

UNIVERSIDADE VILA VELHA

**ELABORAÇÃO DO E-BOOK - ATUAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA EM
CUIDADOS PALIATIVOS: ORIENTAÇÃO A FAMILIARES E PACIENTES
COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)**

**VILA VELHA - ES
2024**

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	5
2. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	6
3. MATERIAL E MÉTODO	11
4. RESULTADOS	12
5. DISCUSSÃO	17
6. CONCLUSÃO	19
7. REFERÊNCIAS	20
8. AGRADECIMENTOS	23

ELABORAÇÃO DO E-BOOK - ATUAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA EM CUIDADOS PALIATIVOS: ORIENTAÇÃO A FAMILIARES E PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Ellys Martins Rodrigues*

Lorraine dos Santos Vieira Barbosa**

Thays Thimotheo de França Cardoso***

Rafaela Carolina Lopez Silva****

RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença progressiva e degenerativa que afeta o sistema nervoso, paralisando as funções musculares. Não possui cura e, com o seu avanço, compromete a respiração, a deglutição e a função motora do indivíduo acometido. A doença é caracterizada pela perda gradativa dos neurônios responsáveis pela transmissão dos impulsos nervosos do cérebro e da medula espinhal para os músculos. Este trabalho teve como objetivo a elaboração de um e-book informativo com o intuito de abordar a atuação fonoaudiológica na Esclerose Lateral Amiotrófica e descrevê-la ao longo das fases da doença, na vida do paciente. A metodologia utilizada consistiu na busca por artigos publicados entre os anos de 2000 e 2024 nas plataformas *Scielo* e *Pubmed*, para a elaboração do e-book “Atuação Fonoaudiológica em Cuidados Paliativos: Orientações a Familiares e Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)”, desenvolvido na versão gratuita do *Canva*, com o uso de imagens criadas especificamente para este trabalho. O resultado foi o e-book, destinado a familiares e pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, contendo 22 páginas, divididas em sete capítulos. Conclui-se que a criação do e-book, com uma linguagem clara e acessível, pode ser um material útil para familiares e pacientes com ELA, uma vez que aborda a doença e a atuação fonoaudiológica durante o seu curso.

Palavra chave: Esclerose Lateral Amiotrófica, deglutição, Fonoaudiologia, comunicação

*Estudante do 7º período do Curso de Fonoaudiologia da Universidade Vila Velha. e-mail: ellysmartinsr@gmail.com

**Estudante do 7º período do Curso de Fonoaudiologia da Universidade Vila Velha. e-mail: lorrainevieirabarbosa09@gmail.com

***Estudante do 8º período do Curso de Fonoaudiologia da Universidade Vila Velha. e-mail: thaysthimotheo@gmail.com

****Professora da Universidade Vila Velha. Mestre em Fonoaudiologia pela PUC -SP. Especialista em Audiologia pelo CFFa. Fonoaudióloga e Pedagoga pela Universidade de Alfenas. e-mail: rafaela.silva@uvv.br

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive, degenerative disease that affects the nervous system, paralyzing muscle function. It has no cure and its progression compromises breathing, swallowing and motor function. The disease is characterized by the gradual loss of neurons responsible for transmitting nerve impulses from the brain and spinal cord to the muscles. The aim of this study was to create an informative e-book to address speech therapy in amyotrophic lateral sclerosis and to describe it during the stages of the disease throughout the patient's life. The methodology used was a search for articles published between 2000 and 2024, on the SCIELO and PUBMED platforms, to create the e-book "Speech Therapy in Palliative Care: Guidelines for family members and patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)" which was developed in the free Canva version and using images designed specifically for this work. The result was a 22-page e-book for family members and patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis, divided into 7 chapters. It is concluded that the creation of the e-book with clear language could be useful material for family members and patients with ALS, since it presents the disease and speech therapy in ALS.

Key word: amyotrophic lateral sclerosis, swallowing, speech therapy, communication

1. INTRODUÇÃO

Bali e Miller (2013) relatam que a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurológica progressiva e degenerativa que afeta o sistema nervoso, levando à paralisia muscular. Não há cura para essa condição, e seu avanço compromete funções vitais, como a respiração, a deglutição e os movimentos motores do indivíduo. A ELA provoca uma degeneração específica dos motoneurônios, células responsáveis pela transmissão de impulsos nervosos do cérebro e da medula espinhal para os músculos. Embora a causa exata dessa degeneração ainda seja desconhecida, a doença se caracteriza pela perda gradual desses neurônios, o que resulta na perda progressiva da capacidade motora.

