

Karen Fontes Luchesi¹
Isabela Costa Silveira¹

Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso

Palliative care, amyotrophic lateral sclerosis, and swallowing: a case study

Descritores

Cuidados Paliativos
Deglutição
Esclerose Lateral Amiotrófica
Qualidade de Vida
Fonoaudiologia
Disfagia

Keywords

Palliative Care
Deglutition
Amyotrophic Lateral Sclerosis
Quality of Life
Speech, Language, and Hearing Sciences
Dysphagia

RESUMO

Tem-se por objetivo discutir aspectos da atuação fonoaudiológica em disfagia, voltada para os cuidados paliativos e a qualidade de vida em deglutição. Trata-se de um estudo de quatro casos com esclerose lateral amiotrófica (ELA) em acompanhamento fonoaudiológico. Foi aplicado o questionário de qualidade de vida em disfagia (SWAL-QOL), realizada entrevista estruturada, classificação da funcionalidade da deglutição pela *Funcional Oral Intake Scale* (FOIS), aplicação da escala de gravidade da ELA (EGELA), realizada videofluoroscopia da deglutição e classificação da severidade da disfagia pela *Dysphagia Outcome Severity Scale* (DOSS). Observou-se que os casos apresentavam tempo de doença entre 12 e 35 meses e possuíam o desejo de manter uma via oral de alimentação, mesmo que mínima, em caso de aceitação da via alternativa de alimentação. Quanto à severidade da disfagia, observada por meio do exame de videofluoroscopia e classificada pela DOSS, apresentavam desde deglutição funcional até disfagia leve a moderada. O impacto na qualidade de vida em deglutição foi mensurado entre discreto e severo. Nem todos apresentavam correspondência entre a severidade da disfagia e a qualidade de vida em deglutição, sendo observado impacto na qualidade de vida, mesmo nos casos com menor grau de disfagia. Os participantes relataram que se sentiriam desconfortáveis em caso de alimentação exclusiva por via alternativa e que a ingestão de alimentos por via oral, mesmo que mínima, apenas pelo prazer da alimentação, refletiria em sua qualidade de vida.

ABSTRACT

This study aims to discuss Speech-language pathology (SLP) therapy intervention in dysphagia with a focus on palliative care and quality of life. It is a case study conducted with four participants with amyotrophic lateral sclerosis undergoing SLP therapy outpatient follow-up. The Swallowing Quality of Life Questionnaire (SWAL-QOL) and a structured interview were applied to the participants, who also underwent Videofluoroscopic Swallowing Study (VFSS). Participants were classified according to the Functional Oral Intake Scale (FOIS), the Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale, translated and culturally adapted to Brazilian Portuguese (ALSSS), and the Dysphagia Outcome Severity Scale (DOSS). Four patients showed interest in maintaining oral food intake, even if minimal, in the event of tube feeding. Regarding severity of dysphagia, observed in the SVF, the participants presented DOSS classification ranging from functional deglutition to mild-to-moderate dysphagia. The impact on swallowing quality of life was between discrete and severe. Not all participants presented correlation between severity of dysphagia and SWAL-QOL level of impairment, with impact on the quality of life observed even in cases of mild dysphagia severity. Participants reported that they would feel uncomfortable in the event of exclusive tube feeding, and that the oral intake of food, even if minimal only for the pleasure of eating, would have a direct or indirect impact on their quality of life.

Endereço para correspondência:

Karen Fontes Luchesi
Departamento de Fonoaudiologia,
Centro de Ciências da Saúde – CCS,
Universidade Federal de Santa Catarina
– UFSC
Rua Delfino Conti, s/n, Campus
Universitário, Trindade, Florianópolis
(SC), Brasil, CEP: 88040-900.
E-mail: karen.luchesi@ufsc.br

Recebido em: Outubro 16, 2017

Aceito em: Março 06, 2018

Estudo realizado no Departamento de Fonoaudiologia, Universidade Federal de Santa Catarina – UFSC - Florianópolis (SC), Brasil

¹Departamento de Fonoaudiologia, Universidade Federal de Santa Catarina – UFSC – Florianópolis (SC), Brasil.

Fonte de financiamento: nada a declarar.

Conflito de interesses: nada a declarar.



Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

INTRODUÇÃO

A organização mundial da saúde define cuidado paliativo como aquele prestado a fim de promover a qualidade de vida de indivíduos que sofrem de doenças que ameaçam a vida, por meio da prevenção e do alívio do sofrimento físico, psicossocial e espiritual⁽¹⁾. Os cuidados paliativos empregam uma maneira de cuidar do processo de doença ou de morte sem que haja desrespeito à ética da vida ou o prolongamento desnecessário do sofrimento⁽²⁾.

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença progressiva que se caracteriza, principalmente, pela degeneração do neurônio motor superior e inferior. Observa-se incidência entre dois e 16 casos novos a cada 100.000 pessoas⁽³⁾. Seus principais sinais e sintomas são: fraqueza progressiva, atrofia muscular, fasciculações, câimbras musculares, espasticidade, disartria, disfagia, dispneia e labilidade emocional⁽⁴⁾.

Por ameaçar a vida, os indivíduos que sofrem de ELA devem ser cuidados desde o início, ou seja, a partir do diagnóstico da doença, por uma equipe multidisciplinar que objetive promover sua qualidade de vida. Sempre que presente, o alívio do sofrimento multidimensional deve ser o principal foco da equipe de cuidado.

A expectativa de vida na ELA ainda é objeto de estudo, é multifatorial e depende de fatores como apresentação clínica, taxa de progressão da doença, insuficiência respiratória precoce e estado nutricional⁽⁴⁾. No geral, os indivíduos acometidos apresentam expectativa de vida em torno de três a cinco anos, após o início dos sintomas⁽³⁾.

A disfagia é um dos sintomas mais frequentes na ELA, pois os núcleos motores dos pares cranianos IX, X, XI e XII e o trato corticobulbar sofrem degeneração progressiva, ocasionando diminuição de força e atrofia dos músculos responsáveis pela deglutição⁽⁵⁾.

A alteração da deglutição impacta diretamente a função de alimentação, que, além de uma necessidade biológica, é uma forma de interação social, bem-estar e prazer pessoal. Por isso, a indicação de via alternativa de alimentação exclusiva deve ser discutida com a equipe e com o paciente de modo exaustivo, com embasamento científico e psicossocial.

Conhecer a opinião e a vontade dos pacientes, quanto a sua forma de alimentação, poderá influenciar positivamente os cuidados do fonoaudiólogo e da equipe multiprofissional. Desse modo, visando à qualidade de vida dos pacientes, os profissionais da equipe poderão orientar a via de alimentação com menos malefícios e mais prazerosa, sempre que possível.

Com base no exposto, tem-se por objetivo discutir aspectos da atuação fonoaudiológica em disfagia, voltada para os cuidados paliativos e a qualidade de vida em deglutição de quatro indivíduos com ELA.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Procedimentos realizados

O presente estudo respeitou a Declaração de Helsinque e a Resolução 466/2012, sendo aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas com Seres Humanos da Universidade Federal de Santa Catarina sob parecer número 1.316.427.

Trata-se de um estudo de quatro casos com diagnóstico médico de ELA, em acompanhamento fonoaudiológico e neurológico ambulatorial em um hospital terciário.

Todos os participantes possuíam comunicação oral, compreensão preservada, alimentação por via oral exclusiva e concordaram com a participação na pesquisa assinando o termo de consentimento livre e esclarecido.

Foi realizada coleta de dados de prontuário, classificação da funcionalidade da deglutição pela *Funcional Oral Intake Scale (FOIS)*⁽⁶⁾, escala de gravidade da ELA (*EGELA*)⁽⁷⁾, exame de videofluoroscopia da deglutição, classificação da severidade da disfagia pela *Dysphagia Outcome and Severity Scale (DOSS)*⁽⁸⁾, questionário de qualidade de vida em disfagia (*SWAL-QOL*)⁽⁹⁾ e entrevista estruturada.

