subjetiva e abstrata, tendo como parâmetros aspectos da vida pessoal, profissional e emocional.

Para que essa avaliação se torne mais padronizada, existem diversos protocolos que avaliam a qualidade de vida de forma global, podendo ser utilizados em diversas doenças [22]. Mesmo com a existência desses protocolos e ferramentas, de acordo com McHorney et al [17], estes não apresentam enfoque necessário para a utilização em pesquisas e práticas em disfagia. Assim, uma ferramenta de avaliação específica em disfagia é necessária para entender como a variação nas modalidades de tratamento afeta a fisiologia da deglutição e a experiência de viver com dificuldade de deglutição.

Neste contexto, está disponibilizado na literatura o questionário SWAL-QOL - Quality of Life in Swallowing Disorders [17] [18] [23], que consiste em 44 questões distribuídas em 11 escalas: fardo, duração da alimentação, desejo alimentar, frequência dos sintomas, seleção dos alimentos, comunicação, medo, saúde mental, função social, sono e fadiga. Esse questionário foi traduzido e adaptado para o português-brasileiro seguindo as diretrizes aceitas internacionalmente [24].

Diversos estudos têm demonstrado que a disfagia possui impacto importante sobre a qualidade de vida dos pacientes com ELA, portanto, deve ser dada maior ênfase à utilização desses protocolos, pois os resultados destes podem contribuir para o conhecimento da auto-avaliação do indivíduo, auxiliando a equipe interdisciplinar em suas condutas [1] [5] [6] [11] [14]. Dessa forma, o processo de reabilitação, baseado na percepção da qualidade de vida de cada indivíduo, permite a modificação do objetivo da terapia de focar na doença para o foco do paciente.

O estudo da qualidade de vida relacionada à deglutição de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica é necessário para que se conheça o verdadeiro impacto das alterações vivenciadas no momento da alimentação, já que o distúrbio de deglutição é uma consequência inevitável na progressão da doença e, como citado anteriormente, as restrições alimentares decorrentes da disfagia podem levar os pacientes ao isolamento social.

Este tipo de estudo é pertinente, pois pode permitir que a equipe interdisciplinar avalie a necessidade de reformular a abordagem terapêutica para contribuir efetivamente na inserção dos pacientes no convívio social, auxiliando na observação das correspondências entre a visão do paciente com os padrões de evolução clínica.

Além disso, a avaliação da qualidade de vida relacionada às questões da deglutição em pacientes com ELA é um tema pouco explorado na literatura, sendo que a maioria dos estudos delineia aspectos muito abrangentes de qualidade de vida em pacientes com ELA ou delineia os aspectos da qualidade de vida em deglutição de pacientes com câncer de cabeça e pescoço e outras doenças neurológicas, como Doença de Parkinson. Com a realização deste trabalho, espera-se contribuir para o maior entendimento dos aspectos das alterações da deglutição relacionadas à qualidade de vida dos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, a fim de direcionar as decisões do tratamento da disfagia baseadas nos aspectos que os pacientes consideram como pontos fundamentais para a manutenção da qualidade de vida.

Capítulo 2

Objetivos

2.1 Objetivo Geral

Analisar a qualidade de vida relacionada às alterações de deglutição em pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica de início espinal.

2.2 Objetivos Específicos

- Verificar se o tempo do diagnóstico e o tempo da doença interferem na percepção da qualidade de vida relacionada à deglutição.
- Comparar a qualidade de vida relacionada à deglutição com as queixas de deglutição, com a gravidade da disfagia e com a funcionalidade da deglutição.
- Analisar a relação entre a gravidade da disartria e a gravidade da disfagia e a funcionalidade da deglutição.
- Verificar o impacto da gravidade da disartria na qualidade de vida relacionada à deglutição.

Capítulo 3

Revisão de Literatura

3.1 Conceito histórico da Esclerose Lateral Amiotrófica

Denomina-se Doença do Neurônio Motor (DNM) o subgrupo de doenças degenerativas que acometem a unidade motora, sendo estas: Amiotrofia Espinhal Progressiva (AEP), Esclerose Lateral Primária (ELP), Paralisia Bulbar Progressiva (PBP) e a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) [25] [26].

Os primeiros achados clínicos de uma DMN ocorreram em 1830 pelo anatomista e cirurgião britânico Sir Charles Bell por meio do relato do caso de uma mulher, de meia idade, com paralisia progressiva dos membros e da língua e sensibilidade normal, apresentando evidências anátomo-patológicas de amolecimento da porção anterior da medula, com preservação da porção posterior. Em 1848, François Aran referiu-se a uma nova síndrome marcada por fraqueza muscular progressiva, nomeando-a de Atrofia Muscular Progressiva (AMP). Jofroy e Jean Martin Charcot, em 1869, descreveram as características clínicas e patológicas da ELA, e diferenciaram esta doença das demais DNM [26] [27]. A ELA corresponde a aproximadamente 80% das DNM, caracteriza-se pela presença de sinais e sintomas de disfunção do neurônio motor superior e inferior [26] [28].

Coube a Charcot a introdução do termo Esclerose Lateral Amiotrófica e devido a isto, a enfermidade recebeu o nome de Doença de Charcot [29]. Na Inglaterra o termo mais usado é Doença do Neurônio Motor (DNM), em outros países da Europa o termo Esclerose Lateral Amiotrófica é o mais utilizado, enquanto que nos EUA é reconhecida como Doença de Lou

Gerhig em homenagem ao jogador de baseball falecido com a doença em 1941, cerca de três anos após a instalação dos primeiros sintomas, aos 35 anos de idade [29] [30].

No Brasil, a primeira descrição de ELA foi feita pelo Dr. Cypriano de Freitas em 1909 e o primeiro caso de ELA bulbar foi apresentado, em 1916, pelo Dr. Raul Moreira da Silva em sua tese intitulada "Mal de Charcot (A Respeito de Um Caso de Início Bulbar)" na Faculdade de Medicina de Porto Alegre/RS. Os estudos epidemiológicos aparecem na literatura médica nacional somente a partir da década de 1980. O primeiro estudo com o título "Aspectos epidemiológicos da esclerose lateral amiotrófica na cidade do Rio de Janeiro", foi realizado em 1983, pelo Prof. José Mauro Braz de Lima e outros. O estudo baseou-se nos dados do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ, referentes a uma casuística composta de 136 pacientes com a Doença de Charcot, correspondentes a um período de 15 anos (1963 a 1977) [31].

3.2 Aspectos gerais da ELA

A ELA é definida como uma doença neurodegenerativa, caracterizada por paralisia muscular progressiva devido à degeneração dos neurônios motores no córtex motor primário, no tronco cerebral e na medula espinhal [2] [8]. A paralisia progressiva ocorre nos membros, orofaringe e musculatura respiratória, com consequente disfagia, disartria e insuficiência respiratória [32]. Os déficits na ELA são estritamente motores, sem a presença de sinais de déficits sensitivos, de disfunção cerebelar ou extrapiramidal. Além disso, os neurônios motores que controlam os movimentos oculares e a função esfinteriana também são geralmente preservados [10].

A terminologia da ELA é definida da seguinte maneira:

- *Esclerose* é um termo que significa endurecimento e cicatrização;
- *Esclerose lateral* refere-se ao endurecimento da porção lateral da medula espinhal decorrente da morte dos neurônios motores superiores (neurônios da região cortical, no giro pré-central - área motora);
- *A* significa não;
- *Mio* refere-se a músculo;

- *Atrofia* é um termo utilizado para designar enfraquecimento ou diminuição de estruturas;
- *Amiotrófica* refere-se à fraqueza dos músculos que tornam-se atroficos devido à morte dos neurônios motores inferiores (originados da porção anterior ou ventral da medula espinhal).

Portanto, o termo Esclerose Lateral Amiotrófica significa "fraqueza muscular progressiva secundária a comprometimento dos neurônios motores" [8] [33].

A ELA é uma doença relativamente rara, sendo que os dados epidemiológicos, quanto à incidência e à prevalência, são praticamente uniformes em todo mundo, com exceção do oeste do Pacífico na Ilha de Guam e na Península de Kii no Japão onde as incidências são muito maiores [34] [35] [36].

Segundo Borasio e Miller [37], a incidência desta doença é de 1,5 a 2 por 100.000 ao ano e a prevalência em torno de 6 por 100.000 habitantes. No Brasil, a prevalência estimada varia de 0,9 a 1,5 casos/100.000 habitantes e a incidência de 0,2 a 0,32 casos /100.000 habitantes/ano [4]. Alguns estudos apontam para o aumento da incidência nas últimas décadas, assim como a diminuição da faixa etária de início da doença [38].

Os estudos epidemiológicos mostram, de uma forma geral, que o sexo masculino é mais afetado que o feminino na proporção de 1,5:1 e os de raça branca são mais afetados do que os de raça negra [39] [40], com média de idade do início da doença entre os 55 a 65 anos. No Brasil, a média de idade do surgimento dos primeiros sintomas é de 52 anos [4]. Somente 5% dos casos têm início antes dos 30 anos. O início bulbar é mais comum no sexo feminino e em grupos com maior média de idade [2] [8] [41].

A literatura considera, para fins epidemiológicos, três formas de apresentação da doença: ELA Esporádica (forma clássica), ELA familiar e ELA do Pacífico Oeste. Cerca de 90 a 95% dos casos correspondem à forma esporádica da doença [42]. A forma familiar equivale a 5 a 10% dos casos, não se distinguindo clinicamente da ELA esporádica, cuja causa é de ordem genética com herança autossômica dominante e recessiva. A ELA na região oeste do Pacífico é doença comum na Ilha de Guam. Nesta região a doença é determinada por herança autossômica dominante. Clinicamente é semelhante à forma típica, mas pode associar-se a síndrome extrapiramidal, como parkinsonismo e demência, como Alzheimer [43].

Outros tipos clínicos menos comuns também são reconhecidos, como a ELA juvenil,

que inclui os casos ocorridos na infância, adolescência e no adulto jovem, apresentando clinicamente sinais piramidais, bulbares ou pseudobulbares associados, atrofia muscular e fasciculações, com prognóstico relativamente benigno [25].

A sobrevivência da ELA é de 3 a 5 anos, em alguns casos, cerca de 10 a 15% sobrevivem mais de 10 anos [44]. A literatura mostra que o prognóstico é pior para indivíduos com início bulbar, com idade avançada e com predomínio de atrofia [45] [46]. A maior causa de óbito é a insuficiência respiratória, devido à associação com disfagia e broncoaspiração [13].

Atualmente, não existe cura para essa doença [47]. Diversos tratamentos medicamentosos estão sendo pesquisados, porém o único comprovado até o momento é o riluzole, droga inibidora da excitotoxicidade pelo glutamato, que aumenta a sobrevida em três a seis meses [48]. Embora haja poucas drogas que mudem substancialmente o curso da doença, muitos tratamentos podem ser prescritos para alívio sintomático da doença. Além disso, o tratamento requer o acompanhamento de uma equipe interdisciplinar [49].

3.3 Etiopatogênese

A causa para a ELA não é totalmente esclarecida, porém vários estudos epidemiológicos e os experimentos com modelos animais têm permitido concluir que a doença relaciona-se com a presença de algum fator genético e sua expressão clínica estaria relacionada com a exposição deste indivíduo, marcado geneticamente, a algum fator, ou fatores, que funcionariam como gatilho do processo de degeneração do neurônio motor [50].

Algumas teorias relacionam alguns fatores de risco para o desencadeamento da doença, tais como: excessiva atividade física, fumo, choque elétrico, exposição a pesticidas e metais pesados [27] [50].

Outros autores verificaram um aumento significativo do risco de ELA entre os jogadores italianos de futebol profissional e não correlacionaram o mesmo fato aos ciclistas e jogadores de baseball [51]. Alguns autores consideram estas associações inconsistentes, identificando-as como fator precipitante e não causal [27] [52] .

É possível que a degeneração neuronal na ELA seja devido a uma situação multifatorial com uma complexa interação entre mecanismos genéticos e ambientais [53]. Algumas das teorias atualmente em estudo incluem: Teoria Genética; Teoria da Excitotoxicidade; Teoria

do Estresse Oxidativo; Teoria dos Fatores Imunológicos, Inflamatórios e Neurotróficos [52] [53].

3.4 Diagnóstico da ELA

Apesar dos avanços propedêuticos, o diagnóstico da ELA ainda está baseado nas evidências clínicas de envolvimento motor com ausência de achados sensoriais, com auxílio do suporte neurofisiológico, através do exame de eletroneuromiografia (ENMG). Este exame é fundamental para a caracterização do diagnóstico, pois confirma que a doença é de caráter neurogênico e analisa a velocidade de condução elétrica e o estado das unidades motoras [54].

O diagnóstico confirma-se quando há presença de denervação em grupos musculares de três segmentos. Os potenciais sensitivos estão inalterados e há ausência de bloqueio de condução nos locais pesquisados. Na avaliação diagnóstica, a ENMG assume grande importância ao demonstrar a presença do envolvimento do NMI em regiões clinicamente comprometidas ou não [55].

Os critérios diagnósticos para a ELA conhecido por El Escorial foram definidos pelo consenso da Federação Mundial de Neurologia (World Federation of Neurology), revisados em 1998, os quais foram aperfeiçoados em uma conferência na Ilha Awaji em 2006 [56] [57]. Esses critérios são apoiados nas seguintes premissas:

Presença de:

- Envolvimento clínico, eletroneuromiográfico, ou anátomo-patológico do NMI;
- Alterações do tipo neurogênicas na ENMG, em músculos clinicamente normais;
- Sinais de envolvimento do NMS;
- Progressão da doença, dentro de uma região ou para outras regiões;
- Presença de fasciculações em uma ou mais regiões.

Ausência de:

- Comprometimento sensitivo;
- Comprometimento autonômico;
- Evidência eletrofisiológica e/ou patológica de outro processo que poderia explicar os sinais de envolvimento do NMS e/ou do NMI;
- Anormalidades cognitivas associadas à Doença de Alzheimer;
- Anormalidades de movimento associadas à Doença de Parkinson;
- Alterações em exames de neuroimagem, de outras doenças, que poderiam explicar os achados clínicos e eletrofisiológicos.

Além disso, este critério classifica a ELA em quatro categorias de acordo com a presença de sinais do NMI e NMS, baseadas em quatro regiões: bulbar, cervical, torácica e lombossacral [56], com a seguinte subclassificação [57]:

- **ELA definida** quando há sinais de envolvimento do NMS e NMI em pelo menos três regiões corporais;
- **ELA clinicamente provável** quando há envolvimento do NMS e NMI em duas ou mais regiões, e/ou sinais de envolvimento do NMS nos níveis cranianos;
- **ELA provável com suporte laboratorial** quando há envolvimento do NMS e NMI em apenas uma região, mas com achado eletromiográfico de disfunção do NMI em pelo menos duas regiões, confirmados ainda por exames de neuroimagem e laboratoriais para exclusão de outras causas;
- **ELA possível** quando há sinais de envolvimento conjunto do NMS e NMI em um membro ou sinais do NMS em dois ou três membros.

3.5 Aspectos clínicos da ELA

As características clínicas da ELA foram descritas, pela primeira vez, por Charcot em 1869, porém, anteriormente, alguns autores fizeram importantes observações clínicas e patológicas que contribuíram para a posterior compreensão desta doença, dentre eles estão Bell (1824), Aran (1850) e Duchenne (1851) [27].

A ELA é caracterizada por degeneração de neurônios motores no córtex cerebral, no tronco encefálico e na medula espinhal. Dois tipos de neurônios motores são afetados na ELA: o neurônio motor superior, o qual está localizado na área motora do cérebro e o neurônio motor inferior, que está localizado no tronco cerebral e na porção anterior da medula espinhal [58].

Os sintomas característicos da ELA são geralmente classificados pelo local do envolvimento (neurônio motor superior x neurônio motor inferior) e se estão envolvidos os nervos espinhais (que inervam os braços e as pernas - região cervical e lombossacral) ou os nervos bulbares (que inervam os músculos responsáveis pela fala e deglutição - região bulbar) [58].

Inicialmente, há predominância de envolvimento ou do NMS ou do NMI. Os sintomas iniciais podem ser de fraqueza em um ou mais membros ou fraqueza da musculatura da fala e da deglutição. O envolvimento no NMS afeta os neurônios desde o córtex até as células do corno anterior da medula, resultando em fraqueza, aumento de tônus, espasticidade sem perda de massa muscular, hiperreflexia, resposta de extensão plantar ou clônus, além de câimbras. O envolvimento do NMI afeta desde as células do corno anterior até os músculos e é responsável por uma amostra diferente de sintomas, que inclui fraqueza, hipotonicidade com perda de massa muscular ou atrofia, hiporreflexia, resposta plantar flexora, fasciculações e fibrilações [30] [59] .

Os sintomas característicos de acometimento nos nervos da região cervical estão relacionados aos membros superiores, podendo ocorrer uni ou bilateralmente. A fraqueza na região proximal dos membros superiores pode se apresentar por dificuldade com tarefas, como lavar e pentear os cabelos e a fraqueza na região distal pode se manifestar pela dificuldade nas atividades que requerem o movimento de pinça. Quando há acometimento nos nervos da região lombossacral, os sintomas são relacionados aos membros inferiores, podendo apresentar distúrbios de marcha, quedas frequentes ou dificuldade para subir escadas [60].

Os pacientes com sintomas bulbares apresentam problemas fonoarticulatórios e de deglutição. Alguns estudos, como o de Chen e Garrett [61], mostram a presença de disartria em 93%, disfagia em 86% e fasciculação de língua em 64% dos pacientes com ELA os quais tinham sintomas bulbares. O envolvimento bulbar pode ocorrer pelo NMI (Paralisia Bulbar), pelo NMS (Paralisia Pseudobulbar) ou por ambos. A Paralisia Bulbar está associada fraqueza dos músculos faciais, do palato e da língua. A Paralisia Pseudobulbar é caracterizada pela labilidade emocional, espasmos mandibulares e espasticidade dos músculos da mandíbula, face, palato mole, língua, faringe e laringe [1] [7] [62] [63].

De acordo com Wijesekera e Leigh [8], aproximadamente 2/3 dos pacientes com ELA apresentam inicialmente a forma espinhal da doença, ou seja, início dos sintomas nos membros superiores e inferiores. Os outros 30%, apresentam os sintomas de início bulbar, sendo menor a sobrevida. Além disso, a maioria dos pacientes demonstra envolvimento bulbar nos estágios finais da doença [64]. As funções sensitivas, autonômicas, esfinterianas e cognitivas permanecem preservadas [25].