Com a evolução rápida e uma significativa redução da qualidade de vida dos pacientes, a ELA resulta em fraqueza muscular, paralisia e, eventualmente, na perda da capacidade de falar, engolir e respirar. Diante da natureza progressiva da doença e da inexistência de cura, os cuidados paliativos emergem como uma abordagem fundamental no manejo da ELA, com foco na melhoria da qualidade de vida, controle dos sintomas e suporte psicossocial. À medida que a informação se propaga, torna-se mais fácil para os familiares compreenderem a importância do cuidado paliativo, que visa promover o bem-estar do paciente em todas as fases da doença. O cuidado paliativo envolve um conjunto de práticas de saúde realizadas por uma equipe multiprofissional, que inclui, entre outros, o fonoaudiólogo (BALI e MILLER, 2013)

Pereira et al. (2024) afirmam que a Fonoaudiologia é uma ciência da área da saúde que se dedica à prevenção, diagnóstico e tratamento de distúrbios relacionados à fala, deglutição, audição, voz, respiração e outras funções comunicativas. Seu objetivo é promover a comunicação humana de maneira eficaz e funcional. Por meio de avaliações específicas, o fonoaudiólogo tem a responsabilidade de diagnosticar as condições clínicas, orientar os pacientes e realizar intervenções terapêuticas, comumente chamadas de fonoterapia, visando à reabilitação e ao aprimoramento das funções comunicativas e de deglutição.

Dentro desse contexto, a Fonoaudiologia desempenha um papel fundamental no manejo da ELA, uma vez que a doença afeta diretamente funções essenciais, como a fala, a deglutição e a respiração. O fonoaudiólogo atua para minimizar os sintomas, visando melhorar a comunicação e garantir a segurança alimentar dos pacientes, além de fornecer estratégias para o manejo das alterações respiratórias associadas à progressão da doença. A integração da Fonoaudiologia nos cuidados paliativos é crucial, pois contribui para a manutenção da qualidade de vida do paciente, promovendo sua dignidade e minimizando os impactos das complicações decorrentes da doença. Essa abordagem integrada busca oferecer um suporte contínuo e personalizado, fundamental para o bem-estar dos pacientes em todas as fases da doença.

Considerando a complexidade da doença, este trabalho teve como objetivo a elaboração de um e-book informativo para familiares e pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica, descrevendo a atuação da Fonoaudiologia na comunicação, deglutição e respiração.

2. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

2.1. Esclerose Lateral Amiotrófica

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença rara, progressiva, degenerativa e ainda sem cura, caracterizada pela perda da função motora, bem como pela dificuldade de respirar, falar e engolir. A degeneração dos motoneurônios superiores e inferiores leva à perda progressiva da capacidade motora do paciente e à manifestação de diversos sintomas (BENATAR, TURNER, WUU, 2023).

Goutman et al. (2022) declaram que diagnosticar é considerado um desafio, porque o diagnóstico é baseado no histórico clínico relatado pelo paciente e confirmado por meio de exame. Além disso, o tempo entre o surgimento dos primeiros sintomas e o diagnóstico pode variar de 10 a 16 meses, o que contribui para o atraso no reconhecimento da doença. Para alcançar um prognóstico melhor, considerando que o atual ainda está aquém do ideal, é necessário levar em conta a intervenção terapêutica precoce e a abordagem multidisciplinar, além de pesquisas contínuas que possam fornecer tratamentos mais eficazes e melhorar a qualidade de vida dos pacientes com ELA.

Segundo os estudos de Riancho et al., (2019) os motoneurônios superiores, localizados no córtex motor, são responsáveis por transmitir os sinais nervosos do cérebro para a medula espinhal. A afetação dos motoneurônios superiores provoca fraqueza muscular, espasticidade (aumento do tônus muscular e resistência ao movimento passivo) e reflexos anormais, como o reflexo de Babinski. O comprometimento dessas células nervosas interfere na capacidade do paciente de iniciar e controlar os movimentos voluntários, o que pode levar à paralisia progressiva.

Conforme discutido pelos mesmos autores, os motoneurônios inferiores, localizados na medula espinhal e na região do tronco cerebral, são responsáveis por conduzir os impulsos nervosos da medula espinhal para os músculos. A afetação dos motoneurônios inferiores resulta em atrofia muscular, fasciculações (movimentos involuntários e visíveis dos músculos) e hipotonia. Como esses neurônios são os responsáveis pela ativação direta dos músculos, sua degeneração causa paralisia flácida, além de dificuldades motoras mais pronunciadas.