A entrevista objetivou compreender a importância da alimentação oral para o paciente e qual o desejo de manter uma ingestão oral, mesmo que mínima, em caso de optar pela alimentação por via alternativa em algum momento do processo de progressão da ELA. As entrevistas foram realizadas pelo pesquisador e compôs-se de questões abertas e de múltipla escolha, a saber: o que a alimentação representa para você? (opções de resposta: manutenção do corpo, socialização, prazer ou descrever outro); como é não conseguir comer algum tipo de alimento por ter dificuldade de engolir? (opções de resposta: aceitável, desagradável ou inaceitável); desejaria comer mesmo que a alimentação pela boca não fosse recomendada? (resposta livre com posterior orientação para descrever o sabor, a temperatura, a frequência da oferta de alimento e se desejaria algo específico).

Foi utilizada a versão traduzida e adaptada para o português brasileiro do questionário de qualidade de vida em disfagia (*SWAL-QOL*)⁽⁹⁾. Esse instrumento tem como objetivo avaliar o impacto das alterações de deglutição na qualidade de vida do indivíduo. É constituído de quarenta e quatro perguntas com respostas em escala tipo *likert*, separadas em onze domínios: deglutição como um fardo, desejo de se alimentar, duração da alimentação, frequência de sintomas, seleção de alimentos, comunicação, medo de se alimentar, saúde mental, social, sono e fadiga. A pontuação varia de zero a cem e quanto mais baixa, pior a qualidade de vida em deglutição. Para o presente estudo, a pontuação foi calculada por domínio e global. Para a pontuação global, foram consideradas como impacto severo as pontuações de 0 a 49; de 50 a 70, impacto moderado; e de 71 a 100, impacto discreto ou sem impacto.

Também foi utilizada a versão traduzida e adaptada para o português brasileiro da *Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale (ALSSS)*, a Escala de Gravidade na Esclerose Lateral Amiotrófica (*EGELA*)⁽⁷⁾. Trata-se de uma escala de gravidade da ELA, composta por quatro dimensões: extremidade inferior, extremidade superior, fala e deglutição. Cada uma pode ser mensurada de um a 10, sendo um a pior funcionalidade e 10 a melhor. Ao final, é feita a soma das pontuações das dimensões para o cálculo da pontuação total. Quanto mais próxima de 40 pontos, melhor a funcionalidade global. Para classificação na escala, foram considerados dados da avaliação neurológica, dados da avaliação fonoaudiológica e videofluoroscópica, e as queixas apresentadas pelos pacientes.

A fim de classificar a funcionalidade da deglutição dos participantes, foi aplicada a *Funcional Oral Intake Scale (FOIS)*⁽⁶⁾, que classifica o nível de ingestão oral em sete níveis. Para o presente estudo, foi adaptada conforme segue: Nível 1) nada via oral; Nível 2) dependente de alimentação por via alternativa com mínima oferta de alimentos por via oral; Nível 3) dependente de via alternativa de alimentação com ingestão oral constante

de alimentos ou líquidos; Nível 4) dieta por via oral total em apenas uma ou duas consistências (por exemplo, néctar e mel, mel e pudim); Nível 5) dieta por via oral total com múltiplas consistências, mas requerendo preparo especial ou compensações; Nível 6) dieta por via oral total com múltiplas consistências sem preparação especial, mas com limitações específicas de alimentos (por exemplo, fibras, grãos e hortaliças) e modificação de velocidade e volume se necessário; Nível 7) dieta por via oral total sem restrições.

O exame de videofluoroscopia da deglutição foi realizado por médico radiologista, técnico especializado e fonoaudiólogo. No exame, foram efetuadas três ofertas das consistências: líquida (em gole livre), mel e pudim (todas em colher de sopa) e sólido (em livre demanda). As consistências foram obtidas da seguinte forma: 30 ml de bário (BaSO₄) para 20 ml de água para líquido; 20 ml de bário para 15 ml de água e uma colher de sopa de espessante alimentar para pudim; um biscoito de

água e sal embebido em bário para a consistência sólida. Para a consistência mel, foi utilizado o próprio bário.

O alimento foi oferecido aos pacientes na seguinte sequência: líquido, mel, pudim e sólido. Os indivíduos foram colocados em posição sentada (lateral e anteroposterior), em cadeira especial, adaptando-se sua postura quando necessário. O exame foi realizado em aparelho seriógrafo telecomandado e gravado para posterior análise.

Para classificação, segundo a DOSS, os resultados do exame e a histórica clínica de cada caso foram analisados qualitativamente por consenso de dois fonoaudiólogos especialistas em disfagia.