Com o progresso da doença, os pacientes desenvolvem um quadro característico da combinação dos sinais do NMS e NMI na região bulbar, cervical e lombossacral. A evolução da ELA está vinculada principalmente à fraqueza e atrofia muscular progressiva generalizada, evoluindo com disfagia e disartria pelo envolvimento bulbar, que acomete no mínimo 80% dos indivíduos com ELA [59] [65]. A disfunção bulbar aumenta o risco de ocorrência de pneumonia por aspiração de alimentos para as vias aéreas agravando a função respiratória, a qual, na maioria das vezes, já está debilitada, além de levar a deficiência nutricional [66].

De acordo com Desport et al [67], a desnutrição decorrente da disfagia, ou de outros fatores associados, aumenta o risco relativo ao óbito em quase oito vezes em pacientes com ELA. Esses autores realizaram um estudo sobre o estado nutricional como prognóstico para a sobrevivência em ELA e verificaram que os pacientes desnutridos apresentaram um maior risco de morte e menor tempo de sobrevida.

A sobrevida média é de 3 a 5 anos após o início dos sintomas, com exceção de alguns casos [68]. Segundo Yorkston et al [58], o tempo de sobrevivência está baseado no número de fatores relacionados, como a idade de início da doença, o tipo dos sintomas iniciais, o estado pulmonar e fatores psicológicos. Dietrich-Neto et al. [4] analisaram as características da ELA no Brasil e encontraram um tempo de sobrevida curto quando o início da doença era bulbar e no sexo feminino.

3.6 Disfagia na ELA

A deglutição ocorre através de uma série de eventos sensório-motores envolvendo contração e relaxamento coordenado da musculatura orofacial, língua, faringe, laringe e esôfago [69] [70]. Durante a deglutição, diferentes níveis do SNC - do córtex cerebral até a medula - são envolvidos e muitos músculos inervados pelos nervos cranianos são ativados em sequência para transportar o alimento da boca até o estômago [70] [71]. As respostas do ato da

deglutição podem ser modificadas por alterações no estímulo, no volume e na consistência do bolo alimentar [72].

Segundo Groher [73], esse processo é dividido em quatro fases: oral preparatória, na qual ocorre a mastigação e preparação do alimento; oral, implicando na transferência do bolo alimentar da boca até a orofaringe; faríngea, na qual o bolo alimentar é transportado até o esôfago; e esofágica, onde ocorre o transporte do bolo até o estômago. Quando ocorre qualquer dificuldade no transporte do bolo alimentar da cavidade oral até o estômago, caracteriza-se a disfagia.

A disfagia ou dificuldade de deglutição pode ser decorrente de processo agudo ou progressivo, de origem mecânica ou neurogênica [69]. Pode envolver as quatro fases citadas anteriormente, sendo que, segundo Groher [73], não consiste em diagnóstico primário, mas em sintoma de uma doença de base. Portanto, a disfagia é descrita, na maioria das vezes, pelas suas características clínicas. A fisiopatologia da disfagia pode ser categorizada baseando-se na disfunção de um ou mais dos sete amplos mecanismos envolvidos na deglutição: preparação do bolo alimentar, lubrificação, controle oral, fechamento velofaríngeo, adução glótica, propulsão faríngea e abertura do esfíncter esofágico superior [74].

A disfagia, como descrita anteriormente, é um sintoma comum na ELA, levando a um aumento no risco de aspiração laringotraqueal, perda de peso, desnutrição e desidratação [75] [76].

A disfagia na ELA é resultado da fraqueza ou espasticidade dos músculos inervados pelos seguintes pares de nervos cranianos: Trigêmeo (V), Facial (VII), Glossofaríngeo (IX), Vago (X) e Hipoglosso (XII) [77]. Durante a progressão da doença, todos os músculos da língua, lábios, palato, mandíbula, faringe e laringe podem ser afetados resultando em prejuízos em todas as fases da deglutição, ou seja, há prejuízos na mastigação, na manipulação e no transporte do bolo alimentar, resultando em resíduos de alimentos e secreções na cavidade oral, faringe e laringe [7]. Hillel e Miller [78] observaram um padrão de envolvimento muscular progressivo no curso da doença, sendo afetados, primeiramente, os músculos da língua e dos lábios, resultando em dificuldades iniciais nas fases preparatória e oral da deglutição; em segundo lugar, os músculos do palato mole, mandíbula e faringe e, em terceiro lugar, os músculos da face e da laringe.

No início dos sintomas bulbares da ELA, podem ser relatados poucos sinais e sintomas de disfagia. Com o aumento da fraqueza muscular, os indivíduos com ELA podem apresentar

dificuldades na mastigação de alimentos sólidos, escape anterior de alimentos e líquidos e dificuldades com alimentos específicos, levando a rejeição de alguns alimentos ou a alterações na dieta [11]. Devido ao curso progressivo da doença, posteriormente, os indivíduos podem necessitar de maiores modificações na dieta com conseqüente aumento do risco de declínio no estado nutricional e aumento do risco de aspiração laringotraqueal [79]. Devido a esses riscos, nos estágios avançados da doença, pode ocorrer total dependência de vias alternativas de alimentação [7] [73].

De modo geral, as conseqüências da disfagia na ELA são: aumento do tempo das refeições, perda ponderal involuntária, febre de origem desconhecida e infecções respiratórias de repetição [63] [78].

A seguir, na Tabela 3.1, estão resumidos os sinais típicos da disfagia encontrados nos indivíduos com ELA [1] [11] [14] [64] [80] [62] [73] [81]. Essas alterações ocorrem, basicamente, devido à ineficiência do trânsito oral, à redução da movimentação da língua, à diminuição da contração faríngea e à redução da elevação e anteriorização da laringe [1].

Tabela 3.1: Sinais e sintomas da disfagia na ELA.

Sintoma	Fase da deglutição
Escape anterior de alimentos, líquidos e saliva	Fase Preparatória/Oral
Fadiga na mastigação	Fase Preparatória/Oral
Problema na formação do bolo alimentar	Fase Preparatória/Oral
Dificuldade no transporte do bolo alimentar	Fase Preparatória/Oral
Resíduos de alimento na cavidade oral	Fase Preparatória/Oral
Refluxo nasal	Fase Faríngea
Estase de alimento na valécula e em seios piriformes	Fase Faríngea
Penetração/aspiração laríngea	Fase Faríngea
Clareamento da via aérea ineficaz	Fase Faríngea
Falta de ar	Fase Faríngea

Além desses déficits citados, podem ocorrer problemas na abertura do segmento faringo-esofágico, especialmente em pacientes com Paralisia Pseudobulbar, devido à hiperreflexia e hipertonicidade do esfíncter esofágico superior [81].

3.7 Disartria na ELA

A disartria pode ser definida como um grupo de transtornos que resultam de distúrbios no controle muscular do mecanismo da produção da fala. A produção dos sons da fala depende de alguns fatores, tais como: respiração, fonação, ressonância, articulação e integridade neurológica [82] [83].

As doenças neurológicas que afetam diferentes estruturas podem resultar em diferentes formas de disartria: Flácida (NMI), Espástica (NMS), Mista (NMI e NMS), Atáxica (Cerebelo), Hipocinética e Hipercinética (Região extrapiramidal) [84].

A disartria ocorre em mais de 80% dos indivíduos com ELA. Como sintoma inicial da ELA bulbar, a disartria é oito vezes mais frequente do que a disfagia [85].

O comprometimento motor da fala associada a ELA é classificado em disartria do tipo mista, apresentando características de espasticidade (devido a comprometimento no NMS) e de flacidez (devido a comprometimento no NMI) [58], com paresia da musculatura da face, língua, lábios, palato, faringe e laringe [64]. A disartria nesta doença é caracterizada por problemas na voz e na fala, que incluem: qualidade vocal rouco-áspera ou tensa, padrão de fala ofegante com presença de frases curtas, pausas inapropriadas na fala, imprecisão na produção das consoantes, hipernasalidade e a diminuição da variação do pitch e loudness [62] [83] [86]. Com a evolução da doença, ocorre lentificação progressiva da velocidade da fala podendo chegar a anartria, com necessidade de utilização de formas alternativas de comunicação [11].

3.8 Avaliação da disfagia e da disartria na ELA

Existem diversos instrumentos para avaliação da ELA, os quais englobam os aspectos funcionais da doença e como ocorre a progressão destes ao longo do tempo [87], como a Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Functional Scale - ALSFRS [88], a Escala de Noris [89] e a Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale - ALSSS [90].

Hillel et al [90] desenvolveram um instrumento de classificação ordinal para avaliar o grau de comprometimento funcional do indivíduo com ELA - a ALSSS. Essa escala foi traduzida e validada para o português brasileiro por Lima et al [91]. De acordo com Yorkston et

al [58], este instrumento de avaliação consiste em uma parte importante do exame clínico do paciente, pois avalia quatro áreas: fala, deglutição, função dos membros superiores e inferiores. Cada seção apresenta dez pontos possíveis para classificar o declínio progressivo da função em uma área específica. As sub-escalas são semelhantes entre si, indicando os escores da seguinte maneira:

- Escore 10 e 9: indicam função dentro dos padrões de normalidade;
- Escore 8 e 7: indicam aparecimento dos primeiros sintomas;
- Escore 6 e 5: indicam a necessidade de modificações comportamentais;
- Escore 4 e 3: indicam a necessidade de modificações técnicas;
- Escore 2 e 1: indicam perda da função.

Nos estudos realizados para testar a confiabilidade desta escala, os autores verificaram um alto grau de coerência entre as avaliações realizadas por diferentes profissionais (neurologistas, otorrinolaringologistas e enfermeiros). Nesses estudos, verificou-se a consistência da escala na avaliação da progressão e da taxa de progressão da ELA, assim como sua adequação na indicação dos tratamentos específicos de acordo com os níveis da doença [90] [91].

Devido ao fato da ELA ter um caráter neurodegenerativo e apresentar uma gama variada de sinais e sintomas de disfagia e disartria, o acompanhamento destes indivíduos requer a atuação de uma equipe composta de vários profissionais, tendo como objetivo principal o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida [1] [15] [92] [93].

3.9 Qualidade de vida relacionada à deglutição na ELA

É consenso na literatura o fato de que não há uma terapia curativa para ELA. Diante desse quadro, a ELA, considerada uma doença crônica e implacável, provoca graus variados de dependência funcional nas atividades básicas da vida diária, desorganizando as relações sociais e os ajustamentos dos pacientes perante a sociedade, com o deterioramento, assim, da qualidade de vida [16] [94] .

É difícil dar uma definição concisa sobre qualidade de vida, pois muitos fatores e diferentes pontos de vista devem ser considerados. A Organização Mundial da Saúde [95] afirma que

3.9. QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À DEGLUTIÇÃO NA ELA 43

a qualidade de vida é um conceito muito amplo e é afetado, de modo complexo, pela saúde física e psicológica do indivíduo, pelo nível de independência, pelas relações sociais, crenças pessoais e suas relações com as principais características de seu ambiente.

Do ponto de vista do indivíduo, especialmente quando existe uma doença grave como a ELA, a saúde física se torna um dos principais focos, podendo influenciar na interpretação da qualidade de vida e nas perspectivas para o futuro. Segundo Bromberg [96], a progressão da fraqueza e a perda da autonomia enfatizam os aspectos negativos da doença, incluindo os medos e as preocupações sobre a morte. Especificamente, as mudanças nos aspectos físicos e funcionais da fonoarticulação e da deglutição na ELA podem trazer consequências em termos sociais e psicossociais, acarretando em impacto na qualidade de vida dos indivíduos.

Para McHorney et al [17], os problemas relacionados à deglutição podem estar associados à redução da qualidade de vida. Para os autores, o ato de se alimentar consiste em um evento social, o qual pode evocar vários problemas psicossociais como a ansiedade, a vergonha, o constrangimento, o medo e a baixa auto-estima. A disfagia pode apresentar impacto variável na qualidade de vida dos indivíduos, podendo levar a pontos extremos de isolamento do convívio social, pois afeta mais básica das funções socioculturais [18].

A compreensão da qualidade de vida do paciente influencia nas decisões e condutas terapêuticas da equipe de saúde e possibilita melhor conhecimento do paciente e de sua adaptação à condição, na medida em que avalia o quanto o impacto físico e psicossocial afetam as pessoas com doenças neurodegenerativas [21] [97]. Esse tipo de avaliação tem sido uma prática cada vez mais frequente na medicina atual.

Para que essa avaliação se torne mais padronizada, existem diversos protocolos que avaliam a qualidade de vida de forma abrangente, podendo ser utilizados em diversas doenças [22], dentre eles, destaca-se o SF-36 [98]. Para a avaliação da qualidade de vida na ELA, a literatura dispõe de vários instrumentos, tais como: o Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire - ALSAQ-40 [92] e o ALS-Specific Quality Of Life - ALSSQOL [99].

Mesmo com a existência desses protocolos e ferramentas, de acordo com McHorney et al [17], estes não apresentam enfoque necessário para a utilização em pesquisas e práticas em disfagia. Assim, uma ferramenta de avaliação específica em disfagia é necessária para entender como a variação nas modalidades de tratamento afeta a fisiologia da deglutição e a experiência de viver com dificuldade de deglutição.

Nesse sentido, está disponibilizado na literatura o questionário SWAL-QOL - Quality

of Life in Swallowing Disorders [17] [18] [23], com o objetivo diferenciar a deglutição de indivíduos normais e disfágicos por diferentes etiologias, além de diferenciar os graus de alterações da deglutição baseados nos achados clínicos. Este protocolo consiste em 44 questões distribuídas em 11 escalas: fardo, duração da alimentação, desejo alimentar, frequência dos sintomas, seleção dos alimentos, comunicação, medo, saúde mental, função social, sono e fadiga. Esse questionário foi traduzido e validado para o português-brasileiro por Portas [24], seguindo as diretrizes aceitas internacionalmente.

Além do SWAL-QOL, existem outros dois questionários específicos para deglutição. CHEN et al. [100] desenvolveram o "The M.D. Anderson Dysphagia Inventory"(MDADI), validado apenas em inglês, que avalia os efeitos da disfagia na qualidade de vida dos pacientes submetidos ao tratamento do câncer de cabeça e pescoço e o "Deglutition Handicap Index"[101], questionário francês, ainda não validado em inglês, o qual se propõe a avaliar a desvantagem que o paciente com disfagia apresenta para se alimentar.

Atualmente, existem diversos estudos utilizando o SWAL-QOL em diversas patologias. Genden et al. [102] compararam a mastigação, a nasalidade e a inteligibilidade de fala com o SWAL-QOL após maxilectomia em pacientes com obturador palatal e em pacientes que passaram por reconstrução, sendo que os pacientes utilizando obturador palatal apresentaram piores resultados funcionais e piores escores de qualidade de vida. Lovell et al. [103] demonstraram, em seu estudo, que pacientes tratados por carcinoma de nasofaringe apresentaram piores impactos nos domínios duração da alimentação e seleção do alimento. Bandeira et al. [104], analisaram a qualidade de vida relacionada à deglutição após tratamento para câncer de língua em 29 pacientes e identificaram que os domínios fardo, desejo de se alimentar, frequência dos sintomas e seleção dos alimentos apresentaram piores resultados para os pacientes com estadiamento avançado e para aqueles submetidos à radioterapia. Greenblatt et al. [105], avaliando 116 pacientes antes e após a realização de tireoidectomias, observaram uma melhora significativa da qualidade de vida relacionada à deglutição após um ano da cirurgia.

Nota-se que a maioria dos estudos foram realizados na área oncológica, porém existem alguns estudos na área neurológica, como o de Leow et al [106], o qual avaliou o impacto da disfagia em idosos saudáveis e em indivíduos com Doença de Parkinson. Este estudo revelou uma pior avaliação da qualidade de vida relacionada à deglutição nos pacientes com Parkinson, sendo agravada pela progressão da doença. Plowman-Prine et al [107] também estudaram a relação da qualidade de vida com a deglutição em pacientes com Doença de Parkinson com e sem disfagia com aspectos sociais e de depressão. Os autores concluíram

3.9. QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À DEGLUTIÇÃO NA ELA 45

que problemas de deglutição podem apresentar sequelas psicossociais nos pacientes com Parkinson e que os resultados sugerem uma possível associação entre deglutição, função social e depressão.

Foi encontrado somente um estudo sobre a avaliação da qualidade de vida em disfagia nos pacientes com ELA. Este estudo foi realizado na Itália por Schindler et al [108]. Os resultados mostraram que a disfagia apresentou comprometimento moderado na qualidade de vida dos pacientes com ELA.

Capítulo 4

Materiais e Métodos

4.1 Desenho do estudo

Trata-se de um estudo quantitativo de corte transversal.

4.2 Aspectos Éticos

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Faculdade de Ciências Médicas sob o nº796/2005. Como toda pesquisa realizada com seres humanos, este estudo está em conformidade com a Resolução 196/96 do CONEP, como se segue:

- A pesquisa foi devidamente apresentada à Chefia do Departamento de Otorrinolaringologia do HC-UNICAMP;
- Foi garantido o sigilo do sujeito, bem como dos dados obtidos na pesquisa, que foram utilizados somente para fins didáticos e científicos;
- Os participantes puderam a qualquer momento pedir esclarecimentos sobre quaisquer aspectos da pesquisa;
- Foram cumpridas rigorosamente as disposições e os princípios da Declaração de Helsinque, emendada na África do Sul em 1996;

- Foram acatados os princípios da Resolução 196 do Conselho Nacional de Saúde (Inf. Epidem. do SUS Brasil, ano V, nº 2, 1996).

4.3 Tamanho amostral

A amostra foi composta por 17 sujeitos com diagnóstico clínico de Esclerose Lateral Amiotrófica com início espinal dos sintomas, encaminhados para o Ambulatório de Disfagia/ORL durante o período da coleta de dados, de Maio de 2010 a Agosto de 2011.

4.4 Seleção dos sujeitos

Foram selecionados sujeitos com diagnóstico clínico de Esclerose Lateral Amiotrófica, definido através do El Escorial [56], com início espinal dos sintomas, em uso de Riluzol, atendidos no Ambulatório de Disfagia do Setor de Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas/UNICAMP. Foram excluídos sujeitos com início bulbar dos sintomas, com outros diagnósticos neurológicos e em uso de outros medicamentos.