De acordo com Castro-Rodriguez et al. (2021) o fato de envolver tanto os motoneurônios superiores quanto os inferiores explica a complexidade e a gravidade da doença, já que a perda de função se dá em várias áreas do corpo, impactando de maneira significativa a vida do paciente.

Castro-Rodriguez et al. (2021) reitera em seus estudos que na ELA, surgem inicialmente sinais discretos, como câibras e fasciculações, que se tornam a queixa principal. Com o passar do tempo, esses sintomas tendem a piorar, principalmente devido à dificuldade no diagnóstico médico e ao pouco conhecimento sobre a doença, especialmente entre os profissionais da saúde (HANDY et al., 2011). As afetações nos motoneurônios superiores e inferiores, combinadas, explicam a sintomatologia da ELA, que inclui fraqueza muscular, perda de movimentos voluntários, dificuldades respiratórias, disartria, disfagia, entre outros sintomas progressivos.

A ELA exige cuidados e tratamentos específicos, realizados por uma equipe multidisciplinar composta por fonoaudiólogos, fisioterapeutas (motor e respiratório), psicólogos, nutricionistas, terapeutas ocupacionais, neurologistas e pneumologistas, além do acompanhante, seja ele familiar, enfermeiro ou técnico de enfermagem, que esteja presente para fornecer os cuidados necessários ao paciente (CASTRO-RODRIGUEZ et al., 2021).

2.2. Tratamento Medicamentoso

No mercado, há poucos fármacos disponíveis para alterar o curso da ELA, embora existam diversos tratamentos medicamentosos prescritos para o alívio dos sintomas da doença, como câibras, espasticidade, ansiedade, depressão, insônia, sialorréia, fasciculações, escaras, cólicas, dor e prisão de ventre (XIAOJIAO et al., 2021).

De acordo com Dorst, Ludolfo, Huebers (2017) o Riluzol é o medicamento disponível modificador da doença. Ele oferece benefícios clínicos no estágio inicial da doença, reduzindo a progressão e prolongando a sobrevida do paciente. A droga pode ser obtida gratuitamente pelo Sistema Único de Saúde (SUS) e atua prevenindo a lesão das células nervosas, inibindo a liberação de glutamato, o que, por sua vez, bloqueia os canais de sódio.

2.3. Tratamento Multidisciplinar

O tratamento multidisciplinar deve ser realizado exclusivamente por profissionais capacitados em doenças neuromusculares, capazes de otimizar a prestação de cuidados e promover a qualidade de vida do paciente. É durante a reabilitação que as funções motoras do paciente são maximizadas, permitindo o atendimento de cada demanda multifacetada. O tratamento deve ser iniciado no primeiro estágio da doença, com orientações sobre as futuras necessidades do paciente. As estratégias utilizadas devem ser constantemente reavaliadas, a fim de adaptá-las conforme a evolução do quadro clínico. Desenvolver um vínculo entre paciente e terapeuta, independentemente da área, é essencial para garantir uma interação eficaz e sanar eventuais dúvidas (MAJMUDAR, WU, PAGANONI, 2014).

2.4. Cuidados Paliativos

A expressão "cuidados paliativos" deriva do termo latino *pallium*, que se traduz como um manto ou proteção, e se refere à redução do sofrimento de pacientes cujas condições já não têm mais possibilidade de recuperação.

As abordagens terapêuticas para pacientes com doenças neurodegenerativas progressivas, como a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), são limitadas, o que torna essencial o atendimento multidisciplinar e a implementação de cuidados paliativos. Os sintomas da ELA afetam diretamente as funções básicas do corpo, e, com o avanço da doença, a insuficiência respiratória torna-se a principal causa de óbito entre os pacientes. O tratamento visa o controle dos sintomas e a promoção do conforto, o que pode resultar em uma sobrevida média de dois a quatro anos. No entanto, para pacientes com uma progressão mais lenta da doença, a expectativa de vida pode ultrapassar uma década. Em relação ao tratamento desses pacientes, é fundamental a intervenção precoce. Esse cuidado abrange o alívio dos sintomas, apoio psicossocial e, sobretudo, o incentivo à participação ativa do paciente na tomada de decisões sobre sua própria vida e tratamento. A implementação de um atendimento paliativo adequado permite que o paciente, juntamente com sua família e equipe de profissionais de saúde, tome decisões informadas e que respeitem seus desejos e necessidades durante o curso da doença. (GOUVEIA et al, 2023)