CASO 1

Caso 1, sexo masculino, 50 anos. Iniciou com sintomas de desequilíbrio seguido por quedas há 18 meses. Posteriormente, percebeu sensação de “alimento parado na garganta”. Não referiu outras comorbidades (Tabela 1).

Tabela 1. Análise descritiva de aspectos clínicos e de qualidade de vida em deglutição de quatro casos com esclerose lateral amiotrófica

Variáveis	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4
Tempo de doença (meses)	18	24	12	35
Primeiros sintomas	Apendiculares (MMII)	Apendiculares (MMII)	Bulbares (fala e deglutição)	Apendiculares (MMII)
Limitações motoras	Mudanças observadas na marcha	Mudanças observadas na marcha	Fraqueza em MMSS	Caminhada com dispositivo mecânico (bengala)
Aspectos respiratórios	Dispneia (em uso de BIPAP noturno)	Nada digno de nota	Nada digno de nota	Nada digno de nota
Aspectos psicoemocionais	Diagnóstico médico de depressão	Diagnóstico médico de depressão	Choro fácil	Irritação e instabilidade emocional
Escala EGELA	34	34	30	33
Extremidades Inferiores	7	7	10	6
Extremidades Superiores	10	10	9	9
Fala	9	9	5	9
Deglutição	8	8	6	9
Outras comorbidades	Nega	HAS	Nega	HAS
Histórico familiar	Nega	Nega	Sim	Nega
Domínios do SWAL-QOL				
Deglutição como um Fardo	12	62	50	100
Desejo de se Alimentar	66	41	50	91
Duração da Alimentação	0	0	0	100
Frequência de Sintomas	51	66	66	91
Seleção de Alimentos	87	50	62	62
Comunicação	12	25	25	87
Medo de se Alimentar	69	81	6	94
Saúde Mental	25	100	50	90
Social	50	40	75	100
Sono	37	50	100	75
Fadiga	100	83	75	100
Grau Global do SWAL-QOL	Severo	Moderado	Moderado	Discreto
FOIS	5	7	5	6
Severidade da disfagia (DOSS)	Leve	Leve	Leve a moderada	Deglutição funcional
Alimentação representa	Socialização	Manutenção do corpo	Manutenção do corpo	Socialização
Ficar sem VO	Desagradável	Desagradável	Inaceitável	Desagradável
Sabor da VO	Salgado	Salgado	Salgado	Salgado
Temperatura da VO	Quente	Ambiente	Quente	Quente
Frequência da VO	4x/dia ou +	4x/dia ou +	2x/dia	3x/dia

Legenda: MMII = Membros Inferiores; MMSS = Membros Superiores; BIPAP = *Bilevel Positive Pressure Airway*; HAS = Hipertensão Arterial Sistêmica; EGELA = Escala de Gravidade da Esclerose Lateral Amiotrófica; SWAL-QOL = *Swallowing Quality of Life Questionnaire*; FOIS = *Funcional Oral Intake Scale*; DOSS = *Dysphagia Outcome Severity Scale*; VO = via oral de alimentação

No período em que foi realizada a pesquisa, utilizava medicamentos que poderiam causar boca seca (como efeito colateral), além de antidepressivo. Apresentou queixa de piora da dispneia e da disfagia.

Na videofluoroscopia da deglutição, observou-se disfagia orofaríngea leve⁽⁸⁾ com significativa presença de resíduos faríngeos, porém com ausência de penetração laríngea ou aspiração laringotraqueal. Encontrava-se no nível 5 da FOIS.

Na entrevista, referiu que a alimentação lhe representava uma forma de socialização e que a ausência de alimentação por via oral seria desagradável, porém não inaceitável. Relatou que desejaria colocar algum alimento na boca apenas por prazer, em caso de alimentação exclusiva por via alternativa. Demonstrou preferência por alimento salgado, quente e ofertado mais de quatro vezes ao dia.

De acordo com a pontuação global do SWAL-QOL, apresentou comprometimento severo da qualidade de vida em deglutição. A pontuação do questionário por domínios encontra-se na Tabela 1.