4.5 Técnicas, testes e/ou exames

O estudo foi realizado através da aplicação do Questionário de Qualidade de Vida em Deglutição - SWAL-QOL (Apêndice A), através da anamnese, que inclui a coleta das queixas relacionadas à deglutição, através da avaliação fonoaudiológica de rotina, que incluiu a avaliação dos aspectos fonoarticulatórios e através da avaliação vídeoendoscópica da deglutição (VED) (Apêndice B), após assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido por parte dos sujeitos ou responsáveis (Apêndice C).

4.6 Coleta de dados

A avaliação da qualidade de vida relacionada à deglutição foi realizada através da aplicação do questionário SWAL-QOL, composto de 44 questões distribuídas em 11 escalas [17]

[18] [23]:

- Fardo
- Desejo de se alimentar
- Duração da alimentação
- Frequência dos sintomas
- Seleção dos alimentos
- Comunicação
- Medo
- Saúde mental
- Função social
- Sono
- Fadiga.

Os sujeitos responderam sobre a frequência com que ocorre cada pergunta de cada domínio (sempre, muitas vezes, algumas vezes, um pouco ou nunca).

De acordo com os autores do questionário, o domínio **Fardo** consiste em um indicador geral das dificuldades diárias que os pacientes disfágicos vivenciam, ou seja, este domínio caracteriza o impacto global da disfagia na qualidade de vida. Os domínios **Desejo de se alimentar** e **Duração da alimentação** caracterizam algumas sequelas relacionadas ao ato da alimentação decorrentes do problema de deglutição. O domínio **Frequência dos sintomas** consiste em uma lista de 14 sintomas relacionados às fases oral e faríngea da deglutição e o domínio **Seleção dos alimentos** mostra a conscientização do paciente sobre os alimentos que ele pode e não pode ingerir. O **Medo** relacionado à disfagia simboliza as ansiedades e apreensões relacionadas com engasgos decorrentes da alimentação. Os domínios **Comunicação**, **Sono** e **Fadiga** representam problemas que comprometem a qualidade de vida do paciente. Por fim, o domínio **Saúde mental** engloba os problemas com a autoimagem e com o sofrimento psicológico decorrentes da disfagia e o domínio **Função social** caracteriza o quanto a disfagia interfere na vida social do paciente.

A avaliação fonoaudiológica de rotina foi realizada através de protocolo específico, o qual incluiu dados de anamnese, avaliação estrutural e sensitiva da cavidade oral, além de avaliação dos aspectos fonoarticulatórios, analisada através de conversação livre e avaliação da qualidade vocal. As queixas relacionadas às fases da deglutição foram coletadas durante a anamnese, as quais estão divididas em:

Tabela 4.1: Queixas relacionadas à fase oral da deglutição

Alimento escapa da boca
Dificuldade para mastigar
Alimento gruda no céu da boca
Dificuldade para empurrar o alimento
Restos de alimento na CO
Líquido/saliva escapa da boca
Dor na cavidade oral
Dor/dificuldade para deglutir saliva

Tabela 4.2: Queixas relacionadas à fase faríngea da deglutição

Refluxo nasal
Tosse
Engasgos
Pigarro
Sensação de alimento parado
Dificuldade para engolir
Dor para engolir
Demora para engolir

A avaliação videoendoscópica da deglutição foi realizada através de equipamento videoendoscópico convencional composto por: aparelho televisor SEMP® , 10 polegadas, colorido, modelo TV1022FAVU11; gravador de DVD, marca Sony, mídia de gravação DVD+R; Microcâmera Toshiba® A43, acoplada a um adaptador para endoscópio Mashida®, modelo CA - 34VS2; fibronasofaringolaringoscópio flexível Olympus® 4,2mm ENF tipo 10; fonte de luz halógena Olympus® CLE - F10 com flash e fonte metal hilde Welch Allyn® .

Esta avaliação foi realizada pelo residente de otorrinolaringologia, R3 e por duas fonoaudiólogas, que ofereceram as diferentes quantidades e consistências de alimentos analisadas, além de sugerirem a avaliação de determinadas manobras de proteção de via aérea.

Foi utilizado suco de limão em pó corado com anilina de cor verde (corante comestível). As consistências utilizadas foram revistas e ajustadas aos padrões da American Dietetic Association, que apresenta uma padronização em centipoises (cP), medida baseada na viscosidade dos líquidos e das diferentes consistências. De acordo com sua viscosidade, os diferentes parâmetros alimentares são classificados em líquido: 10 - 50cP, néctar: 51- 350cP, mel: 351 - 1750cP e pudim: acima de 1751cP [109]. Além dessas consistências, foi oferecida consistência sólida, através de um biscoito de maisena (amido de milho). As consistências foram obtidas através da adição de espessante (Thicken-easy®) em 100ml de água, descritas a seguir na Tabela 4.3.

As consistências líquido, néctar e mel foram oferecidos em seringa de 10mL e pudim foi oferecido na colher, com a amostra colocada diretamente na cavidade oral do indivíduo. O registro dos dados da avaliação videoendoscópica da deglutição foi realizado através de protocolo específico (Apêndice B). No caso de observação de alguma dificuldade de deglutição, manobras de proteção das vias aéreas, mudança de postura da cabeça e/ou restrição do oferecimento das consistências foram realizados a fim de auxiliar a alimentação por via oral de forma segura.

Tabela 4.3: Consistências

Consistência	Quantidade de espessante (medida = colher de chá)
Líquido (3 ml, 3 ml, 7 ml, 7 ml, contínuo)	Sem espessante
Néctar (3 ml, 3 ml, 7 ml, 7 ml, contínuo)	2 medidas
Mel (3 ml, 3 ml, 7 ml, 7 ml, contínuo)	3 medidas
Pudim (colher se sobremesa e sopa)	4 medidas
Sólido	Bolacha de maisena

4.7 Análise de dados

4.7.1 Questionário de Qualidade de Vida relacionada à Deglutição - SWAL-QOL

Através das respostas obtidas no questionário SWAL-QOL, seus valores foram convertidos numa pontuação variável de 0 a 100, onde 0 corresponde a um escore ruim e 100 a um escore

bom, conforme a Tabela 4.4 a seguir.

Tabela 4.4: Tabela de conversão dos escores do SWAL-QOL

Escore	Valor equivalente
1	0
2	25
3	50
4	75
5	100

Após a conversão, os valores de cada resposta dentro de cada domínio foram somados para cada paciente e o resultado foi dividido pelo número de questões do referente domínio analisado, sendo a resultante, o valor do escore do domínio (11 domínios).

Por exemplo, para o domínio Duração da alimentação:

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um pouco	Nunca
Levo mais tempo para comer do que as outras pessoas	1	2	3	4	5
Levo muito tempo para comer a minha refeição	1	2	3	4	5

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um pouco	Nunca
Levo mais tempo para comer do que as outras pessoas	0	25	50	75	100
Levo muito tempo para comer a minha refeição	0	25	50	75	100

Identificando o valor deste domínio:

Supondo que o paciente responda os valores assinalados (em destaque), o escore do domínio seria: $25 + 75 \div 2$ (número de questões do referido domínio) = **50**.

As questões referentes aos domínios desejo e duração da alimentação se encontram no questionário SWAL-QOL no mesmo quadro de perguntas apresentadas aos pacientes, sendo

um total de cinco perguntas, duas correspondem ao domínio duração da alimentação (segunda e quarta perguntas) e três ao domínio desejo (primeira, terceira e quinta perguntas). O mesmo ocorre com os domínios sono e fadiga, sendo um total de cinco perguntas, duas correspondem ao domínio sono (segunda e quarta perguntas) e três ao domínio fadiga (primeira, terceira e quinta perguntas). As normas para determinar o valor do escore seguem os mesmos princípios anunciados acima.

O escore final do questionário representa a somatória de todos os escores dos diferentes domínios dividido pelo número dos domínios somados ($n = 11$). Para interpretação dos resultados, o escore final foi classificado da seguinte maneira [110]:

- 0 - 49: Impacto Severo
- 50 - 70: Impacto Moderado
- 71 - 100: Impacto Discreto ou sem impacto

4.7.2 Queixas relacionadas às fases da deglutição

Conforme mostrado nas tabelas 4.1 e 4.2, para cada fase da deglutição existem 8 queixas. Portanto, para o cálculo do número total de queixas de deglutição somou-se as queixas relacionadas às fases oral (FO) e faríngea (FF), em um total de 16 queixas ($FO + FF = 16$).

4.7.3 Avaliação da Fonoarticulação

A disartria, avaliada com base na conversação livre e nos aspectos da qualidade vocal, foi graduada de acordo com a Escala de Gravidade da Disartria proposta por Yorkston et al [58]. Esta escala é apresentada de forma resumida na Tabela 4.5.

4.7.4 Avaliação Videoendoscópica da Deglutição

Para graduar a disfagia foram utilizadas três escalas. A escala clínica de gravidade da disfagia para pacientes com ELA, mostrada na Tabela 4.6 é parte da Escala de Gravidade da ELA (ALSSS) [90] [58] apresentada no Capítulo 3. Originalmente, esta escala é composta de

Tabela 4.5: Escala de Gravidade da Disartria

Estágio	Sintomas/Intervenção
1	Sem alteração
2	Disartria leve, apresenta leves alterações com inteligibilidade
3	Disartria moderada, com fala parcialmente inteligível
4	Disartria severa, com fala reduzida a respostas de uma palavra, necessita auxílio de comunicação alternativa
5	Anartria

dez escores, os quais indicam o estágio do distúrbio da deglutição na ELA. Para este estudo os escores foram agrupados em número de cinco, de acordo com a distribuição geral dos escores da ALSSS, citada no Capítulo 3, sendo que a gravidade é diretamente proporcional ao número do estágio.

Foi utilizada uma classificação nacional da disfagia proposta para avaliar a deglutição pelo exame videoendoscópico. A classificação da gravidade da disfagia (Tabela 4.7) foi proposta por Macedo Filho et al [72] e gradua a disfagia em quatro graus, sendo o menor número para deglutição normal e o maior para disfagia grave. Neste estudo, foi classificado o grau da disfagia como moderado (Grau 2), caso houvesse mais de três tentativas para propulsão do bolo mesmo sem penetração laríngea e/ou não foram oferecidas duas ou mais consistências na VED, por restrição do próprio sujeito.

A escala FOIS (Functional Oral Intake Scale)[111], apresentada na Tabela 4.8, gradua a funcionalidade da alimentação por via oral. A escala divide os pacientes em sete níveis (1-7) - quanto menor o escore da escala FOIS, mais grave é a disfagia.

Após a classificação da gravidade da disfagia pelas escalas de Yorkston et al [58] e de Macedo Filho et al [72], os sujeitos foram agrupados em:

- D0 = sem disfagia
- D1 = disfagia leve
- D2 = disfagia moderada
- D3 = disfagia grave

Tabela 4.6: Escala de Gravidade da Disfagia

Estágio	Sintomas/Intervenção
1	Sem alteração
2	Disfagia leve, com tempo de refeição aumentado, fadiga para mastigar, dificuldades no transporte do bolo, presença de espasticidade de língua e flacidez faríngea. Redução da ingestão de líquidos.
3	Disfagia moderada, com mudança de consistência alimentar. Adição de molhos ou trituração e homogeneização dos alimentos.
4	Disfagia severa, com indicação de sonda de alimentação com complementação de alimentos por via oral.
5	Via alternativa exclusiva e controle das secreções

Tabela 4.7: Classificação da Gravidade da Disfagia

Classificação	Sinais/Sintomas
Deglutição Normal (Grau 0)	Contenção oral normal, reflexos presentes, ausência de estase salivar, alimentar e aspiração, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo
Disfagia Leve (Grau 1)	Estase pós-deglutição pequena, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo, ausência de regurgitação nasal e penetração laríngea
Disfagia Moderada (Grau 2)	Estase salivar moderada, maior estase pós-deglutição, mais de três tentativas de propulsão do bolo, regurgitação nasal, redução da sensibilidade laríngea com penetração, porém sem aspiração laringo-traqueal
Disfagia Grave (Grau 3)	Grande estase salivar, piora acentuada de resíduos pós-deglutição, propulsão débil ou ausente, regurgitação nasal, aspiração traqueal

Tabela 4.8: Escala FOIS

Grau	Dieta
1	Sem alimentação por via oral
2	SNE com o mínimo de alimento ou líquido por via oral
3	Dieta Mista - SNE e via oral
4	Dieta via oral de uma consistência
5	Dieta via oral de múltiplas consistências e utilização de manobras
6	Dieta via oral de múltiplas consistências sem utilização de manobra, mas com limitações de consistências
7	Dieta via oral sem restrições

4.7.5 Análise Estatística

Os dados receberam análise descritiva para as variáveis categóricas (distribuição de frequências) e para as variáveis numéricas (medidas de tendência central e variabilidade), além de análise exploratória para verificar as associações das variáveis tempo do diagnóstico e presença de disfagia com as variáveis do SWAL-QOL (teste não paramétrico *U de Mann-Whitney*), para comparar as variáveis numéricas do SWAL-QOL com as variáveis categóricas ordinais das escalas de classificação da disfagia e da disartria e para comparar o número de queixas de deglutição com as escalas de avaliação funcional da deglutição (teste de correlação de Spearman). O Teste de Kruskal-Wallis, foi utilizado para verificação de diferenças entre três ou mais categorias da variável-base. Todas as análises foram realizadas no SPSS for Windows versão 13.0, considerando um nível de significância de 5%.

Capítulo 5

Resultados

5.1 Caracterização dos sujeitos

No período de Maio de 2010 a Agosto de 2011 foram avaliados 17 sujeitos com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica com início espinal dos sintomas no Ambulatório de Disfagia/ORL do Hospital das Clínicas da UNICAMP. A descrição de todas as variáveis do estudo para cada sujeito está demonstrada nas Tabelas D.1, D.2, D.3 e D.4 no Apêndice D.

Na Tabela 5.1 estão descritas as características sócio-demográficas dos sujeitos. Pode-se observar o predomínio de sujeitos do sexo masculino (1,8:1). A idade média do início dos sintomas foi de 50 anos, com idade mínima de 28 e máxima de 68 anos e a média de idade no momento da avaliação foi de 52,8 anos, com idade mínima de 31 e máxima de 69 anos. A mediana do tempo de início dos sintomas foi de 22 meses, com mínimo de 8 e máxima de 120 meses.

A caracterização e a distribuição dos sujeitos em relação às queixas de deglutição (fase oral, fase faríngea e total), estão descritas nas Tabelas 5.2, 5.3 e 5.4. Nota-se um predomínio de queixas relacionadas à fase faríngea (1,5:1).

Tabela 5.1: Características sócio-demográficas

Variável	Categoria	n (%) / Medidas
Idade de início	Mínimo-Máximo	28-68
	Mediana	54
	Média±dp	50±11,2
Idade na avaliação	Mínimo-Máximo	31-69
	Mediana	56
	Média±dp	52,8±10,9
Sexo	Masculino	11 (64,7%)
	Feminino	6 (35,3%)
Escolaridade	Analfabeto	2 (11,8%)
	Fundamental I	8 (47,1%)
	Fundamental II	2 (11,8%)
	Médio	4 (23,5%)
	Superior	1 (5,9%)
Estado civil	Nunca casou	3 (17,6%)
	Casado	12 (70,6%)
	Divorciado	1 (5,9%)
	Viúvo	1 (5,9%)
Tempo do início dos sintomas	<18 meses	6 (35,3%)
	18 a 36 meses	6 (35,3%)
	>36 meses	5 (29,4%)
Tempo do diagnóstico da ELA	<12 meses	10 (58,8%)
	>12 meses	7 (41,2%)
Total		17 (100)

dp=desvio padrão

Tabela 5.2: Caracterização do número de queixas relacionadas à deglutição

Variável	Categoria	Medidas
Fase Oral	Mínimo-Máximo	0-8
	Mediana	2
	Média±dp	2,3±2,5
Fase Faríngea	Mínimo-Máximo	0-6
	Mediana	3
	Média±dp	2,94±1,9
Total	Mínimo-Máximo	0-13
	Mediana	5
	Média±dp	5,29±4,2

dp=desvio padrão

Tabela 5.3: Distribuição dos sujeitos de acordo com as queixas na Fase Oral

Queixa	n (%)
Alimento escapa da boca	9 (52,9%)
Dificuldade para mastigar	8 (47,1%)
Alimento gruda no céu da boca	7 (41,2%)
Dificuldade para empurrar o alimento	8 (47,1%)
Restos de alimento na CO	8 (47,1%)
Líquido/saliva escapam da boca	10 (58,8%)
Dor na cavidade oral	2 (11,8%)
Dor/dificuldade para deglutir saliva	2 (11,8%)

Tabela 5.4: Distribuição dos sujeitos de acordo com as queixas na Fase Faríngea

Queixa	n (%)
Refluxo nasal	1 (5,9%)
Tosse	12 (70,6%)
Engasgos	13 (76,5%)
Pigarro	12 (70,6%)
Sensação de alimento parado	8 (47,1%)
Dificuldade para engolir	9 (52,9%)
Dor para engolir	1 (5,9%)
Demora para engolir	8 (47,1%)

Em relação às escalas de avaliação da gravidade da disfagia e da funcionalidade da deglutição, a distribuição dos sujeitos está descrita na Tabela 5.5. A Tabela 5.6 mostra a distribuição dos sujeitos em relação à escala de avaliação da gravidade da disartria.

Tabela 5.5: Distribuição dos sujeitos de acordo com as escalas de gravidade da disfagia e da funcionalidade da deglutição

Variável	Grau	n (%)
Gravidade da disfagia (ALSSS)	1	5 (29,4%)
	2	4 (23,5%)
	3	8 (47,1%)
	4	0 (0%)
	5	0 (0%)
Gravidade da disfagia	0	5 (29,4%)
	1	4 (23,5%)
	2	8 (47,1%)
	3	0 (0%)
FOIS	1	0 (0%)
	2	0 (0%)
	3	0 (0%)
	4	1 (5,9%)
	5	10 (58,8%)
	6	1 (5,9%)
	7	5 (29,4%)
Total		17 (100%)

Tabela 5.6: Distribuição dos sujeitos de acordo com a escala de gravidade da disartria

Variável	Grau	n (%)
Gravidade da disartria	1	5 (29,4%)
	2	4 (23,5%)
	3	4 (23,5%)
	4	3 (17,6%)
	5	1 (5,9%)
Total		17 (100%)

5.2 SWAL-QOL - Qualidade de Vida em Deglutição

As pontuações dos domínios do protocolo SWAL-QOL indicaram que os problemas de deglutição apresentam impacto discreto a moderado na qualidade de vida dos sujeitos da pesquisa, como mostram as Tabelas 5.7 e 5.8. Os domínios com menor pontuação, ou seja, com maior impacto na qualidade de vida, foram Duração da alimentação e Função social.