Receber o diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) representa um desafio significativo, frequentemente associado a traumas emocionais tanto para os pacientes quanto para seus familiares. Após o diagnóstico, a pessoa com ELA se torna progressivamente mais dependente de cuidadores devido à rápida evolução da doença, o que acarreta uma carga substancial para aqueles que assumem esse papel. O cuidador, além de lidar com os aspectos financeiros do cuidado, enfrenta um profundo impacto emocional, pois sua dedicação ao

paciente muitas vezes resulta em negligência dos cuidados próprios. Essa sobrecarga pode afetar a saúde mental e física do cuidador, evidenciando a necessidade de uma abordagem integral que inclua também suporte para quem cuida. Os cuidados paliativos desempenham um papel crucial, desde o diagnóstico e ao longo de todo o processo da doença, beneficiando tanto os pacientes quanto seus cuidadores. Seu objetivo é melhorar a qualidade de vida, aliviar sintomas e fornecer suporte psicossocial. Na literatura, Gillespie, Przybylak-Brouillard, Watt (2021) destacam que a troca contínua de informações entre clínicos especializados em cuidados paliativos, pacientes e cuidadores é essencial para o sucesso do manejo da ELA. Essa comunicação eficaz é vital para garantir que as necessidades de todos os envolvidos sejam atendidas de maneira apropriada e que as decisões sobre o cuidado sejam tomadas de forma colaborativa, respeitando as preferências do paciente e oferecendo o suporte necessário ao cuidador.

Mesmo não havendo tratamento curativo atualmente, o tratamento sintomático e os cuidados paliativos tornam-se essenciais no manejo dos pacientes com ELA (MATHIS et al., 2017).

2.5. Atuação Fonoaudiológica na Esclerose Lateral Amiotrófica em pacientes em Cuidados Paliativos

O fonoaudiólogo é um membro fundamental da equipe multidisciplinar e atua no tratamento da disfagia, da disartria, da respiração e comunicação, auxiliando na adaptação do paciente em cada fase da doença.

Segundo Castro-Rodriguez et al (2021) a intervenção fonoaudiológica deve ser iniciada logo no início dos sintomas da doença, visto que cerca de 33% dos casos são de origem bulbar, afetando a voz, a fala e a deglutição. A precocidade do tratamento é de extrema importância, pois a manutenção ativa da musculatura orofaringolaríngea e cervical previne a atrofia por desuso e permite a investigação contínua das funções afetadas.

A expectativa de vida na ELA continua sendo objeto de estudo, mas a estimativa é de três a cinco anos após a apresentação inicial dos sintomas (LUCHESE, SILVEIRA, 2018).

2.5.1. Disfagia

A deglutição é um processo complexo que envolve o bolo alimentar desde a fase oral, passando pela fase faríngea até a fase esofágica. A manifestação da disfagia pode se manifestar por sintomas como tosse e engasgos durante ou após as refeições, o que pode indicar risco de pneumonia por aspiração, especialmente quando combinado com outros sintomas (TRIGGS, PANDOLFINO, 2019). Na Esclerose Lateral Amiotrófica, a sialorréia e a disfagia frequentemente estão associadas, uma vez que há incoordenação dos músculos e nervos responsáveis pelo processo de deglutição. A importância da avaliação da deglutição é garantir a proteção das vias aéreas, dado que elas compartilham características anatômicas. (BOGDAN, SUSANNE PETRI, 2024)

Segundo os mesmos autores, a disfagia pode impactar negativamente a saúde do paciente, levando à perda de peso e desidratação, além de ser um dos principais sintomas da progressão da doença. Devido ao risco de morte associado a disfagia, o tratamento é essencial e envolve diversas abordagens, como orientações sobre técnicas e posturas para a deglutição. Embora os riscos típicos da doença para o progresso da disfagia ainda não sejam completamente compreendidos, os profissionais responsáveis pela avaliação e tratamento da disfagia enfrentam grandes desafios.

O diagnóstico precoce da disfagia amplia as opções terapêuticas, visando à segurança e eficácia da deglutição. É importante que fonoaudiólogos estejam atentos a sinais de disfagia, predisfagia ou qualquer sinal de função debilitada de deglutição para que seja possível realizar a avaliação e adaptar a consistência da dieta, garantindo a segurança do paciente, caso concorde com as mudanças. Essas mudanças na consistência alimentar tornam-se crucial para prevenir a aspiração e minimizar os riscos associados, facilitando a deglutição e tornando o processo mais seguro e confortável para o paciente, ao mesmo tempo que promovem a ingestão adequada de nutrientes. Portanto, Triggs e Pandolfino (2019) afirmam que o monitoramento da avaliação da função de deglutição deve ser uma prioridade, a fim de garantir que as adaptações alimentares sejam feitas de forma segura e eficaz.