CASO 2

Caso 2, sexo masculino, 61 anos. Iniciou com fraqueza em membros inferiores há 24 meses e, nos últimos meses, percebeu dificuldade na fala. Referiu hipertensão e depressão (Tabela 1).

Na videofluoroscopia da deglutição, observou-se disfagia orofaríngea leve⁽⁸⁾ com presença de resíduos em cavidade oral e valécula após deglutição, porém com ausência de penetração laríngea ou aspiração laringotraqueal. Encontrava-se no nível 7 da FOIS.

Na entrevista, referiu que a alimentação lhe representava uma forma de manutenção do corpo e que a ausência de alimentação por via oral seria desagradável, porém não inaceitável. Relatou que desejaria colocar algum alimento na boca apenas por prazer, em caso de alimentação exclusiva por via alternativa. Demonstrou preferência por alimento salgado, em temperatura ambiente e ofertado mais de quatro vezes ao dia.

De acordo com a pontuação global do SWAL-QOL, apresentou comprometimento moderado da qualidade de vida em deglutição. A pontuação do questionário por domínios encontra-se na Tabela 1.

CASO 3

Caso 3, sexo feminino, 29 anos. Iniciou com dificuldade na fala e deglutição há 12 meses, com significativa limitação dos movimentos da língua. Mais recentemente, observou fraqueza em membros superiores. Na época da pesquisa, referiu melhora da disfagia com uso de bandagem terapêutica aplicada pelo fonoaudiólogo. Apresentou histórico da doença na família (Tabela 1).

Na videofluoroscopia da deglutição, observou-se disfagia orofaríngea leve a moderada⁽⁸⁾. Apresentou ausência de vedamento labial e escape extraoral. Lentidão e ineficiência dos movimentos de língua e mastigação. Houve presença de resíduos em cavidade oral, valécula e recessos piriformes após deglutição para todas as consistências ofertadas. Também pôde ser observada elevação

laríngea reduzida e um episódio de penetração laríngea durante a deglutição de líquido. Encontrava-se no nível 5 da FOIS.

Na entrevista, relatou que a alimentação lhe representava uma forma de manutenção do corpo e que a ausência de alimentação por via oral seria inaceitável. Referiu que desejaria colocar algum alimento na boca apenas por prazer, em caso de alimentação exclusiva por via alternativa. Demonstrou preferência por alimento salgado, quente e ofertado duas vezes ao dia. Não revelou opção por nenhum alimento específico.

De acordo com a pontuação global do SWAL-QOL, apresentou comprometimento moderado da qualidade de vida em deglutição (Tabela 1).

CASO 4

Caso 4, sexo masculino, 52 anos. Iniciou com fraqueza em membro inferior direito há 35 meses e, seis meses depois, percebeu dificuldade na fala. Referiu engasgos e quedas eventuais. Relatou hipertensão como comorbidade (Tabela 1).

No período próximo à participação da pesquisa, relatou aumento no número de quedas, irritação e instabilidade emocional.

Realizada a videofluoroscopia da deglutição, observou-se deglutição funcional⁽⁸⁾ com presença discreta de resíduos em cavidade oral, valécula e recessos piriformes após a deglutição, porém sem a presença de penetração laríngea ou aspiração laringotraqueal. Encontrava-se no nível 6 da escala FOIS.

Na entrevista, referiu que a alimentação lhe representava uma forma de socialização e que a ausência de alimentação por via oral seria desagradável, porém não inaceitável. Relatou que desejaria colocar algum alimento na boca apenas por prazer, em caso de alimentação exclusiva por via alternativa. Sua preferência também foi por alimento salgado e quente, ofertado três vezes ao dia.

De acordo com a pontuação global do SWAL-QOL, apresentou comprometimento discreto da qualidade de vida em deglutição (Tabela 1).

Apesar de ter sido discutido com os três primeiros casos, a possibilidade futura de inserção de via alternativa de alimentação, até o momento da pesquisa, não havia indicação para nenhum dos indivíduos.

DISCUSSÃO

A ELA é uma doença de rápida progressão e, ao longo do processo de degeneração, há inevitável comprometimento da alimentação por via oral. Ao se discutir cuidados paliativos e deglutição, entende-se ser necessário levar em conta formas de adaptação da deglutição, com o objetivo de manter o prazer da alimentação por via oral, com o máximo de segurança possível, mas principalmente, mantendo a qualidade de vida do indivíduo.