A distribuição das respostas dos sujeitos para cada uma das questões do protocolo SWAL-QOL está descrita nas Tabelas de D.5 a D.15, contidas no Apêndice D. Nestas tabelas, as respostas com escore de 1 a 4 foram agrupadas. Desse modo, foi possível quantificar o número de sujeitos que, em algum grau, associaram a disfagia com a redução na qualidade de vida.

Tabela 5.7: Caracterização dos domínios do SWAL-QOL

Domínio	Mín-Máx	Mediana	Média±dp
Fardo	12,5-100	87,5	75,7±29,1
Desejo alimentar	0-100	83,3	78,4±27,6
Duração da alimentação	0-100	25	40,4±43,4
Frequência dos sintomas	26,7-100	71,4	72,1±18,1
Seleção dos alimentos	0-100	100	81,6±35,9
Comunicação	0-100	62,5	55,8±38,8
Medo	0-100	68,7	58,4±37,4
Saúde mental	0-100	90	76,4±36,6
Função social	0-100	35	46,47±41,8
Sono	0-100	50	61±37,7
Fadiga	0-100	66,6	63,2±35,1
Escore total	13,5-95,8	66,6	64,5±21,5

Mín-Máx=Mínimo-Máximo dp=desvio padrão

Tabela 5.8: Impacto dos problemas de deglutição na qualidade de vida

Impacto	Domínio
Discreto/Sem impacto	Fardo Desejo alimentar Frequência dos sintomas Seleção dos alimentos Saúde mental
Moderado	Comunicação Medo Sono Fadiga
Severo	Duração da alimentação Função social

Além do domínios, o protocolo SWAL-QOL traz questões referentes à auto-classificação da saúde e quanto à via de alimentação e consistência alimentar no período da semana da realização da entrevista. Nas Tabelas 5.9 e 5.10 estão descritas as frequências para cada variável. Todos os sujeitos (n=17) estavam em alimentação exclusiva por via oral, sendo que a maioria na consistência de sólido macio a dieta normal (82,4%) para os alimentos e com ingestão de líquidos finos (94,1%).

Tabela 5.9: Distribuição dos sujeitos de acordo com a variável auto-classificação da saúde

Categoria	n(%)
Ruim	8 (47,1%)
Satisfatória	2 (11,8%)
Boa	2 (11,8%)
Muito boa	2 (11,8%)
Excelente	3 (17,6%)

Tabela 5.10: Distribuição dos sujeitos de acordo com as consistências ingeridas

Variável	Categoria	n (%)
Consistência dos alimentos	Dieta normal	8 (47,1%)
	Sólido macio	6 (35,3%)
	Mel/Pudim	3 (17,6%)
Consistência dos líquidos	Líquido	16 (94,1%)
	Néctar	1 (5,9%)

5.3 Associação entre o tempo de diagnóstico da doença com os domínios do SWAL-QOL

Os resultados mostrados na Tabela 5.11 demonstram que a maioria dos domínios do SWAL-QOL apresentaram escores piores para os sujeitos com o tempo diagnóstico da doença de menos de um ano, com significância estatística para o domínio Sono.

5.3. ASSOCIAÇÃO ENTRE O TEMPO DE DIAGNÓSTICO DA DOENÇA COM OS DOMÍNIOS DO SWAL-QOL

Tabela 5.11: Distribuição dos domínios do SWAL-QOL de acordo com o tempo diagnóstico

Domínio	Categoria	Diagnóstico <12 meses (n=10)	da ELA >12 meses (n=7)	p-valor
Fardo	Mín-Máx	12,5-100	62,5-100	0,542
	Mediana	81,2	87,5	
	Média±dp	70±34,9	83,9±17,2	
Desejo alimentar	Mín-Máx	41,6-100	0-100	0,759
	Mediana	87,5	83,3	
	Média±dp	80±23,6	76,1±34,5	
Duração da alimentação	Mín-Máx	0-100	0-100	0,578
	Mediana	37,5	12,5	
	Média±dp	45±43,3	33,9±46	
Frequência dos sintomas	Mín-Máx	26,7-84,1	62,5-100	0,070
	Mediana	67,8	78,5	
	Média±dp	64,8±16,9	82,6±15	
Seleção dos alimentos	Mín-Máx	0-100	50-100	0,358
	Mediana	100	100	
	Média±dp	73,7±43,4	92,8±18,8	
Comunicação	Mín-Máx	0-100	50-100	0,090
	Mediana	37,5	75	
	Média±dp	41,2±41,6	76,7±23,3	
Medo	Mín-Máx	0-100	0-100	0,622
	Mediana	61,5	75	
	Média±dp	55±38,2	63,3±38,5	
Saúde mental	Mín-Máx	0-100	0-100	0,756
	Mediana	90	100	
	Média±dp	75±38	78,5±36,7	
Função social	Mín-Máx	0-100	0-100	0,100
	Mediana	20	100	
	Média±dp	32,5±36,2	66,4±43,8	
Sono	Mín-Máx	0-87,5	75-100	0,001*
	Mediana	43,7	100	
	Média±dp	36,2±28,5	96,4±9,4	
Fadiga	Mín-Máx	0-100	0-100	0,521
	Mediana	66,6	83,3	
	Média±dp	59,1±36,3	69±35,2	

Teste U de Mann-Whitney Mín-Máx=Mínimo-Máximo dp= desvio padrão p≤0,05*

5.4 Associação entre o tempo de doença com os domínios do SWAL-QOL

A Tabela 5.12 mostra os resultados da associação entre o tempo de doença com os domínios do SWAL-QOL. O tempo de doença foi dividido em <18 meses, de 18 a 36 meses e >36 meses. A distribuição dos sujeitos está descrita na Tabela 5.1. Não houve diferença estatística entre os três grupos.

A Tabela 5.13 mostra a distribuição dos sujeitos considerando o tempo da doença e o grau da disfagia. Nesta tabela, foi possível observar que os sujeitos com menor e maior tempo da doença não necessariamente apresentaram os menores e maiores graus de disfagia, respectivamente.

Tabela 5.12: Distribuição dos domínios do SWAL-QOL de acordo com o tempo da doença

Domínio	Categoria	Tempo de doença			p-valor
		<18 m (n=6)	18-36 m (n=6)	>36 m (n=5)	
Fardo	Mín-Máx	12,5-100	12,5-100	75-100	0,466
	Mediana	93,7	62,5	87,5	
	Média±dp	77±34,8	64,5±32,9	87,5±12,5	
Desejo alimentar	Mín-Máx	41,6-100	0-100	50-83,3	0,183
	Mediana	100	87,5	83,3	
	Média±dp	87,5±23,4	76,3±38,1	69,9±18,2	
Duração da alimentação	Mín-Máx	0-100	0-100	0-100	0,372
	Mediana	62,5	6,2	50	
	Média±dp	54,1±51	20,8±39,2	47,5±37,9	
Frequência dos sintomas	Mín-Máx	55,3-96,7	26,7-96,4	71,4-100	0,219
	Mediana	75	65,1	78,5	
	Média±dp	73,8±16,3	63±22,4	81±10,9	
Seleção dos alimentos	Mín-Máx	0-100	0-100	100-100	0,188
	Mediana	81,2	75	100	
	Média±dp	83,3±40,8	64,5±42,1	100±0	
Comunicação	Mín-Máx	0-100	0-100	25-100	0,384
	Mediana	81,2	25	62,5	
	Média±dp	68,7±40,1	37,5±44	62,5±27,9	
Medo	Mín-Máx	0-100	0-100	56,2-100	0,226
	Mediana	62,5	31,2	87,5	
	Média±dp	58,3±40,2	38,5±39,6	82,5±17,3	
Saúde mental	Mín-Máx	10-100	0-100	70-100	0,297
	Mediana	90	85	100	
	Média±dp	76,6±34,4	61,6±48,3	94±13,4	
Função social	Mín-Máx	0-100	0-100	0-100	0,586
	Mediana	27,5	32,5	100	
	Média±dp	40±43	38,3±36,6	64±49,7	
Sono	Mín-Máx	0-100	0-100	50-100	0,248
	Mediana	43,7	81,2	100	
	Média±dp	45,8±32,2	60,4±47,7	80±27,3	
Fadiga	Mín-Máx	0-91,6	0-100	50-100	0,605
	Mediana	75	66,7	83,3	
	Média±dp	62,5±36	52,5±42,7	76,6±25,5	

Teste de Kruskal Wallis Mín-Máx= Mínimo-Máximo dp= desvio padrão p≤0,05*

Tabela 5.13: Cruzamento entre o tempo da doença e o grau da disfagia

Tempo (meses)	Grau da disfagia			Total
	D0	D1	D2	
< 18	2	1	3	6
18-36	1	1	4	6
> 36	2	2	1	5
Total	5	4	8	17

5.5 Comparação da qualidade de vida em deglutição com o número de queixas de deglutição

A comparação do número total de queixas nas fases oral e faríngea da deglutição evidenciou correlação significativa para vários domínios do SWAL-QOL: Fardo, Frequência dos sintomas, Seleção dos alimentos, Comunicação e Medo ($p \leq 0,05$), como mostra a Tabela 5.14. As Tabelas 5.15 e 5.16 mostram a comparação do número de queixas de cada fase com os domínios do SWAL-QOL. A comparação entre o número total de queixas de deglutição mostrou correlação significativa com todas as escalas de avaliação da deglutição utilizadas (Tabela 5.17).

Tabela 5.14: Comparação do SWAL-QOL com o número total de queixas de deglutição

Domínio	Correlação	p-valor	N
Fardo	-0,516	0,034*	17
Desejo alimentar	-0,104	0,691	17
Duração da alimentação	-0,404	0,108	17
Frequência dos sintomas	-0,874	<0,001*	17
Seleção dos alimentos	-0,725	<0,001*	17
Comunicação	-0,789	<0,001*	17
Medo	-0,806	<0,001*	17
Saúde mental	-0,327	0,200	17
Função social	-0,203	0,435	17
Sono	-0,143	0,585	17
Fadiga	-0,131	0,616	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

Tabela 5.15: Comparação do SWAL-QOL com o número de queixas na fase oral da deglutição

Domínio	Correlação	p-valor	N
Fardo	-0,462	0,062	17
Desejo alimentar	-0,055	0,833	17
Duração da alimentação	-0,430	0,085	17
Frequência dos sintomas	-0,818	<0,001*	17
Seleção dos alimentos	-0,686	0,002*	17
Comunicação	-0,764	<0,001*	17
Medo	-0,802	<0,001*	17
Saúde mental	-0,351	0,167	17
Função social	-0,069	0,793	17
Sono	0,027	0,917	17
Fadiga	0,016	0,952	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

5.5. COMPARAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM DEGLUTIÇÃO COM O NÚMERO DE QUEIXAS DE DEGLUTIÇÃO

71

Tabela 5.16: Comparação do SWAL-QOL com o número de queixas na fase faríngea da deglutição

Domínio	Correlação	p-valor	N
Fardo	-0,490	0,046*	17
Desejo alimentar	-0,101	0,699	17
Duração da alimentação	-0,413	0,099	17
Frequência dos sintomas	-0,886	<0,001*	17
Seleção dos alimentos	-0,600	0,011*	17
Comunicação	-0,775	<0,001*	17
Medo	-0,797	<0,001*	17
Saúde mental	-0,338	0,185	17
Função social	-0,290	0,259	17
Sono	-0,279	0,279	17
Fadiga	-0,169	0,517	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

Tabela 5.17: Comparação do número total de queixas de deglutição com as escalas de gravidade da disfagia e de funcionalidade da deglutição

Escala	Correlação	p-valor	N
Gravidade da disfagia (ALSSS)	0,730	0,001*	17
Gravidade da disfagia	0,730	0,001*	17
FOIS	-0,623	0,008*	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

5.6 Comparação da qualidade de vida em deglutição com as escalas de gravidade da disfagia e da funcionalidade da deglutição

Os resultados da comparação dos domínios do protocolo SWAL-QOL com as duas escalas de gravidade da disfagia e com a escala de funcionalidade da ingestão por via oral (Tabelas 5.18, 5.19, 5.20) mostraram semelhanças entre elas, com correlação significativa para os domínios Frequência dos sintomas, Comunicação e Medo em todas as escalas.

Tabela 5.18: Comparação do SWAL-QOL com a Escala de Gravidade da Disfagia

Domínio	Correlação	p-valor	N
Fardo	-0,429	0,086	17
Desejo alimentar	0,253	0,327	17
Duração da alimentação	-0,242	0,348	17
Frequência dos sintomas	-0,752	<0,001*	17
Seleção dos alimentos	-0,283	0,272	17
Comunicação	-0,622	0,008*	17
Medo	-0,657	0,004*	17
Saúde mental	-0,147	0,573	17
Função social	-0,083	0,751	17
Sono	-0,286	0,265	17
Fadiga	0,228	0,378	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

5.6. COMPARAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM DEGLUTIÇÃO COM AS ESCALAS DE GRAVIDADE DA DISFAGIA E DA FUNCIONALIDADE DA DEGLUTIÇÃO

Tabela 5.19: Comparação do SWAL-QOL com a Classificação da Gravidade da Disfagia

Domínio	Correlação	p-valor	N
Fardo	-0,429	0,086	17
Desejo alimentar	0,253	0,327	17
Duração da alimentação	-0,242	0,348	17
Frequência dos sintomas	-0,752	<0,001*	17
Seleção dos alimentos	-0,283	0,272	17
Comunicação	-0,622	0,008*	17
Medo	-0,657	0,004*	17
Saúde mental	-0,147	0,573	17
Função social	-0,083	0,751	17
Sono	-0,286	0,265	17
Fadiga	0,228	0,378	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

Tabela 5.20: Comparação do SWAL-QOL com a Escala FOIS

Domínio	Correlação	p-valor	N
Fardo	0,570	0,017*	17
Desejo alimentar	-0,160	0,538	17
Duração da alimentação	0,256	0,320	17
Frequência dos sintomas	0,583	0,014*	17
Seleção dos alimentos	0,261	0,312	17
Comunicação	0,644	0,005*	17
Medo	0,578	0,015*	17
Saúde mental	0,126	0,631	17
Função social	-0,119	0,650	17
Sono	0,180	0,490	17
Fadiga	-0,361	0,155	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

5.7 Associação entre o grau da disfagia com os domínios do SWAL-QOL

A Tabela 5.21 mostra os resultados da associação entre o grau da disfagia com os domínios do protocolo de qualidade de vida (SWAL-QOL). Pode-se notar que os sujeitos sem disfagia (D0) apresentaram melhores escores em quase todos os domínios, com significância estatística para os domínios Frequência dos sintomas, Comunicação e Medo.

Ao observar uma diferença estatisticamente significante nestes domínios do questionário SWAL-QOL, foi aplicado o teste de Mann- Withney com o intuito de identificar a diferença entre as categorias do grau da disfagia. Foi constatada diferença entre os grupos (D0 x D2), com significância estatística para os domínios Frequência dos sintomas ($p=0,008$), Comunicação ($p=0,016$) e Medo ($p=0,022$) e entre os grupos (D1 x D2), com significância estatística para os domínios Frequência dos sintomas ($p=0,011$) e Medo ($p=0,039$). Não foi encontrada diferença estatística entre os grupos D0 x D1.

Tabela 5.21: Distribuição dos domínios do SWAL-QOL de acordo com o grau da disfagia

Domínio	Categoria	Disfagia			p-valor
		D0 (n=5)	D1 (n=4)	D2 (n=8)	
Fardo	Mín-Máx	62,5-100	62,5-100	12,5-100	0,196
	Mediana	100	75	75	
	Média±dp	92,5±16,7	78,1±15,7	64±36,2	
Desejo alimentar	Mín-Máx	0-100	50-100	41,6-100	0,478
	Mediana	83,3	91,6	87,5	
	Média±dp	63,3±39,7	83,3±23,5	85,4±19,2	
Duração da alimentação	Mín-Máx	0-100	0-100	0-100	0,396
	Mediana	50	81,2	12,5	
	Média±dp	50±50	65,6±47,1	21,8±33,2	
Frequência dos sintomas	Mín-Máx	67,8-100	71,4-96,4	26,7-96,4	0,006*
	Mediana	82,1	81,3	59,8	
	Média±dp	85±13,2	82,6±10,5	58,9±14,8	
Seleção dos alimentos	Mín-Máx	50-100	100-100	0-100	0,311
	Mediana	100	100	100	
	Média±dp	90±22,3	100±0	67,1±46,7	
Comunicação	Mín-Máx	50-100	25-100	0-75	0,044*
	Mediana	100	75	25	
	Média±dp	85±22,3	68,7±37,5	31,2±34	
Medo	Mín-Máx	25-100	56,2-100	0-75	0,026*
	Mediana	100	81,2	31,2	
	Média±dp	82,5±32,5	79,6±20,6	32,8±31,4	
Saúde mental	Mín-Máx	0-100	70-100	0-100	0,836
	Mediana	100	85	90	
	Média±dp	78±43,8	85±17,3	71,2±41,5	
Função social	Mín-Máx	0-100	20-100	0-100	0,572
	Mediana	0	60	40	
	Média±dp	40±54,7	60±46,1	43,7±35,2	
Sono	Mín-Máx	0-100	50-100	0-100	0,508
	Mediana	100	62,5	43,7	
	Média±dp	70±44,7	68,7±23,9	51,5±40,8	
Fadiga	Mín-Máx	0-83,3	83,3-100	0-100	0,094
	Mediana	50	87,5	66,6	
	Média±dp	45±29,8	89,5±7,9	61,4±40,5	

Teste de Kruskal Wallis Mín-Máx=Mínimo-Máximo dp=desvio padrão p≤0,05*

5.8. COMPARAÇÃO DA GRAVIDADE DA DISARTRIA COM A GRAVIDADE DA DISFAGIA E A FUNCIONALIDADE DA DEGLUTIÇÃO

5.8 Comparação da gravidade da disartria com a gravidade da disfagia e a funcionalidade da deglutição

A comparação da escala de gravidade da disartria com as duas escalas de gravidade da disfagia e com a escala de funcionalidade da deglutição mostrou correlação significativa para todas as escalas (Tabela 5.22). Os dados mostram que quanto pior a disartria, pior a disfagia e a funcionalidade da deglutição.