Conforme discutido por AMARAL et al., (2015) a modificação da consistência da dieta é uma estratégia comum no tratamento da disfagia. Certos alimentos e líquidos, como a água, podem representar risco devido ao seu potencial de causar escape prematuro para a faringe, aumentando o risco de aspiração. Para garantir uma alimentação segura, é frequentemente necessário ajustar a consistência dos alimentos de acordo com a capacidade de deglutição do paciente. Alimentos viscosos e sólidos, por exemplo, exigem maior força para a propulsão e podem ser mais difíceis de manejar para indivíduos com disfagia.

Nesse contexto, o fonoaudiólogo desempenha um papel crucial, orientando os pacientes sobre como modificar a consistência da dieta de acordo com suas necessidades específicas. Para facilitar esse processo, existem produtos industrializados, como espessantes, que ajudam na preparação dos alimentos, tornando-os mais seguros para a deglutição. A padronização das consistências alimentares é essencial, pois permite uma comunicação clara entre os profissionais de saúde, incluindo fonoaudiólogos, nutricionistas, cuidadores e até a indústria alimentícia. A comunicação eficaz entre esses profissionais, especialmente entre o fonoaudiólogo e o nutricionista, é fundamental para garantir que as modificações alimentares atendam às necessidades nutricionais e de segurança de cada paciente (AMARAL et al., 2015).

De acordo com Machado e colaboradores (2019) a iniciativa global de padronização de consistências alimentares de acordo com a *International Dysphagia Diet Standardization Initiative* (IDDSI), segue os seguintes níveis de consistência:

- Nível 0: Fino (líquidos);
- Nível 1: Ligeiramente espesso (líquido semi-espessado);
- Nível 2: Levemente espessado (líquido espessado);
- Nível 3: Moderadamente espesso (mel);
- Nível 4: Extremamente espessado (pastoso)

2.5.2. Disartria

A disartria é caracterizada por alterações na fala causadas por distúrbios neurológicos. A ELA é fortemente associada a alterações musculares, desenvolvendo dois padrões de disartria: a espástica e a flácida, que afetam a compreensão da fala. Essas alterações interferem na comunicação do paciente, afetando também o bem-estar emocional, causando ansiedade, medo e tristeza. Características comuns da disartria na ELA incluem hipernasalidade acentuada, imprecisão articulatória e fala lenta, que impactam a inteligibilidade da fala (LEITE-NETO, FRANÇA-JUNIOR, CHUN, 2021).

A fala é produzida pela modulação do ar proveniente dos pulmões, passando pelas pregas vocais, gerando a voz fundamental. Na disartria espástica, o tom vocal é alterado, e a voz pode se tornar áspera. Já na disartria flácida, devido à afetação dos neurônios motores inferiores que inervam as pregas vocais, a voz tende a se tornar áspera e estridente, especialmente durante a inspiração (THOPPIL et al., 2017). A atuação fonoaudiológica visa estabelecer técnicas para a produção fonoarticulatória, além de complementar ou até mesmo

substituir a comunicação oral, visto a importância das relações sociais e da comunicação suplementar, evitando o isolamento social do paciente.

Considerada uma das piores consequências da ELA, a disartria pode evoluir para a anartria, que é a perda completa da fala. Devido à rápida progressão da doença, a ELA deve ser monitorada frequentemente, com coleta regular da fala do paciente, sendo necessária a reavaliação para medir a evolução, como a contagem de palavras ditas por minuto (DONOHUE et al., 2023).

2.5.3. Respiração

De acordo com Benditt (2019), a redução da força muscular respiratória impacta diretamente na capacidade vital que compromete a ventilação pulmonar. A avaliação global da capacidade muscular respiratória ao longo do processo da doença se torna de extrema importância para monitorar a progressão da insuficiência respiratória, ajustar as intervenções terapêuticas e melhorar a qualidade de vida do paciente.

Segundo o mesmo autor, o comprometimento da tosse, um importante mecanismo de defesa responsável por eliminar excesso de secreções e partículas estranhas das vias aéreas, é frequentemente observado em doenças neuromusculares. Isso ocorre devido à fraqueza dos músculos inspiratórios e expiratórios, além da função glótica prejudicada, o que dificulta a eficiência da tosse como mecanismo de proteção.