Concebe-se a qualidade de vida em deglutição como complexa e individualizada. Somente quando considerada a percepção do indivíduo sobre sua própria vida e sobre si mesmo, haverá chances de se estabelecer ações com impacto efetivamente positivo sobre ela.

Apesar de ainda não haver sido indicada via alternativa de alimentação para os casos em discussão, quase que invariavelmente

esta é recomendada em pacientes com ELA. A indicação de via alternativa de alimentação (geralmente gastrostomia) na ELA se deve inicialmente à desnutrição, desidratação e perda de peso. A perda de peso é algo comum e ocorre não somente pela disfagia, mas também pelo maior gasto energético causado pelas fasciculações musculares, hipermetabolismo e aumento do esforço respiratório. Além disso, a depressão, frequentemente associada, ocasiona diminuição do apetite e da ingestão de alimentos por via oral⁽¹⁰⁾.

Segundo o *Progas Study Group*⁽¹¹⁾, nos casos de ELA, quanto antes a gastrostomia (como via alternativa ou suplementar de alimentação) for realizada, maiores as chances de recuperação de peso e aumento de sobrevivência do indivíduo. No entanto, segundo o mesmo estudo, o efeito da gastrostomia na qualidade de vida dos pacientes pode não ser significativo. A qualidade de vida pode não estar, necessária ou absolutamente, associada com a ausência de fome ou com o total suprimento das necessidades calóricas e hídricas dos indivíduos com ELA.

Nos casos em discussão, não houve total correspondência entre a funcionalidade da deglutição e o índice de qualidade de vida em deglutição, sendo que tal observação diferiu de estudos sobre qualidade de vida em deglutição, com participantes que sofriam de disfagia por doenças não degenerativas^(12,13).

Observou-se que o Caso 1, mesmo com disfagia leve e FOIS 5, apresentou o pior índice de qualidade de vida em deglutição dos casos analisados. Já o Caso 3, no qual se constatou maior grau de disfagia e igual nível de ingestão, foi observado impacto moderado em sua qualidade de vida. Com igual impacto na qualidade de vida, o Caso 2 não apresentou o mesmo grau de comprometimento na funcionalidade da deglutição.

O caso 1 também obteve pontuação no SWAL-QOL consideravelmente reduzida, em relação aos outros participantes, nos domínios: deglutição como um fardo, comunicação, saúde mental, social e sono. Este caso já possuía diagnóstico de depressão e era o único com comprometimento respiratório significativo. Ainda que, com EGELA em nível próximo ao normal, os comprometimentos observados no SWAL-QOL e a dificuldade respiratória podem ter influenciado negativamente sua qualidade de vida em deglutição.

Na entrevista, esse mesmo participante relatou considerar a alimentação como uma forma de socialização, tendo apresentado pontuação reduzida no domínio social do SWAL-QOL. Nesse caso, observou-se também a influência da dificuldade de comunicação na qualidade de vida em deglutição, ainda que outras pessoas não notassem mudanças em sua fala.

O caso 4 foi o participante com qualidade de vida em deglutição e funcionalidade da deglutição, empiricamente, mais correlatas. Apresentou deglutição funcional, FOIS 6, e impacto discreto na qualidade de vida. O domínio do SWAL-QOL mais afetado nesse caso foi o de seleção de alimentos, no qual saber o que pode ou não comer, algumas vezes, foi um problema para ele.

O caso 2, mesmo considerando a alimentação apenas como uma forma de manutenção do corpo, gostaria de receber algum tipo de alimentação por via oral apenas por prazer, mais de quatro vezes ao dia. Ainda assim, apresentou a pontuação mais baixa no domínio desejo de se alimentar do SWAL-QOL, em relação aos demais casos. Uma vez que apresentou o diagnóstico

médico de depressão, é importante considerar o impacto desta comorbidade no apetite e no desejo de se alimentar⁽¹⁰⁾.