Tabela 5.22: Comparação da Escala de Gravidade da Disartria com as escalas de gravidade da disfagia e de funcionalidade da deglutição

Escala	Correlação	p-valor	N
Gravidade da disfagia (ALSSS)	0,768	<0,001*	17
Gravidade da disfagia	0,768	<0,001*	17
FOIS	-0,842	<0,001*	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

5.9 Comparação do SWAL-QOL com a Escala de Gravidade da Disartria

Os resultados da comparação dos domínios do protocolo SWAL-QOL com a escala de gravidade da disartria, mostrados na Tabela 5.23, evidenciaram correlação significativa para os domínios Frequência dos sintomas, Comunicação e Medo.

Tabela 5.23: Comparação do SWAL-QOL com a Escala de Gravidade da Disartria

Domínio	Correlação	p-valor	N
Fardo	-0,399	0,113	17
Desejo alimentar	0,212	0,413	17
Duração da alimentação	-0,345	0,175	17
Frequência dos sintomas	-0,601	0,011*	17
Seleção dos alimentos	-0,461	0,063	17
Comunicação	-0,718	0,001*	17
Medo	-0,549	0,023*	17
Saúde mental	-0,069	0,793	17
Função social	0,205	0,429	17
Sono	-0,024	0,927	17
Fadiga	0,410	0,103	17

Teste de Correlação de Spearman $p \leq 0,05^*$

Capítulo 6

Discussão

A discussão será apresentada em tópicos que englobarão as características sócio-demográficas, dos sintomas bulbares da casuística deste estudo, os dados sobre qualidade de vida relacionada à deglutição e suas correlações com as seguintes variáveis: queixas nas fases da deglutição, escalas de gravidade da disfagia e da disartria e de funcionalidade da deglutição. Por fim, serão abordadas as contribuições deste estudo assim como as pesquisas necessárias para aprofundar o tema.

6.1 Caracterização dos sujeitos

Participaram deste estudo 17 sujeitos com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica com início espinal do sintomas, ou seja, com início dos sintomas em membros superiores e inferiores. No período da coleta de dados foram avaliados no Ambulatório de Disfagia/ORL do Hospital das Clínicas/UNICAMP 23 pacientes com diagnóstico de ELA, sendo que, destes, 2 não aceitaram participar da pesquisa, 1 foi excluído devido ao uso de outro tipo de medicamento que não o Riluzol e outros 3 foram excluídos por apresentarem início bulbar da doença. Para calcular o tamanho da amostra foi utilizado o programa OpenEpi versão 2.3.1, com nível de confiança de 95% e poder de teste de 90%, o qual calculou uma amostra mínima de 16 sujeitos. Portanto, a amostra deste estudo está de acordo o cálculo amostral.

Em relação às características sócio-demográficas, pode-se observar que, neste estudo, o número de homens foi maior do que o de mulheres, na razão de 1,8:1. Estudos não populaci-

onais publicados na década de 1990 mostram uma maior prevalência no sexo masculino, na razão de 2:1 [112] [113], porém estudos epidemiológicos mais recentes mostram uma tendência de igualdade da prevalência da ELA em relação ao sexo [41] [36] [114]. Alguns autores sugerem que as possíveis razões para as diferenças entre os gêneros na ELA incluem diferentes exposições a toxinas ambientais, diferentes respostas biológicas às toxinas exógenas, possíveis diferenças entre o sistema nervoso masculino e feminino e as diferenças na habilidade para reparar danos cerebrais [115].

Neste estudo, as médias de idade de início dos sintomas e no momento da avaliação foram de, respectivamente, 50 e 52,8 anos. Estudos epidemiológicos mundiais evidenciam idade de início dos sintomas na ELA esporádica variando entre 55-65 anos, com mediana de 64 anos [116] [2]. Em brasileiros, a média de início da doença é de cerca de 52 anos [2] [4]. Um estudo realizado na região sul do Brasil, com 251 casos de ELA, relata idade média na primeira avaliação de 54,4 [38]. Nota-se, portanto, que a casuística deste estudo aproximou-se da média de idade nacional, porém foi discrepante da média em países europeus e dos Estados Unidos da América. Dietrich-Neto et al observam que essa diferença é provavelmente devido à estratificação etária da nossa população, mais jovem do que os europeus e americanos [4].

Ainda no que tange a idade, grande parte dos relatos apontam para maior frequência na faixa de 50 a 70 anos, assim como neste estudo, que apontou 10 pacientes acima de 50 anos (58,8%), embora o número de pacientes com menos de 50 anos seja expressivo, 7 pacientes (41,2%), todos do sexo masculino. Alguns trabalhos demonstram que a frequência em pacientes com idade superior a 50 anos varia entre 53,4% a 68,1% [117] [118], indicando que os achados deste estudo se aproximam aos descritos na literatura. Contudo, ressalta-se o fato de no sexo feminino ocorrer um desvio para faixas etárias mais altas, sendo maior o número de casos de início bulbar dos sintomas [119] [8]. Neste estudo, a razão de sexo (M:F) na faixa etária acima de 50 anos foi de 0,6:1. Apesar da casuística deste estudo ser composta de pacientes com início espinal dos sintomas, é interessante notar que, em relação à idade, estes dados se aproximam dos estudo epidemiológicos citados acima, evidenciando que com o aumento da idade, há aumento do número de casos do sexo feminino, independentemente da forma de início dos sintomas.

No que diz respeito à escolaridade, 47,1% dos sujeitos deste estudo afirmaram possuir o Fundamental I, o qual compreende do 1º ao 5º ano do Ensino Fundamental. Orsini et al realizaram estudo retrospectivo de prontuários de 50 pacientes atendidos nos Serviços de Neurologia do Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP) e do Instituto de Neurologia Deolindo Couto (INDC) na cidade do Rio de Janeiro e revelam que 36% possuíam o

Fundamental I [94]. Já em um estudo similar em Portugal, 47,3% dos pacientes com ELA estudados possuíam o 1º Ciclo, correspondente ao Ensino Fundamental I no Brasil [120]. Segundo Haddad e Di Pierro, o nível de escolaridade média da população de 15 anos ou mais é de 6,7 anos [121], o que mostra que a casuística deste estudo se enquadra dentro da média de escolaridade nacional.

6.2 Evolução dos sintomas bulbares na ELA

A disfagia e a disartria são os sintomas bulbares mais comuns na ELA. O início bulbar da doença pode ser observado em até 30% dos sujeitos, porém os pacientes com início espinal dos sintomas também apresentam envolvimento bulbar no curso da doença [64]. Estudos têm relatado disfagia em 86% e disartria em 93% nos pacientes com sintomas bulbares, independente do tipo de início da doença [61]. A amostra de sujeitos deste estudo foi composta somente de pacientes com início espinal dos sintomas e mostrou que 70,6% apresentaram algum grau de disfagia e disartria no momento da avaliação. Em relação à gravidade da disfagia, 23,5% apresentaram disfagia leve, 47,1% disfagia moderada e nenhum paciente apresentou disfagia de grau severo. Dos pacientes que apresentaram disartria, 23,5% apresentou disartria leve, moderada e severa. Pôde-se notar que, apesar da quantidade de pacientes com disfagia e disartria ser semelhante, a disartria apresentou-se com maior gravidade do que a disfagia.

Brooks relata que a progressão dos sintomas espinais ocorre mais rapidamente do que o acúmulo de sintomas bulbares nos pacientes com início dos sintomas em membros e que, após 12 meses de início dos sintomas espinais, existe um acúmulo de 20% de sintomas bulbares e, em 24 meses, um acúmulo de 50% desses sintomas [122]. Ertekin et al mostram em um estudo com 43 pacientes com ELA que 75% dos pacientes com início espinal dos sintomas apresentaram algum grau de comprometimento bulbar, com uma média de 11 meses para iniciar sintomas de disfagia [81]. No presente estudo, foi observado que a mediana do tempo de doença foi de 22 meses, com mínimo de 8 meses e máximo de 120 meses, corroborando com o fato destes pacientes já apresentarem sintomas bulbares.

A disfagia e a disartria na ELA podem ser resultado da fraqueza ou espasticidade dos músculos inervados pelos nervos trigêmeo, facial, hipoglosso, glossofaríngeo ou vago. Com a progressão da doença, todos os músculos da língua, lábios, palato, mandíbula, faringe, laringe e parte superior do tronco podem ser afetados, resultando em transporte ineficiente

do bolo alimentar decorrente de dificuldades nas fases oral e faríngea da deglutição e em alterações na produção da fala [64] [7] [81].

Através da anamnese, foram coletadas informações sobre as principais dificuldades que os pacientes apresentavam em relação às fases oral e faríngea da deglutição, evidenciando um predomínio das queixas de fase faríngea. Conforme os dados mostrados nas Tabelas 5.3 e 5.4, pôde-se observar que, em relação à fase oral, a maioria dos pacientes queixou-se de escape anterior de alimento e de líquido/saliva, seguido de dificuldades na propulsão do alimento, na mastigação e presença de restos alimentares em cavidade oral. Já em relação à fase faríngea, a grande maioria indicou episódios de tosse, engasgos e pigarros, seguidos de dificuldades e demora para engolir e sensação de alimento parado. Em um estudo sobre as características do estágio inicial da disfagia na ELA indica que 36% dos pacientes tinham fraqueza de ponta de língua, formação e coesão do bolo alimentar reduzido, redução na amplitude de língua para ejeção do bolo e contenção do bolo na cavidade oral reduzida secundária à diminuição da força e da mobilidade da língua [7]. Outro estudo sobre a progressão da disfagia na ELA mostra que 50% dos pacientes estudados apresentaram atraso no transporte do bolo da cavidade oral para a faringe e estase de alimento nos seios piriformes mesmo naqueles sem queixas bulbares [79].

A literatura mostra que com o aumento da perda da força e do tônus dos músculos que controlam o vedamento labial, os pacientes começam a apresentar dificuldades com a contenção da saliva e dos alimentos na cavidade oral, além de dificultar a ejeção do bolo para a orofaringe [64] [69]. Além disso, o trânsito oral lentificado combinado à fraqueza da língua e dos músculos da mastigação levam à presença de resíduos na cavidade oral [123]. A redução do clareamento e da propulsão faríngea é outra dificuldade típica em todos os estágios de progressão da disfagia [63]. Esses sintomas combinados à redução de elevação e anteriorização do complexo hiolaríngeo aumenta o risco de aspiração antes, durante e após a deglutição [11].

6.3 SWAL-QOL - Qualidade de Vida em Deglutição

O estudo do impacto dos distúrbios de deglutição na qualidade de vida não vem sendo tratado como um método de avaliação válido e prioritário, principalmente para os pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, pois a maioria dos estudos utilizam questionários abrangentes de qualidade de vida. Neste estudo, um questionário específico sobre deglutição foi

utilizado para investigar o impacto da disfagia na qualidade de vida desses pacientes. Vale ressaltar que devido à pouca literatura específica sobre o tema apresentado neste estudo, os dados serão discutidos a partir de estudos gerais de qualidade de vida em pacientes com ELA e de estudos do impacto da disfagia em outras doenças.

Apesar de grande parte dos sujeitos da amostra ter apresentado disfagia de grau moderado (47,1%), de uma forma geral, os domínios do SWAL-QOL indicaram impacto discreto a moderado na qualidade de vida, embora quase a maioria tenha classificado a saúde geral como ruim. Em um estudo similar realizado por Schindler et al, os escores do SWAL-QOL mostraram um comprometimento moderado na qualidade de vida nos pacientes com ELA [108].

Estudos transversais que utilizaram questionários abrangentes de qualidade de vida para pacientes com ELA mostram, de um modo geral, avaliação positiva da qualidade de vida em pacientes com ELA [124] [125], corroborando com o presente estudo. Bandeira et al avaliaram a qualidade de vida de pacientes com ELA em Brasília, com média de início da doença de 4,6 anos, e verificaram que, de todos os domínios apresentados, a função motora foi a mais prejudicada, sendo que a alimentação foi classificada como sendo de impacto moderado [93]. Alguns estudos longitudinais sobre qualidade de vida e progressão da doença mostram que, apesar da evolução dos sintomas e da piora dos escores nos protocolos de gravidade da ELA, os escores de qualidade de vida permaneceram estáveis ao longo do tempo nesses pacientes [126] [127]. Portanto, vários estudos mostram consistentemente que, quando os pacientes são avaliados tanto de modo transversal quanto longitudinal, a avaliação da qualidade de vida apresenta-se relativamente de forma positiva, embora haja declínio das habilidades físicas [96].

O impacto dos distúrbios de deglutição na qualidade de vida é mostrado em estudos com outras doenças degenerativas, como na Doença de Parkinson (DP). Leow et al mostraram que o impacto da disfagia na qualidade de vida nos pacientes com DP foi significativamente maior do que em idosos saudáveis, com piora pela progressão da doença [106]. Outro estudo já citado no Capítulo 3 mostra a associação entre a disfagia, a depressão e a função social nos pacientes com DP [107]. Embora a ELA e a DP sejam doenças neurodegenerativas, foram observadas diferenças entre a percepção da qualidade de vida entre esses pacientes.

Os dados mostraram que, apesar da maioria dos domínios do protocolo apresentarem escores piores para os pacientes com diagnóstico mais recente, houve significância estatística somente para o domínio Sono. Segundo Hetta e Jansson, a ELA pode estar associada com

distúrbios do sono, consequentes de fatores como a redução da mobilidade, presença de câimbras, a disfagia, a repercussão respiratória e a ansiedade [128]. Este estudo teve como uma das hipóteses o fato de que o tempo do diagnóstico poderia influenciar nas respostas do protocolo SWAL-QOL, visto que aproximadamente 58% dos pacientes tinham o diagnóstico da ELA em menos de 1 ano.

Em relação ao tempo do início da doença, os dados mostraram que não houve significância estatística entre os grupos, mostrando que o tempo da doença também não interferiu na percepção da qualidade de vida relacionada à deglutição. Os dados deste estudo são semelhantes aos do estudo de Schindler et al, o qual não apresentou associação entre o SWAL-QOL e o tempo do início da doença [108]. No presente estudo, este fato pode ser explicado pela distribuição variável entre o grau da disfagia e o tempo da doença (Tabela 5.13), evidenciando que a evolução da disfagia nestes sujeitos não ocorreu de forma uniforme com o tempo. Brooks relata que a evolução dos sintomas na ELA pode ocorrer de forma ampla. De acordo com seu estudo, o autor relata que os pacientes com início dos sintomas em membros superiores pareciam desenvolver os sintomas bulbares mais rapidamente do que os pacientes com início dos sintomas em membros inferiores [122].

Em relação aos domínios do SWAL-QOL, os mais afetados neste estudo foram Duração da alimentação e Função social. Embora a caracterização da consistência alimentar tenha se mostrado sem restrições para a maioria dos pacientes, observou-se que mais de 70% dos pacientes referiram algum grau de comprometimento em relação ao tempo de sua alimentação. Como já foi explicitado anteriormente no Capítulo 3, a alimentação adequada necessita de integridade sensório-motora tanto das estruturas responsáveis pela deglutição quanto dos membros responsáveis em manipular esses alimentos e transportá-los à cavidade oral. Assim como na casuística deste estudo, os pacientes com início espinal da doença e que já apresentam disfagia, demonstram maiores dificuldades motoras em ambas estruturas, dificultando o processo de alimentação e, assim, aumentando o tempo das refeições [81].

Segundo McHorney et al, o domínio Função social caracteriza o quanto a disfagia interfere na vida social do paciente [17]. A maioria dos pacientes responderam que deixa de sair para comer devido ao problema de deglutição. Esta questão pode ser explicada pelas queixas em relação às fases da deglutição, as quais mostraram que há presença de perda de alimento pela cavidade oral, engasgos frequentes, aumento do tempo de refeição, etc. A literatura refere que a alimentação, além do aspecto nutricional, é um ato social e que faz referência a momentos prazerosos. A disfagia pode diminuir as oportunidades de convívio social durante as refeições, fazendo com que as pessoas com disfagia se sintam excluídas, além de ficarem

ansiosas e estressadas durante as refeições [17] [18] [129]. O estudo de Ekberg et al mostra que 36% dos disfágicos evitavam se alimentar em grupo, porém o presente estudo de pacientes com ELA mostra que o percentual é bem maior. Em acordo com os dados apresentados, Neudert et al confirmam que os pacientes com ELA deslocam suas prioridades em relação à qualidade de vida para centrá-las mais nos aspectos sociais [130]. Esses aspectos podem ser indicadores de que alterações na dinâmica da alimentação diária, ainda que discretas, podem interferir na função social destes pacientes.

6.3.1 SWAL-QOL x Queixas nas fases da deglutição

Um dos objetivos deste estudo foi comparar o número total de queixas de deglutição com os domínios do SWAL-QOL. Os dados mostram que quanto maior o número de queixas nas fases oral e faríngea da deglutição, maior o impacto na qualidade de vida no que diz respeito ao peso que a disfagia impõe na qualidade de vida (Fardo); à seleção dos alimentos que os pacientes podem e não podem comer (Seleção dos alimentos); aos problemas de comunicação; ao medo relacionado à disfagia, o qual simboliza as ansiedades e apreensões relacionadas com engasgos decorrentes da alimentação e à frequência dos sintomas relacionados às fases da deglutição.

Além disso, a comparação entre as queixas de deglutição com as escalas de gravidade da disfagia e da funcionalidade da deglutição mostrou com significância estatística que quanto maior o número de queixas de deglutição, pior o grau da disfagia e pior a funcionalidade da deglutição.

Através destas análises, pôde-se observar que as queixas relacionadas à deglutição que os pacientes com ELA referem na anamnese são correspondentes à gravidade da disfagia, ou seja, esses pacientes relatam com fidedignidade seus sintomas de disfagia. O fato de a Esclerose Lateral Amiotrófica ser uma doença puramente motora, causada pela degeneração dos neurônios motores no córtex motor primário, no tronco cerebral e na medula espinhal [2] [8], pode explicar este fato, já que um dos critérios para definição do diagnóstico da ELA consiste na ausência de comprometimento sensitivo [56] [57]. Este fato pode se tornar relevante para a prática clínica tanto de médicos quanto de fonoaudiólogos, pois através de um screening desses sintomas na anamnese, o profissional teria bons indícios para encaminhar este paciente para realizar o exame da deglutição precocemente, diminuindo os riscos de broncoaspiração.

6.3.2 SWAL-QOL x Escalas de gravidade da disfagia e disartria e da funcionalidade da deglutição

Quando comparados os escores dos domínios do SWAL-QOL com as classificações de gravidade da disfagia e da funcionalidade da deglutição, houve correlação significativa para os domínios Frequência dos sintomas, Comunicação e Medo. No estudo de Schindler et al foi encontrada leve correlação entre as escalas de gravidade da disfagia e os domínios do SWAL-QOL, sendo que os domínios Fardo, Duração da alimentação, Frequência dos sintomas, Comunicação e Função social apresentaram as correlações mais fortes. [108]. A semelhança dos resultados deste estudo com o citado anteriormente foi em apenas dois domínios, confirmando que quanto pior a disfagia, pior a frequência dos sintomas e pior os aspectos relacionados à comunicação.

Para as escalas de gravidade da disfagia, a maioria dos coeficientes de correlação foram negativos (<0), correspondendo a variáveis inversamente proporcionais, ou seja, quanto maior o grau da disfagia, menor a qualidade de vida. Na escala de funcionalidade da deglutição (FOIS) os escores são apresentados de maneira inversa, ou seja, o menor escore (1) significa pior funcionalidade da deglutição e, o maior escore (7), melhor funcionalidade da deglutição. Portanto, a maioria dos coeficientes de correlação apresentaram valores positivos (≥ 0), significando que quanto pior a funcionalidade da deglutição, pior a qualidade de vida relacionada à deglutição.

Na comparação dos resultados entre os pacientes sem disfagia (D0), com disfagia leve (D1) com com disfagia moderada (D2), observou-se que os pacientes disfágicos apresentaram piores pontuações na maioria dos domínios do protocolo de qualidade de vida em deglutição, ratificando o fato de que a presença de disfagia interfere na percepção da qualidade de vida. Estes dados são semelhantes aos encontrados no estudo de Plowman-Prine et al, o qual mostra que os pacientes com Doença de Parkinson com disfagia apresentaram piores pontuações no SWAL-QOL do que os não disfágicos [107].

Houve diferença estatística entre o grupo sem disfagia e o grupo com disfagia moderada (D0 x D2) para os domínios Frequência dos sintomas, Comunicação e Medo e entre os grupos com disfagia leve e com disfagia moderada (D1 x D2) para os domínios Frequência dos sintomas e Medo. Foi importante observar que, quando comparados os grupos sem disfagia e com disfagia leve, não foi encontrada diferença significativa entre eles. Pode-se inferir que os sintomas leves de disfagia não interferem de forma significativa na qualidade de vida,

visto que metade dos pacientes com este grau de disfagia alimentavam-se de uma dieta sem restrições de consistência e a outra metade alimentavam-se de sólido macio, caracterizando assim uma alimentação próxima da usual.

De forma semelhante, a comparação entre a escala de gravidade da disartria com o SWAL-QOL, evidenciou, neste estudo, correlação significativa para os mesmos domínios, isto é, os dados mostraram que quanto maior o grau da disartria, piores a frequência dos sintomas de disfagia, o medo de se alimentar e a comunicação. Além disso, houve correlação estatisticamente significativa entre esta escala de gravidade da disartria e as escalas de gravidade da disfagia e da funcionalidade da deglutição. Como era esperado, os dados indicam que a disfagia e a disartria ocorrem concomitantemente em pacientes com ELA e corroboram com o fato de que, na casuística deste estudo, mais de 90% dos pacientes disfágicos apresentaram também disartria. O estudo de Bandeira et al mostra forte associação entre as variáveis deglutição e comunicação do questionário de qualidade de vida indicando que as dificuldades para alimentação e para comunicação se equivaleram na amostra estudada [93]. Apesar de estarem correlacionadas, a classificação da gravidade da disartria dos pacientes deste estudo evidenciou que as dificuldades motoras da fala se mostraram mais severas do que as dificuldades motoras da deglutição, já que nenhum paciente apresentou disfagia severa e 4 apresentaram disartria de grau severo.

Diante deste fato e com base no estudo de Traynor et al, o qual diz que a disartria ocorre com mais frequência do que a disfagia nos pacientes com ELA [85], pode-se inferir que a investigação dos sintomas disártricos nos pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica pode servir como indicador da presença de alguma alteração no processo da alimentação.

6.4 Principais contribuições e pesquisas futuras

Através deste estudo foi possível verificar que as queixas relacionadas aos problemas de deglutição que os pacientes com ELA de início espinal apresentaram na anamnese foram condizentes com os achados da avaliação objetiva da disfagia, mostrando a importância da realização de uma anamnese detalhada e que esta seja sensível na identificação desses sinais e sintomas precocemente.

Além disso, este estudo contribuiu para o maior entendimento dos aspectos relacionados à qualidade de vida que são afetados pelos problemas de deglutição desses pacientes. Destaca-

se o fato de como a disfagia e suas consequências interferem na vida social destes pacientes, reforçando este caráter em relação à alimentação. Outro item relevante é que a qualidade de vida relacionada à deglutição está associada ao número de queixas de deglutição e ao grau da disfagia. Adicionalmente, a percepção da qualidade de vida dos pacientes com disfagia leve não foi significativamente diferente da percepção relatada pelos pacientes com deglutição normal. O SWAL-QOL apresenta-se como uma ferramenta que pode nortear a clínica fonoaudiológica, pois ele retrata a percepção do paciente sobre os seus problemas de deglutição. Assim, a conduta fonoaudiológica pode considerar não somente as manifestações físicas da disfagia, mas também as suas consequências na vida social do paciente.

Apesar do caráter transversal deste estudo, os dados permitiram observar que o tempo do início da doença e o tempo do diagnóstico não interferiram na percepção da qualidade de vida. Devido ao caráter progressivo da doença, são necessários estudos longitudinais para caracterizar o impacto da progressão da disfagia na qualidade de vida destes pacientes e para analisar qual o real benefício da intervenção fonoaudiológica na qualidade de vida. Outro estudo que pode ser realizado para o maior entendimento das características da disfagia na ELA e suas consequências na qualidade de vida seria a comparação entre os pacientes com início espinal e bulbar dos sintomas, além das correlações com o estado físico geral destes pacientes.

Capítulo 7

Conclusão

Com base nos objetivos propostos e na análise da qualidade de vida relacionada à deglutição, pode-se concluir que:

- As alterações de deglutição apresentaram impacto leve a moderado na qualidade de vida relacionada à deglutição.
- O tempo do diagnóstico da ELA e do início da doença não interferiram na percepção da qualidade de vida relacionada à deglutição, exceto para o domínio Sono.
- A piora da qualidade de vida relacionada à deglutição para os pacientes com ELA esteve diretamente relacionada com o maior número de queixas de deglutição, com a gravidade da disfagia e com a piora da funcionalidade da deglutição.
- A gravidade da disartria correlacionou-se com disfagia em pacientes com ELA.
- A gravidade da disartria relacionou-se com o declínio na qualidade de vida relacionada à deglutição.

Referências Bibliográficas

- [1] Palovcak M, Mancinelli JM, Elman LB, L M. Diagnostic and therapeutic methods in the management of dysphagia in ALS population: Issues in efficacy for the out-patient setting. *NeuroRehab.* 2007;22:417–23.
- [2] Palermo S, de Lima JMB, Alvarenga RP. Epidemiologia da Esclerose Lateral Amiotrófica - Europa/América do Norte/América do Sul/Ásia. Discrepâncias e similaridades. Revisão sistemática da literatura. *Rev Bras Neurol.* 2009;45(2):5–10.
- [3] Rodrigues G, Winck JC, Silveira F, Almeida J. Avaliação sociológica de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica. *Rev Port Pneumol.* 2002;8(6):645–53.
- [4] Dietrich-Neto F, Callegaro D, Dias-Tosta E, Silva HA, Ferraz ME, B LJM, et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis in Brazil. 1998 National Survey. *Arq Neuropsiquiatr.* 2000;58(3-A):607–615.
- [5] Rocha JA, Reis C, Simões F, Fonseca J, Ribeiro JM. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *J Neurol.* 2005;252:1435–47.
- [6] Fattori M B ans Grosso, Bongioanni P, Nacci A, Cristofani R, AlSharif A, et al. Assessment of swallowing by oropharyngoesophageal scintigraphy in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Dysphagia.* 2006;21:280–6.
- [7] Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H, et al. A study of the early stage of dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Dysphagia.* 2003;18:1–8.
- [8] Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4(3):1–22.

- [9] Xerez DR. Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão da literatura. *Acta Fisiatr.* 2008;15(3):182–188.
- [10] Massman PJ, Sims J, Cooke N, Haverkamp LJ, Appel V, Appel SH. Prevalence and correlates of neuropsychological deficits in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1996;61:450–455.
- [11] Pontes RT, Orsini M, Freitas MRG, Antonioli RS, Nascimento OJM. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. *Rev Neurocienc.* 2008;1(0):1–5.
- [12] Morrel RM. Neurologic Disorders of Swallowing. In: Groher ME, editor. *Dysphagia - Diagnostic and Management.* USA: Ed. Reed Publishing; 1992. p. 31–52.
- [13] Silva LBC, et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis - Combined nutritional, respiratory and functional assessment. *Arq Neuropsiquiatr.* 2008;66(2-B):354–539.
- [14] Robert D, Bianco-Blanche A, Spezza C, Verschueren A, Pouget J, Giovanni A. Assessment of dysarthria and dysphagia in ALS patients. *Rev Neurol (Paris).* 2006;162(4):445–53.
- [15] Orsini M, Freitas MRG, Mello MP, Botelho JP, Cardoso FM, Nascimento OJM, et al. Medidas de Avaliação na Esclerose Lateral Amiotrófica. *Rev Neurocienc.* 2008;16(12):144–151.
- [16] Lulé D, Häcker S, Ludolph A, Birbaumer N, Kübler A. Depression and Quality of Life in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Dtsch Arztebl Int.* 2008;105(23):397–403.
- [17] McHorney CA, Bricker DE, Kramer AE, Rosenbeck JC, Robbins J, Chignell KA, et al. The SWAL-QOL Outcomes Tool for Oropharyngeal Dysphagia in Adults: I. Conceptual Foundation and Item Development. *Dysphagia.* 2000;15:115–21.
- [18] McHorney CA, Lomax K, Rosenbeck JC, Chignell KA, Kramer AE, et al. The SWAL-QOL and SWAL-CARE Outcomes Tool for Oropharyngeal Dysphagia in Adults: III. Documentation of Reliability and Validity. *Dysphagia.* 2002;17:97–114.
- [19] Aaronson NK, Bullinger M, Ahmedzai S. A modular approach to quality of life assessment in cancer clinical trials. *Recent Results in Cancer Research.* 1988;111:231–49.

- [20] Pagani TCS, Junior CRP. Instrumentos de avaliação de qualidade de vida relacionada à saúde. *Ensaio e Ciência*. 2006;1(1):32–7.
- [21] Costa Neto BH, Araújo TCCF, Curado MP. Avaliação da qualidade de vida de pessoas portadoras de câncer de cabeça e pescoço. *Acta Oncol Bras*. 2000;127:870–76.
- [22] Angelis EC, Bandeira AKC. Qualidade de Vida em Deglutição. In: Jotz GP, Angelis EC, Barros APB, editors. *Tratado da Deglutição e Disfagia: no adulto e na criança*. Rio de Janeiro: Revinter; 2009. p. 364–8.
- [23] McHorney CA, Bricker DE, Kramer AE, Rosenbeck JC, Robbins J, Chignell KA. The SWAL-QOL Outcomes Tool for Oropharyngeal Dysphagia in Adults: II. Item Reduction and Preliminary Scaling. *Dysphagia*. 2000;15:122–33.
- [24] Portas GP. 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). [dissertation]. Fundação Antônio Prudente. São Paulo (SP); 2009.
- [25] Zanoteli E, Peres ABA, Oliveira ASB, Gabbai AA. Biologia molecular nas doenças do neurônio motor. *Rev Neurociências*. 2004;12(1):24–29.
- [26] Chiappetta ALML. Disfagia Orofaríngea em Pacientes com Doença do Neurônio Motor/Esclerose Lateral Amiotrófica. [thesis]. Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo. São Paulo (SP); 2005.
- [27] Matias-Guiu J, Galán L, Garcia-Ramos R, Vela A, Guerrero A. Epidemiología descriptiva de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurologia*. 2007;22(6):368–80.
- [28] Sabel CE, Boyle PJ, Löytönen M, Gattrell AC, Jokelainen M, Flowerdew R, et al. Spatial clustering of Amyotrophic Sclerosis in Finland at place of birth and place of death. *Am J Epidemiol*. 2003;57:898–905.
- [29] Rowland LP. How amyotrophic lateral sclerosis got its name: the clinical-pathologic genius of Jean-Martin Charcot. *Arch Neurol*. 2001;58(3):512–515.
- [30] Oliveira ASB, Pereira RDB. AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) Three letters that change the people's life. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009;67(3-A):750–782.
- [31] Quadros AAJ. História da Esclerose Lateral Amiotrófica no Brasil. *Rev Neurociências*. 2006;14(2):14–23.

- [32] Andres PL, Skerry LM, Thornell B, Portney LG, Finisoon LJ, Musant TL. A comparison of three measures of disease progression in ALS. *J Neurol Sci.* 1996;139:64–70.
- [33] Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N Engl J Méd.* 2001;344:1688–1700.
- [34] Worms PM. The epidemiology of motor neuron diseases: a review of recent studies. *J Neurol Sci.* 2001;191:3–9.
- [35] Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman O. Incidence and prevalence of ALS in Ireland, 1995-1997: a population-based study. *Neurology.* 1999;52:504–509.
- [36] Abhinav K, Stanton B, Johnston C, Hardstaff J, Orrel RW, Howard R, et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis in South-East England: a population-based study. The South-England register of amyotrophic lateral sclerosis (SEALS Registry). *Neuroepidemiol.* 2007;29:33–37.
- [37] Borasio GD, Miller RG. Clinical characteristics and management of ALS. *Sem Neurol.* 2001;21:155–166.
- [38] Werneck LC, Bezerra R, Neto OS, Scola RH. A clinical epidemiological study of 251 cases of amyotrophic lateral sclerosis in the south of Brazil. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007;65(2-A):189–195.
- [39] Mitchell JD. Amyotrophic lateral sclerosis: toxins and environment. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2001;1:235–250.
- [40] Castro-Costa CM, Oriá RB, Vale OC, Arruda JAM, Horta WG, D’Almeida JAC, et al. Motor Neuron diseases in the University Hospital of Fortaleza (Northeastern Brazil). *Arq Neuropsiquiatr.* 2000;58(4):986–989.
- [41] Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chio A, Couratier P, Mitchell JD, et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2008;79:6–11.
- [42] Appel SH, Beers D, Siklos L, Engelhardt JI, Mosier DR. Calcium: the Darth Vader of ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2001;2 Suppl 1:47–54.

- [43] Poorkaj P, Tsuang D, Wijsman E, Steinbart E, Garruto RM, Craig UK, et al. TAU as a susceptibility gene for amyotrophic lateral sclerosis-parkinsonism dementia complex of Guam. *Arch Neurol*. 2001;58(11):1871–8.
- [44] Leigh PN, Abrahams S, Al-Chalabi A, Ampong MA, Goldstein LH, Johnson J, et al. The management of motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74 Suppl 4(3):iv32–iv47.
- [45] Walling AD. Amyotrophic lateral Sclerosis: Lou Gehrig’s Disease. *Amer Fam Phys*. 1999;59(6):1489–1496.
- [46] Eisen A, Schulzer M, Macneil M, Pant B, Mark E. Duration of amyotrophic lateral sclerosis is age dependent. *Muscle and Nerve*. 1993;16:27–32.
- [47] Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology*. 2005;65:1264–67.
- [48] Miller R, Mitchell J, Lyon M, Moore D. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev*. 2007;1:CD001447.
- [49] Mitsumoto H, Bromberg M, Johnston W, et al. Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2005;6:145–54.
- [50] Migliore L, Coppedè F. Genetics, environmental factors and the emerging role of epigenetics in neurodegenerative diseases. *Mutat Res*. 2008;667(1-2):82–97.
- [51] Chio A, Calvo A, Dossena M, Ghiglione P, Mutani R, Mora G. ALS in Italian professional soccer players: the risk is still present and could be soccer-specific. *Amyotroph Lateral Scler*. 2009;10(4):205–209.
- [52] Morahan JM, Yu B, Trent RJ, Pamphlett R. Genetic susceptibility to environmental toxicants in ALS. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet*. 2007;144-B(7):885–890.
- [53] Armon C. Environmental risk factors for amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroepidemiol*. 2001;20(1):2–6.
- [54] Ramírez SF. Correlación electroclínica y diagnóstico diferencial de la esclerosis lateral amitrófica. *Acta Neurol Colom*. 2007;23 Suppl 1(3):S16–S27.
- [55] Carvalho MA, Bentes C. A tentative interpretation of electromyographic regional differences in bulbar- and limb-onset ALS. *Neurology*. 2000;54(2):536–537.

- [56] Carvalho M, Dengler R, Eisen A, D EJ, Kaji R, Kimura J, et al. Elestrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol.* 2008;119:293–9.
- [57] Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2000;1(5):293–9.
- [58] Yorkston KM, Miller RM, Strand EA. *Management of Speech and Swallowing in Degenerative Diseases.* Texas: Pro-Ed; 2003.
- [59] Ferguson TA, Elman LB. Clinical presentation and diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation.* 2007;22:409–416.
- [60] Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Lancet.* 2007;369:2031–41.
- [61] Chen A, Garrett CG. Otolaryngologic presentations of amyotrophic lateral sclerosis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;132:500–504.
- [62] Watts CR, Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a review and case report. *Ear, Nose and Throat Disorders.* 2001;1. Acessado em Fev. 2011. Disponível em <http://www.biomedcentral.com/1472-6815/1/1>.
- [63] Kraft P, Beck M, Grimm A, Wessig C, Reiners K, V TK. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Management of bulbar symptoms. *Der Nervenarzt*;DOI 10.1007/s00115-010-3008-6.
- [64] Kuhnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, Lindner-Pfleghar B, Ludolph AC, Prosiegel M, et al. Diagnosis and treatment od bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Clin Pract Neurol.* 2008;4(7):366–74.
- [65] Mitchell JD, Borasio GD. Neuromuscular disease in respiratory and critical care medicine. *Respir Care.* 2006;51(9):1065–71.
- [66] Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 2000;247:245–51.
- [67] Desport JC, Preux PM, Truong TC, Vallat JM, Sautereau D, Couratier P. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology.* 1999;53:1059–63.
- [68] Pozza AM, Delamura MK, Ramirez C, Valério NI, Marino LHC, Lamari NM. Phytotherapeutic conduct in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *São Paulo Med J.* 2006;124(6):350–4.