Apenas o caso 3 considerou inaceitável não poder se alimentar por via oral, definiu a alimentação apenas como forma de manutenção do corpo. Este caso foi o único que demonstrou alterações bulbares como primeiros sintomas e apresentou permeação das vias aéreas durante a avaliação instrumental da deglutição. Questiona-se se sua dificuldade de deglutição e frequentes engasgos o tenham levado à significação de alimentar-se apenas para manter o corpo.

Para este caso, o domínio medo de se alimentar do SWAL-QOL apresentou uma pontuação extremamente baixa, indicando o impacto deste aspecto em sua qualidade de vida. Referiu que perder a capacidade de se alimentar por via oral seria inaceitável e comprometeria ainda mais sua autonomia.

Mesmo não apresentando alteração na marcha e ainda poucos sintomas apendiculares, sua classificação na EGELA foi a mais baixa, o que expressa a magnitude do comprometimento bulbar em sua funcionalidade diária.

Este caso foi o único com diagnóstico de ELA familiar. Tradicionalmente, a ELA pode ser classificada como esporádica ou familiar. Os casos familiares representam 10% da taxa de incidência da doença e são mais associados ao início precoce dos sintomas⁽¹⁴⁾. Nos casos com histórico familiar, o sofrimento pode ser ainda maior, dado o fato de ter acompanhado um ente querido durante a progressão da doença, observando a concreta e total perda de funcionalidade. Deixar de se alimentar por via oral, por uma disfagia grave, acaba sendo um sinal do inevitável avanço da doença.

A concepção e a representação da alimentação foram um dos fatores que também influenciaram a qualidade de vida em deglutição. O alimento representa mais do que apenas o aspecto nutricional, especialmente, para indivíduos em cuidados paliativos. Trata-se de uma motivação para a convivência com a doença, demonstração de carinho, compaixão e, até mesmo, aceitação da morte⁽¹⁵⁾.

Os pacientes podem significar o alimento como uma fonte de energia para manter o corpo e permanecer no combate à doença. Mas também podem identificá-lo como uma fonte de frustração e ansiedade ou cuidado e preocupação dos profissionais da equipe para consigo. Por isso, para proporcionar qualidade de vida em cuidados paliativos, é necessário abordar o significado individual da alimentação⁽¹⁵⁾.

Tendo em vista que todos os participantes afirmaram desejar manter uma alimentação por via oral, ainda que mínima, por prazer, em caso de impossibilidade de alimentação por boca, devido a uma disfagia grave, por exemplo, ressalta-se a importância de levar em consideração o desejo dos pacientes e o impacto que a suspensão da ingestão por via oral pode acarretar em sua qualidade de vida.

Todos relataram preferir que o alimento ofertado estivesse em temperatura ambiente ou quente, o que se acredita estar relacionado à estação do ano (inverno) em que foi realizada a pesquisa. Ainda que haja evidências de que alimentos gelados e azedos são os mais indicados para desencadear a deglutição em casos neurológicos, para os pacientes em cuidados paliativos, sugere-se que a conduta fonoaudiológica também reflita o desejo

do indivíduo que, muitas vezes, terá uma pequena ingestão de alimentos por oral.

Frequentemente, as consequências dos processos curativos em pacientes com doenças avançadas e/ou terminais é o prolongamento do sofrimento por meio de intervenções e tratamentos que não geram benefícios substanciais para os pacientes⁽²⁾.

É imprescindível levar em consideração que o paciente não apresenta apenas um problema físico/biológico e, por isso, deve ser atendido com um olhar holístico, objetivando sobretudo sua qualidade de vida.

São poucos os estudos publicados sobre cuidados paliativos e deglutição em pacientes com doenças neurodegenerativas, principalmente sobre a atuação do fonoaudiólogo com esses pacientes. Por isso, ressalta-se a importância de estudos observacionais e experimentais sobre a atuação fonoaudiológica em cuidados paliativos e doenças neurodegenerativas.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os casos estudados conceberam a deglutição como forma de socialização ou manutenção do corpo. Apresentaram desde deglutição funcional até disfagia leve a moderada, com impacto na qualidade de vida de deglutição de discreto a moderado. Não houve correspondência entre a severidade da disfagia e a qualidade de vida em deglutição em todos os casos, sendo observado maior impacto na qualidade de vida, mesmo em casos com menor grau de disfagia. Observou-se que outros fatores estiveram intrinsecamente associados à qualidade de vida em deglutição, que não apenas sua funcionalidade.