- [69] Mendell DA, Logemann JA. Temporal sequence of swallow events during the oropharyngeal swallow. *J Speech, Language, and Hearing Research*. 2007;50(5):1256 – 71.
- [70] Ertekin C, Aydogdu I. Neurophysiology of swallowing. *Clin Neurophysiology*. 2003;114(12):2226–44.
- [71] Broussard DL, Altschuler SM. Central integration of swallow and airway protective reflexes. *Am J Med*. 2000;108(4-A):62S–7S.
- [72] Macedo Filho ED, Gomes GF, Furkim AM. Manual cuidados do pacientes com disfagia. In: Macedo Filho ED, Gomes GF, Furkim AM, editors. *Dysphagia: Clinical Management in Adults and Children*. São Paulo: Lovise; 2000. p. 17–28.
- [73] Groher ME. *Dysphagia: Clinical Management in Adults and Children*. In: Groher ME, Crary MA, editors. *Normal swallowing in adults*. Mosby Elsevier; 2010. p. 19–42.
- [74] Plant RL. Anatomy and Physiology of swallowing in adults and geriatrics. *Otolaryngol Clin N America*. 1998;31(3):477–88.
- [75] Chiappetta ALML, Oda AL. Doenças neuromusculares. In: Ferreira LP, Benefilopes DM, Limongi SC, editors. *Tratado de Fonoaudiologia*. São Paulo: Roca; 2004. p. 330–342.
- [76] Mitsumoto H, Davidson M, Moore D, Gad N, Brands S M and; Ringel, et al. ALS CARE Study Group Percutaneous endoscopic gastrostomy (GEP) in patients with ALS and bulbar dysfunction. *ALS and other motor disorders*. 2003;4:177–185.
- [77] Janzen VD, et al. Otolaryngologic manifestations of amyotrophic lateral sclerosis. *J Otolaryngol*. 1996;17:41–42.
- [78] Hillel A, Miller R. Bulbar amyotrophic lateral sclerosis: patterns of progression and clinical management. *Head and Neck*. 1989;11:51–59.
- [79] Higo R, Tayama N, Nito T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris Nasus Larynx*. 2004;31:247–254.
- [80] Lévêque N. Speech therapy guidelines in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162(2):269–72.

- [81] Ertekin C, Aydogdu I, Yüceyar N, Kiylioglu N, Tarlaci S, Uludag B. Pathophysiological mechanisms of oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*. 2000;123:125–40.
- [82] Kent RD, Kent JF, Weismer G. What dysarthrias can tell us about the neural control of speech. *J Phon*. 2000;28:273–302.
- [83] Tomik B, Guillof RJ. Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2010;11:4–15.
- [84] Kent RD. Research on speech motor control and its disorders: a review and prospective. *J Commun Disord*. 2000;33:391–427.
- [85] Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman O. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: a population-based study. *Arch Neurol*. 2000;57:1171–6.
- [86] Roth CR, Glaze LE, Goding Jr GS, David WS. Spasmodic dysphonia symptoms as initial presentation of amyotrophic lateral sclerosis. *J Voice*. 1996;10:362–7.
- [87] Kidney D, Alexander M, Corr B, O'Toole O, Hardiman O. Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: neurological and dysphagia specific rating scales. *ALS and other motor neuron disord*. 2004;5:150–153.
- [88] Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *J Neurol Sci*. 1999;169:13–21.
- [89] Norris FH, Sachais B, Carey M. Trial of baclofen in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol*. 1979;36:715–6.
- [90] Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic lateral sclerosis severity scale. *Neuroepidemiology*. 1989;8:142–50.
- [91] Lima NMFR, Guerra CC, Teixeira LC, Silva LBCS, di Sordi M, Mourão L, et al. Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na esclerose lateral amiotrófica (Egela). *Fisioterapia e Pesquisa*. 2009;16(4):316–22.
- [92] Jenkinson C, Fitzpatrick R, Swash M, Brennan C, Bromberg M. Development and validation of short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: the ALSAQ-40. *J Neurol*. 1999;246:6–21.

- [93] Bandeira FM, Quadros NNCL, Almeida KJQ, Caldeira RM. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. *Rev Neurocienc.* 2010;18(2):133–138.
- [94] Orsini M, Freitas MRG, Kale N, Reis CHM, Eigenheer J, Gress C, et al. Avaliação Social e econômica de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica atendidos no Hospital Universitário Antônio Pedro e Instituto de Neurologia Deolindo Couto. *Rev Bras Neurol.* 2008;44(4):13–8.
- [95] Fleck MPA, Leal OF, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, et al. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). *Rev Bras Psiquiatr.* 1999;21(1):19–28.
- [96] Bromberg MB. Quality of Life in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2008;19:591–605.
- [97] Moris J, Perez D, McNoe B. The use of quality of life data in clinical practice. *Qual Life Res.* 1998;7:85–91.
- [98] Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinao I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev Bras Reumatol.* 1999;39(3):143–50.
- [99] Simmons Z, Felgoise S, Bremer B, et al. The ALSSQOL: balancing physical and nonophysical factors in assessing quality of life in ALS. *Neurology.* 2006;67:1659–64.
- [100] Chen AY, Frankowski R, Bishop-Leone J, et al. The development and validation of a dysphagia-specific quality-of-life questionnaire for patients with head and neck cancer: the M. D. Anderson dysphagia inventory. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:870–6.
- [101] Woisard V, Andrieux MP, Puech M. Validation of a self-assessment questionnaire for swallowing disorders (Deglutition Handicap Index). *Laryngol Otol Rhinol.* 2006;127:315–25.
- [102] Genden EM, Okay D, Stepp MT, et al. Comparison of functional and quality-of-life outcomes in patients with and without palatamaxillary reconstruction: a preliminary report. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:775–80.
- [103] Lovell SJ, Wong HB, Loh KS, Ngo RY, Wilson JA. Impact of dysphagia on quality-of-life in nasopharyngeal carcinoma. *Head Neck.* 2005;27:864–72.

- [104] Bandeira AK, Azevedo EH, Vartanian JG, Nishimoto IN, Kowalski LP, Carrara-de Angelis E. Quality of life related to swallowing after tongue cancer treatment. *Dysphagia*. 2008;23:183–92.
- [105] Greenblatt DY, Sippel R, Levenson G, Frydman J, Schaefer S. Thyroid resection improves perception of swallowing function in patients with thyroid. *World J Surg*. 2009;33:255–60.
- [106] Leow LP. The impact of dysphagia on quality of life in ageing and Parkinson's Disease as Measured by the Swallowing Quality of Life (SWAL-QOL) Questionnaire. *Dysphagia*. 2010;25:216–220.
- [107] Plowman-Prine EK, Sapienza CM, Okun MS, Pollock SL, Jacobson C, Wu SS, et al. The Relationship Between Quality of Life and Swallowing in Parkinson's Disease. *Movement Disorders*. 2009;24(9):1352–1358.
- [108] Schindler A, Ginocchio D, Bottari S, Merlo A, Banfi P, Corbo M. Dysphagia and Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). [abstract]. *Dysphagia*. 2010;25:395.
- [109] ADA. National Dysphagia Diet: Standardization for Optimal Care. National Dysphagia Diet Task Force. Chicago: The American Dietetic Association; 2002.
- [110] Barros APB, Portas JG, Queija DS, Lehn CN, Dedivitis RA. Autopercepção da desvantagem vocal (VHI) e qualidade de vida relacionada à deglutição (SWAL-QOL) de pacientes laringectomizados totais. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço*. 2007;36:32–7.
- [111] Crary MA, Mann GDC, Groher ME. Initial Psychometric Assessment of a Functional Oral Intake Scale for Dysphagia in Stroke Patients. *Arch Phys Med Rehabil*. 2005;86:1516–20.
- [112] Roman GC. Neuroepidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: clues to etiology and pathogenesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1996;61:131–7.
- [113] Mitchell JD, Gatrell AC, Al-Hamad A. Geographical epidemiology of residence of patients with motor neuron disease in Lancashire and south Cumbria. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65:842–7.
- [114] Zoccolella S, Beghi E, Palagano G, Fraddosio A, Guerra A, Samarelli V, et al. Analysis of survival and prognostic factors in amyotrophic lateral sclerosis: a population based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:33–37.

- [115] McCombe PA, Henderson RD. Effects of gender in Amyotrophic lateral sclerosis. *Gender Medicine*. 2010;7(6):557–67.
- [116] Haverkamp LJ, Appel V, Appel SH. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population. Validation of a scoring system and a model for survival prediction. *Brain*. 1995;118(3):707–19.
- [117] Argyriou AA, Polychronopoulos P, Parapetropoulos S, Ellui J, Andriopoulos I, Katsoulas G, et al. Clinical and epidemiological features of motor neuron disease in southwestern Greece. *Acta Neurol Scand*. 2005;111(2):108–13.
- [118] Cima V, Logroscino G, D’Ascenzo C, Palmieri A, Volpe M, Briani C, et al. Epidemiology of ALS in Padova district, Italy, from 1992 to 2005. *Eur J Neurol*. 2009;16(8):920–24.
- [119] Pellicer PL, González OA, Martínez CI, Lasaosa SS, Lázaro CP, Del Val LJJL, et al. Factores pronósticos y supervivencia en la enfermedad de neurona motora. *Neurología*. 2007;22(6):362–7.
- [120] Rodrigues G, Winck JC, Silveira F, Almeida J. Avaliação sociológica de doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica. *Rev Port Pneumol*. 2002;8(6):645–53.
- [121] Haddad S, Di Pierro MC. Aprendizagem de jovens e adultos: avaliação da década da educação para todos. *São Paulo em Perspectiva*. 2000;14(1):29–40.
- [122] Brooks BR. Natural history of ALS: Symptoms, strength, pulmonary function, and disability. *Neurology*. 1996;47(Suppl 2):S71–S82.
- [123] Hillel A, Dray T, Miller R, Yorkston K, Konikow NRN, Strande E, et al. Presentation of ALS to the otolaryngologist/head and neck surgeon: getting to the neurologist. *Neurology*. 1999;53(8 Suppl 5):S22–S25.
- [124] Bromberg M, Forshe D. Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers. *Neurology*. 2002;58:320–2.
- [125] Chio A, Gauthier A, Montuschi A, et al. A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75(11):1597–601.
- [126] Robbins RA, Simmons Z, Bremer BA, Walsh SM, Fischer S. Quality of life in ALS is maintained as physical function declines. *Neurology*. 2001;56:442–4.

- [127] Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Individual Quality of Life is not Correlated with Health-Related Quality of Life or Physical Function in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Palliative Med.* 2004;7(4):551–7.
- [128] Hetta J, Jansson I. Sleep in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 1997;244(Suppl 1):S7–S9.
- [129] Ekberg O, Hamdy S, Woisard V, Wuttge-Hannig A, Ortega P. Social and Psychological Burden of Dysphagia: Its impact on diagnosis and treatment. *Dysphagia.* 2002;17:139–46.
- [130] Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Patients' assessment of quality of life instruments: a randomized study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.* 2001;191:103–9.

Apêndice A

Protocolo de Qualidade de Vida em Disfagia - SWAL-QOL

PROTOCOLO DE QUALIDADE DE VIDA

Nome: _____ Data: _____

Instruções para completar os estudos da Qualidade de Vida em Disfagia

McHorney et al., 2002

Este 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.

Exemplo de como serão as questões neste protocolo.

1. No último mês, quantas vezes você sentiu os sintomas abaixo:

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um pouco	Nunca
Sentiu-se fraco	1	2	3	4	5

Obrigado por fazer parte deste estudo!

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. Agradecemos seu esforço em completar este questionário.

SWAL-QOL

1. Abaixo estão algumas questões gerais que podem ser mencionadas pelas pessoas com distúrbios de deglutição. No último mês, o quanto as questões a seguir têm sido verdadeiras para você? (circular um número em cada linha)

	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 da minha vida	1	2	3	4	5

2. Abaixo estão alguns aspectos da alimentação do dia-a-dia relatados pelos pacientes com distúrbios de deglutição. No último mês, o quanto essas questões têm sido verdadeiras para você? (circular um número em cada linha)

	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 as outras pessoas	1	2	3	4	5
Estou raramente com fome	1	2	3	4	5
Levo muito tempo para comer a minha refeição	1	2	3	4	5
Alimento-me sem sentir prazer	1	2	3	4	5

3. Abaixo estão alguns problemas físicos que as pessoas com distúrbios de deglutição podem apresentar. No último mês, qual a frequência que apresentou cada um destes problemas como resultado do seu problema de deglutição? (circular um número em cada linha)

	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
Enjoo	1	2	3	4	5
Dificuldade 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 para na garganta	1	2	3	4	5
A comida para 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 (circular um número em cada linha)

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

5. No último mês, qual a frequência que as alternativas abaixo sobre a comunicação aplicam-se a você devido a seu problema de deglutição? (circular um número em cada linha)

	Todas as vezes	Maior parte das vezes	Algumas vezes	Poucas vezes	Nenhuma vez
As pessoas têm dificuldade de 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 problemas de deglutição às vezes mencionam. No último mês, qual a frequência que apresentou cada uma dessas preocupações? (circular um número em cada linha)

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um pouco	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, o quanto as afirmativas a seguir têm sido verdadeiras devido ao seu problema de deglutição? (circular um número em cada linha)

	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 seguir: (circular um número em cada linha)

	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 a família e amigos tem mudado devido ao problema de deglutição	1	2	3	4	5

9. No último mês, quantas vezes você sentiu algum desses sintomas físicos? (circular um número em cada linha)

	Sempre	Muitas vezes	Algumas vezes	Um pouco	Nunca
Sente-se fraco?	1	2	3	4	5
Tem problema para dormir?	1	2	3	4	5
Sente-se cansado?	1	2	3	4	5
Tem problemas para dormir a noite toda?	1	2	3	4	5
Sente-se exausto?	1	2	3	4	5

10. Hoje, você recebe algum tipo de alimento (comida ou líquido) por sonda?

(1) Não (2) Sim

11. Circule a letra da opção abaixo que melhor descreve a consistência ou textura da comida que você vem se alimentando mais frequentemente nesta última semana.

(A) 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) Você está comendo alimentos macios, fáceis de mastigar como cozidos, frutas em conserva, legumes cozidos e sopas cremosas.

(C) Você está comendo alimentos mais pastosos, passados no liquidificador ou processador.

(D) A maior parte de sua alimentação tem sido via sonda, porém algumas vezes toma sorvete, pudim, purê de maçã e outras comidas prazerosas.

(E) Sua alimentação é toda por sonda.

12. Circule a letra da opção abaixo que melhor descreve a consistência dos líquidos que tem ingerido na última semana.

(A) Você ingere líquidos como água, leite, chá, suco e café.

(B) 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) 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) Você ingere líquidos bem engrossados, como o pudim. Este tipo de alimento fica na colher quando ela é virada.

(E) Você não ingere líquidos pela boca.

13. Você diria que a sua saúde é:

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

QUESTÕES GERAIS SOBRE VOCÊ

Quando é seu aniversário?

Qual a sua idade?

Seu sexo: (1) Masculino (2) Feminino

Qual é a 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 o seu estado civil?

(1) Nunca casou (2) Casado (3) Divorciado (4) Separado (5) Viúvo

Alguém te ajudou a responder essas questões?

(1) Não, respondi sozinho.

(2) Sim, alguém me ajudou a 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.

Obrigada por completar o estudo dos cuidados com a deglutição!

Apêndice B

Protocolo de Avaliação Clínica e Videoendoscópica da Deglutição (VED)



Protocolo de Avaliação Clínica e Videoendoscópica da Deglutição (VED)

Data da Avaliação: __/__/__

Paciente: _____

Registro: _____ DN: _____ Idade: _____

Endereço: _____

Tel: _____ Informante: _____

Aspectos da Linguagem: () alteração na produção da fala () alteração na organização da linguagem () CSA

Habilidades Linguísticas alteradas: () pragmático-discursivo () fonético-fonológico () sintático-semântico

HD: _____

HPQ: _____

Tempo de Doença: _____

Medicamentos: _____

Queixa atual: _____

Queixa de Deglutição: () Sim () Não

Tempo de Queixa da deglutição: _____

Hábitos Alimentares Progressos: _____

Recordatório Alimentar (24 hrs): _____

Peso Usual: _____ Peso Atual: _____ Altura: _____ IMC: $\text{Peso}/\text{altura}^2$: _____

Renda mensal Familiar: _____ N° integrantes família: _____

Estado Geral de Saúde:

Cardiopatias: () não () sim Especificar: _____

Pressão alta: () não () sim Especificar: _____

Infecções pulmonares: () não () sim Especificar: _____

Alterações gástricas: () não () sim Especificar: _____

Alterações bucais e dentição: () não () sim Especificar: _____

Desnutrição: () não () sim

Desidratação: () não () sim

Diabetes: () não () sim Especificar tipo: _____

Traqueostomia: () Presente () ausente

Cânula: () metal () plástico PVC () silicone () c/ Cuff () s/ cuff

SNE: () Presente () ausente

Queixas de deglutição

FASES DA DEGLUTIÇÃO							
FASE ANTECIPATÓRIA							
Prazer em se alimentar		S	N				
Apetite		S	N				
FASE ORAL				Freq.	Duração	FASE FARÍNGEA	Freq. Duração
Alimento escapa da boca		S	N			Refluxo nasal	S N
Dificuldade para mastigar		S	N			Tosse	S N
Alimento gruda no céu da boca		S	N			Engasgos	S N
Dificuldade para empurrar o alimento		S	N			Pigarro	S N
Restos de alimentos na CO		S	N			Sensação de alimento parado	S N
Líquido / saliva escapa da boca		S	N			Dificuldade para engolir	S N
Dor na cavidade oral		S	N			Dor para engolir	S N
Dor/dificuldade para deglutir saliva		S	N			Demora para engolir	S N
						Dor no peito	S N

Avaliação clínica indireta

Face	Mandíbula
Mobilidade (VII): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red Sensibilidade (V): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red	Mobilidade (V): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red Sensibilidade (V): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red Reflexo de mordida (V):()pres ()aus
Lábios	Língua
Mobilidade (VII): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red Sensibilidade (V): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red	Mobilidade (XII): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red Sensibilidade (V,IX): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red Gustação (VII, IX): ()pres ()aus ()red
Orofaringe	Laringe
Mobilidade (X): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red Voz hipersanal(X): ()pres ()aus Sensibilidade (IX, V): D ()pres ()aus ()red E ()pres ()aus ()red Reflexo de vômito - língua (IX): D ()pres ()aus E ()pres ()aus - palato (V): D ()pres ()aus E ()pres ()aus Prova de Gutzman: ()pres ()aus	Mobilidade (X): ()nl ()alt ()red Voz /a/: G R B A S I Voz (Fala): G R B A S I Voz Molhada: ()pres ()aus Elevação laríngea (X, IX): ()pres ()aus ()red Reflexo de tosse (X): ()pres ()aus Tosse (X): ()Eficiente ()Ineficiente
Ausculata Laríngea	
()nl ()alt	

Sinais de penetração/aspiração:

Alteração da coloração facial: _____

Alteração da frequência cardíaca: _____

Alteração da saturação O₂: _____

Manobras utilizadas: _____

APÊNDICE B. PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO CLÍNICA E VIDEOENDOSCÓPICA DA DEGLUTIÇÃO (VED)

118

Avaliação clínica direta

	Consistência																	
	Líquido					Néctar					Mel					Pastoso		Sólido
	3	3	7	7	LC	3	3	7	7	LC	3	3	7	7	LC	sob	sob	
Mastigação																		E IN
TOL																		
Número de deglutições																		
Escape Anterior																		
Escape Posterior																		
Restos de alimentos																		
Refluxo nasal																		
Tosse voluntária																		
Tosse reflexa																		
Tosse antes																		
Tosse durante																		
Tosse após																		
Voz molhada																		
Redução da elevação laríngea																		
Auscultação laríngea																		
Legenda: P = presente; A = ausente; nl = normal ; alt = alterado; LC = Liq Cont																		

Classificação da avaliação clínica

Silva (1999)		Estágio	Yorkston et al (2004) ELA
Deglutição Normal	Ausência de alteração nas fases oral e faríngea da deglutição	1	Sem Alteração
Disfagia Leve	Controle e transporte do bolo alimentar atrasado e lento, sem sinais de penetração laríngea na auscultação	2	Tempo de refeição aumentado, fadiga para mastigar, dificuldades no transporte do bolo, Presença de espasticidade de língua e flacidez faríngea. Redução da ingestão de líquido.
Disfagia Moderada	Controle e transporte do bolo alimentar atrasado e lento, com sinais de penetração laríngea e risco de aspiração	3	Mudança de consistência alimentar. Adição de molhos ou pela trituração e homogenização dos alimentos.
Disfagia Severa	Presença substancial e ausência ou falha completa do bolo alimentar	4	Indicação de sonda de alimentação com complementação de alimentos via oral.
		5	Suspensão completa da alimentação oral. Via alternativa exclusiva e controle das secreções.

Avaliação Videoendoscópica da Deglutição

1.Fossas Nasais

Septo: Centrado () desvio D () desvio E () irregularidades não obstrutivas ()

Mucosa: Pálida () edemaciada () úmida () atrofica ()

Cornetos: normotróficos () hipertróficos ()

2.Rinofaringe

Mucosa: Pálida () edemaciada () úmida () atrofica ()

Óstios tubários: livres () obstruídos ()

3.Esfíncter Velo-Faríngeo

Fonação: fechamento completo () fechamento incompleto () coronal () sagital () circular ()
circular-Passavant () insuficiente () incompetente ()

Deglutição: fechamento completo () fechamento incompleto () coronal () sagital () circular ()
circular-Passavant () insuficiente () incompetente ()

4.Hipofaringe (IX, X, XII)

Base de língua mobilidade: adequada () alterada ()

Parede posterior mobilidade: adequada () alterada ()

Valécula: normal () lesão () estase salivar ()

Epiglote: normal () ômega () lesão ()

Aritenóides: normal () hiperemia () edema ()

Região inter-aritenóidea: normal () hiperemia () edema ()

Recessos Piriformes: livres () obliterados () estase salivar D () E ()

Sensibilidade: normal () diminuída () ausente ()

Mucosa: normal () edemaciada () rugosidade () paquidermia ()

5.Laringe

Pregas Vocais: Móveis () Normais () Paresia D () E () Imobilidade () Arqueamento () Atrofia () Lesão () D () E ()

Pregas Vestibulares: Normais () Hiperconstricção () Assimetria Laríngea Sim () Não

Sensibilidade Laríngea ao estímulo mecânico:

Epiglote: normal () alterado ()

Pregas Vocais: normal () alterado ()

Subglote: normal () alterado ()

Prega ariepglótica: normal () alterado ()

Aspiração de Saliva: presente () ausente ()

6.Fechamento Glótico

Completo () Incompleto () Fenda triangular posterior () Fenda triangular médio-posterior ()

Fenda fusiforme anterior () Fenda fusiforme toda extensão () Fenda em ampulheta ()

Avaliação Videoendoscópica da Deglutição (VED)

CONSISTÊNCIA	Líquido					Líquido Engrossado										Pastoso		Sólido
	Líquido					Néctar					Mel					Pudim		Sólido
SEQUENCIA	3ml	3ml	7ml	7ml	LC	3ml	3ml	7ml	7ml	LC	3ml	3ml	7ml	7ml	LC	CS	CS	Bolacha
QUANTIDADE																		
Refluxo Nasal																		
Escape	Anterior																	
Dg faríngea	Iniciada em																	
Duração T.O.																		
Elevação Laríngea																		
Penetração	Alta	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N
	V. Laríngeo	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N
Aspiração																		
Reflexo Tosse		S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N
	Eficiente																	
	N. Eficient																	
Resíduos	Dorso Lg.																	
	Valécula																	
	S. P. D.																	
	S. P. E.																	
	P. P.																	
	E. E. S.																	
Nº Deglut.																		
Clareamento		S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N	S N
Alim. Orofar.																		T NT
Manobra																		
Efetividade M																		
Sensb. Laríngea	Estrutura estimulada: _____	Presente () Ausente () Reduzida ()																
	Estrutura estimulada: _____	Presente () Ausente () Reduzida ()																

S = Sim
 N = Não
 Ad = Adequado
 Au = Aumentado
 D = Diminuído
 P = Presente

As = Ausente
 R = Reduzido
 S.P.D. = Seio piriforme Direito
 S.P.E. = Seio Piriforme Esquerdo
 P.P. = Parede Posterior
 E.E.S. = Esfincter Esofágico Superior

T = Triturado
 NT = Não triturado
 CPB = Cabeça para baixo
 CPD = Cabeça para direita
 CPE = Cabeça para esquerda
 DM = Deglutição múltipla

DE = Deglutição com esforço
 SG = Supraglótica
 SSG = Super Supraglótica
 CID = Cabeça inclinada para direita
 CIE = Cabeça inclinada para esquerda
 M = Mendelson

Estase: 0 = Sem estase
 1 = Leve
 2 = Moderado
 3 = Severo
 C = Aderido a mucosa

**APÊNDICE B. PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO CLÍNICA E
VIDEOENDOSCÓPICA DA DEGLUTIÇÃO (VED)**

122

CLASSIFICAÇÃO DA AVALIAÇÃO VIDEOENDOSCÓPICA VED (MACEDO FILHO et al., 2000)	
Classificação	Sinais/Sintomas
Deglutição Normal (Grau 0)	Contenção oral normal, reflexos presentes, ausência de estase salivar, alimentar e aspiração, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo
Disfagia Leve (Grau 1)	Estase pós-deglutição pequena, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo, ausência de regurgitação nasal e penetração laríngea
Disfagia Moderada (Grau 2)	Estase salivar moderada, maior estase pós-deglutição, mais de três tentativas de propulsão do bolo, regurgitação nasal, redução da sensibilidade laríngea com penetração, porém sem aspiração laringo-traqueal
Disfagia Grave (Grau 3)	Grande estase salivar, piora acentuada de resíduos pós-deglutição, propulsão débil ou ausente, regurgitação nasal, aspiração traqueal

Functional Oral Intake Scale FOIS (Crary et al., 2005)	
Grau	Dieta
1	Sem alimentação por via oral
2	SNE com o mínimo de alimento ou líquido por via oral
3	Dieta Mista - SNE e via oral
4	Dieta via oral de uma consistência
5	Dieta via oral de múltiplas consistências e utilização de manobras
6	Dieta via oral de múltiplas consistências sem utilização de manobra, mas com limitações de consistências
7	Dieta via oral sem restrições

Conclusão: _____

Conduta:

- Consistências _____

- Manobras _____

- Exercícios/Frequência _____

Avaliador: _____

Apêndice C

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE

Nome do Projeto: Estudo da correlação entre diadococinesia fonoarticulatória e disfagia orofaríngea nas doenças de Parkinson, de Machado-Joseph e Esclerose Lateral Amiotrófica

Responsável pela condução da pesquisa: Lucia Figueiredo Mourão

Justificativa e objetivos: Estudar a correlação entre diadococinesia fonoarticulatória e disfagia orofaríngea em três doenças neurológicas de diferentes origens fisiopatológicas: doença de Parkinson, doença de Machado-Joseph e Esclerose Lateral Amiotrófica.

Descrição dos procedimentos a que o paciente será submetido: O Sr(a) será avaliado pelo médico neurologista e deverá ser submetido a exames clínicos de rotina, para verificar se está em condições estáveis da doença com relação aos sintomas e a medicação. Vai realizar uma entrevista com a fonoaudióloga responsável por esta pesquisa. Em seguida o Sr(a) realizará um exame médico com o otorrinolaringologista para avaliar sua garganta. Este exame será feito com um endoscópio colocado pelo nariz e serão oferecidos alimentos com sabor de limão em diferentes consistências: líquido, líquido engrossado, pastoso e sólido de coloração verde.

Transtornos ou riscos ao paciente: A avaliação endoscópica é um exame que não causa dor, no entanto pode gerar algum desconforto. Em virtude do Sr (a) poder apresentar alguma dificuldade para deglutir o Sr(a) poderá apresentar risco de aspirar o alimento que ingerir durante o exame. Caso isso aconteça, você será orientado a tossir e eliminar esse alimento.

Benefícios esperados: Com este estudo poderemos contribuir para o aprimoramento de técnicas para melhorar a comunicação e a deglutição de pacientes com Doença de Parkinson, de Machado-Joseph e Esclerose Lateral Amiotrófica.

Outras Informações: O Sr(a) poderá desistir de participar da pesquisa em qualquer momento, sem perder nada do tratamento que está recebendo. O Sr(a) poderá ter acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para o esclarecimento de eventuais dúvidas. O principal investigador é a fonoaudióloga Lucia Figueiredo Mourão, que poderá ser encontrada no CEPRE - Curso de Fonoaudiologia, no telefone 35218813.

É garantida a liberdade da retirada do consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem qualquer prejuízo no seu acompanhamento ambulatorial, nesta instituição.

Os dados obtidos serão usados somente para este estudo e sua identificação será mantida em absoluto sigilo. Isto é, seu nome ou qualquer dado que possa identificá-lo, não aparecerá em nenhuma hipótese.

Você poderá entrar em contato com a responsável, fonoaudióloga Lucia Figueiredo Mourão (19) 35218814, assim como com o Comitê de Ética (19) 35219083.

Nome do paciente:

Idade:

Endereço:

Número de registro no hospital:

Eu, _____ RG: _____ acredito ter sido suficientemente informado a respeito da pesquisa, cujos termos e procedimentos, foram lidos para mim. Eu discuti com a Fga. Lucia Figueiredo Mourão sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também, que minha participação é isenta de despesas e que tenho a garantia de acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes, durante o mesmo, sem penalidades, prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou meu atendimento nesse serviço. Autorizo a divulgação dos resultados da pesquisa no meio científico (congressos e revistas médicas), desde que o meu nome não seja divulgado.

Data: __/__/__

Assinatura: _____

Apêndice D

Distribuição das variáveis por sujeito

Tabela D.2: Distribuição do número de queixas de deglutição por sujeito

Sujeitos	F.O.	F.F.	F.O.+F.F
1	1	5	6
2	4	5	9
3	0	2	2
4	4	4	8
5	5	3	8
6	0	1	1
7	0	1	1
8	4	3	7
9	1	2	3
10	0	0	0
11	0	1	1
12	2	3	5
13	0	0	0
14	2	6	8
15	7	6	13
16	2	3	5
17	8	5	13

F.O. = Fase Oral

F.F. = Fase Faríngea

Tabela D.3: Distribuição das escalas por sujeito

Sujeito	Disfagia	Disartria	Yorkston et al Disartria	Yorkston et al Disfagia	Macedo Filho et al	FOIS
1	Sim	Sim	2	3	2	5
2	Sim	Sim	5	3	2	4
3	Não	Não	1	1	0	7
4	Não	Não	1	1	0	7
5	Sim	Sim	4	3	2	5
6	Sim	Não	1	2	1	6
7	Não	Não	1	1	0	7
8	Sim	Sim	3	3	2	5
9	Sim	Sim	3	2	1	5
10	Não	Não	1	1	0	7
11	Sim	Sim	2	2	1	5
12	Sim	Sim	3	3	2	5
13	Não	Sim	2	1	0	7
14	Sim	Sim	2	3	2	5
15	Sim	Sim	4	3	2	5
16	Sim	Sim	3	2	1	5
17	Sim	Sim	4	3	2	5

Tabela D.4: Distribuição dos domínios do SWAL-QOL por sujeito

Sujeito	Fardo	Desejo	Duração	Sintomas	Seleção	Comunicação	Medo	Saúde mental	Função social	Sono	Fadiga	Escore total
1	12,5	100	0	67,86	100	50	25	10	0	37,5	66,67	42,68
2	50	83,33	0	67,86	37,5	0	37,5	100	55	87,5	66,67	53,21
3	100	50	50	78,57	100	75	100	100	0	50	50	68,5
4	62,5	0	0	67,86	50	50	25	0	0	100	0	32,3
5	87,5	83,33	25	76,79	100	62,5	75	100	100	100	100	82,73
6	100	100	100	96,43	100	100	100	100	100	75	83,33	95,88
7	100	83,33	100	82,14	100	100	100	90	0	0	41,67	72,46
8	62,5	83,33	12,5	62,5	100	75	0	80	45	100	66,67	62,5
9	75	50	62,5	71,43	100	25	93,75	100	100	50	83,33	73,72
10	100	83,33	100	100	100	100	87,5	100	100	100	50	92,8
11	62,5	100	100	84,14	100	100	68,75	70	20	50	91,67	76,82
12	100	91,67	12,5	57,14	100	0	68,75	90	20	0	100	58,18
13	100	100	0	96,43	100	100	100	100	100	100	83,33	89,06
14	87,5	41,67	25	57,14	100	62,5	56,25	100	85	37,5	0	59,32
15	100	100	100	55,35	0	0	0	90	35	50	91,67	56,54
16	75	83,33	0	78,57	100	50	56,25	70	20	100	100	66,65
17	12,5	100	0	26,78	0	0	0	0	10	0	0	13,57

Tabela D.5: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Fardo

Respostas	n (%)
Lidar com meu problema de deglutição é muito difícil	8 (47,1%)
Meu problema de deglutição é a maior perturbação de minha vida	7 (41,2%)

Tabela D.6: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Desejo de se alimentar

Respostas	n (%)
Na maioria dos dias, sinto que tanto faz se como ou não	6 (35,2%)
Estou raramente com fome	6 (35,2%)
Alimento-me sem sentir prazer	5 (29,4%)

Tabela D.7: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Duração da alimentação

Respostas	n (%)
Levo mais tempo para comer do que as outras pessoas	12 (70,6%)
Levo muito tempo para comer a minha refeição	12 (70,6%)

Tabela D.8: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Frequência dos sintomas

Respostas	n (%)
Tosse	12 (70,6%)
Engasgo quando me alimento	11 (64,7%)
Engasgo com líquidos	10 (58,8%)
Apresento saliva grossa ou secreção	9 (52,9%)
Vômito	3 (17,6%)
Enjoo	3 (17,6%)
Dificuldade na mastigação	8 (47,1%)
Excesso de saliva ou secreção	7 (41,2%)
Pigarros	12 (70,6%)
A comida para na garganta	5 (29,4%)
A comida para na boca	7 (41,2%)
Bebida ou comida escorrem da boca	9 (52,9%)
Bebida ou comida saem pelo nariz	1 (5,9%)
Tosse para retirar o líquido ou a comida para fora da boca quando estes estão parados	9 (52,9%)

Tabela D.9: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Seleção dos alimentos

Respostas	n (%)
Saber o que eu posso ou não comer é um problema para mim	4 (23,5%)
É difícil achar alimentos que posso e gosto de comer	3 (17,6%)

Tabela D.10: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Comunicação

Respostas	n (%)
As pessoas têm dificuldade de me entender	12 (70,6%)
Tem sido difícil me comunicar claramente	11 (64,7%)

Tabela D.11: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Medo

Respostas	n (%)
Tenho medo de engasgar quando me alimento	8 (47,1%)
Preocupo-me em ter pneumonia	7 (41,2%)
Tenho medo de me engasgar com líquidos	10 (58,8%)
Saber quando vou engasgar é muito difícil	9 (52,9%)

Tabela D.12: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Saúde mental

Respostas	n (%)
Meu problema de deglutição me deprime	7 (41,2%)
Ter que tomar muito cuidado quando bebo ou como me aborrece	4 (23,5%)
Tenho estado desanimado com meu problema de deglutição	6 (35,2%)
Meu problema de deglutição me frustra	6 (35,2%)
Fico impaciente em lidar com meu problema de deglutição	6 (35,2%)

Tabela D.13: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Função social

Respostas	n (%)
Deixo de sair para comer devido ao meu problema de deglutição	12 (70,6%)
Meu problema de deglutição torna difícil ter uma vida social	9 (52,9%)
Meu trabalho ou minhas atividades de lazer mudaram pelo problema de deglutição	10 (58,8%)
Programas sociais e férias não me satisfazem devido ao problema de deglutição	10 (58,8%)
Meu papel com a família e amigos tem mudado devido ao problema de deglutição	8 (47,1%)

Tabela D.14: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Sono

Respostas	n (%)
Tem problema para dormir?	8 (47,1%)
Tem problemas para dormir a noite toda?	9 (52,9%)

Tabela D.15: Distribuição das respostas do SWAL-QOL, referente ao domínio Fadiga

Respostas	n (%)
Sente-se fraco?	8 (47,1%)
Sente-se cansado?	11 (64,7%)
Sente-se exausto?	6 (35,2%)