Destaca-se a importância de conhecer o desejo dos pacientes quanto a sua alimentação e o significado que atribuem a ela, para que a atuação fonoaudiológica possa contribuir de fato para a qualidade de vida do indivíduo. Acredita-se que quando consideradas as manifestações multidimensionais da ELA, a busca pela qualidade de vida a partir dos princípios dos cuidados paliativos e da alimentação prazerosa poderá refletir positivamente ao longo do progresso da doença.

REFERÊNCIAS

1. WHO: World Health Organization. WHO definition of palliative care [Internet]. Geneva: WHO; 2007 [citado em 2017 Jun 04]. Disponível em: <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
2. Floriani CA, Schramm FR. Palliative care: interfaces, conflicts and necessities. *Cien Saude Colet*. 2008;13(2, Suppl 2):2123-32. <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-81232008000900017>. PMID:19039396.
3. Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chiò A, Mitchell D, Swingler RJ, et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010;81(4):385-90. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.2009.183525>. PMID:19710046.
4. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*. 2011;377(9769):942-55. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(10\)61156-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(10)61156-7). PMID:21296405.
5. Fattori B, Grosso M, Bongioanni P, Nacci A, Cristofani R, AlSharif A, et al. Assessment of swallowing by oropharyngo-esophageal scintigraphy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*. 2006;21(4):280-6. <http://dx.doi.org/10.1007/s00455-006-9052-5>. PMID:17221290.
6. Cray 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(8):1516-20. <http://dx.doi.org/10.1016/j.apmr.2004.11.049>. PMID:16084801.
7. Lima NMFV, Guerra CC, Teixeira LC, Silva LBC, Sordi M, Mourão L, et al. Tradução e validação da versão brasileira da escala de gravidade na esclerose lateral amiotrófica (Egela). *Fisioter Pesqui*. 2009;16(4):316-22. <http://dx.doi.org/10.1590/S1809-29502009000400006>.
8. O'Neil KH, Purdy M, Falk J, Gallo L. The dysphagia outcome and severity scale. *Dysphagia*. 1999;14(3):139-45. <http://dx.doi.org/10.1007/PL00009595>. PMID:10341109.
9. Portas JG. Validação para a língua portuguesa-brasileira dos questionários: qualidade de vida em disfagia (Swal-qol) e satisfação do paciente e qualidade do cuidado no tratamento da disfagia (Swal-care) [dissertação]. São Paulo: Programa de Pós-graduação da CAPES, Fundação Antônio Prudente; 2009.
10. Bouteloup C, Desport JC, Clavelou P, Guy N, Derumeaux-Burel H, Ferrier A, et al. Hypermetabolism in ALS patients: an early and persistent phenomenon. *J Neurol*. 2009;256(8):1236-42. <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-009-5100-z>. PMID:19306035.
11. Progas Study Group. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *Lancet Neurol*. 2015;14(7):702-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(15\)00104-0](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(15)00104-0). PMID:26027943.
12. Hong DG, Yoo DH. A comparison of the swallowing function and quality of life by oral intake level in stroke patients with dysphagia. *J Phys Ther Sci*. 2017;29(9):1552-4. <http://dx.doi.org/10.1589/jpts.29.1552>. PMID:28931986.
13. Colpaert C, Vanderveken OM, Wouters K, Van de Heyning P, Van Laer C. Changes in swallowing-related quality of life after endoscopic treatment for Zenker's diverticulum using SWAL-QOL Questionnaire. *Dysphagia*. 2017;32(3):339-44. <http://dx.doi.org/10.1007/s00455-017-9782-6>. PMID:28275907.
14. Boylan K. Familial amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin*. 2015;33(4):807-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ncl.2015.07.001>. PMID:26515623.
15. Muir CI, Linklater GT. A qualitative analysis of the nutritional requirements of palliative care patients. *J Hum Nutr Diet*. 2011;24(5):470-8. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-277X.2011.01182.x>. PMID:21733142.

Contribuições dos autores

KFL contribuiu com concepção do estudo, análise e interpretação dos dados, escrita e revisão do manuscrito; ICS contribuiu com a coleta e análise dos dados e escrita do manuscrito.