Com o avanço da insuficiência respiratória, a ventilação não invasiva surge como uma opção de tratamento que pode melhorar a qualidade de vida, ao promover uma desaceleração na taxa de declínio da função pulmonar. Muitos pacientes com ELA não recebem terapia de ventilação não invasiva, e, apesar das recomendações sobre o uso de aparelhos respiratórios, há pouca informação na literatura sobre os aspectos práticos de iniciar e gerenciar essas terapias. (GRUIS, LECHTZIN, 2012).

2.5.4. Linguagem e Cognição

À medida que a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) avança, surgem dificuldades crescentes na comunicação, exigindo uma atenção especializada da Fonoaudiologia para atender às demandas comunicativas do paciente, especialmente no contexto de interação com familiares e amigos. A necessidade de expressão torna-se um desafio, e a autonomia do paciente pode ser comprometida total ou parcialmente (FERNANDES et al., 2023).

Conforme já mencionado anteriormente, FERNANDES et al. (2023) afirma que promover a qualidade de vida dos pacientes com ELA, pode-se utilizar a comunicação alternativa, que é uma abordagem essencial para superar as limitações impostas pela perda progressiva da capacidade de comunicação verbal. Avanços científicos e tecnológicos têm permitido o uso de dispositivos de comunicação alternativa, embora eles envolvam custos elevados e limitações práticas. Entre esses dispositivos, alguns funcionam por meio de sinais bioelétricos, que captam características fisiológicas e possibilitam a comunicação.

Estudos sugerem que pacientes com ELA podem apresentar alterações cognitivas progressivas, muitas vezes associadas à demência frontotemporal. A demência frontotemporal é uma forma de degeneração precoce que afeta principalmente as regiões pré-frontais e temporais do cérebro, levando a alterações de personalidade e comportamento (CAIXETA, NITRINI, 2001).

3. MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de uma apresentação descritiva, de abordagem qualitativa, baseada na elaboração do e-book informativo “Atuação Fonoaudiológica em Cuidados Paliativos: Orientações a Familiares e Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)” desenvolvido com o objetivo de relatar a atuação da Fonoaudiologia nos cuidados paliativos e fornecer orientações a cuidadores e pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).

O desenvolvimento deste recurso passou por um processo composto por três fases distintas. Na primeira etapa, foi realizada a identificação do público-alvo. A segunda etapa consistiu na determinação do conteúdo a ser incluído no e-book. Por fim, a terceira etapa envolveu a criação digital do recurso.

3.1. Público-alvo

O público-alvo do e-book “Atuação Fonoaudiológica em Cuidados Paliativos: Orientações a Familiares e Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)” inclui pacientes diagnosticados com Esclerose Lateral Amiotrófica e seus familiares. O e-book foi desenvolvido com o objetivo de transmitir informações claras e relevantes sobre o tema, visando à orientação tanto dos pacientes quanto dos cuidadores no contexto dos cuidados paliativos.

3.2. Determinação do conteúdo a ser incluído

Para a elaboração do conteúdo do e-book, foram utilizados artigos de plataformas científicas como *Scielo* e *Pubmed*, publicados entre os anos de 2000 e 2024, além de livros sobre o tema abordado. Os descritores utilizados na pesquisa incluíram: Esclerose Lateral Amiotrófica, Atuação da Fonoaudiologia na Esclerose Lateral Amiotrófica, Disfagia, Deglutição e Respiração. Foram incluídos artigos que abordam a atuação da Fonoaudiologia no contexto da ELA e seus impactos nos cuidados paliativos.

3.3. Elaboração digital do recurso

O e-book “Atuação Fonoaudiológica em Cuidados Paliativos: Orientações a Familiares e Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)” foi criado utilizando o software Canva (versão gratuita). Foram utilizadas imagens obtidas na internet e de arquivos pessoais, que foram elaboradas exclusivamente para a criação do e-book, incluindo imagens realizadas na Cozinha Gastronômica da Universidade Vila Velha (com dietas de consistência pastosa e liquidificada) e de um consultório estético.

O e-book está estruturado em sete capítulos: Introdução, Cuidados Paliativos, Esclerose Lateral Amiotrófica, Disartria, Disfagia, Respiração, Linguagem e Cognição e Conclusão, totalizando 22 páginas. Está disponível em formato digital através de um QR Code e de um link direto para o arquivo no Canva. A disponibilidade será de forma gratuita e poderá ser de livre acesso em aparelhos eletrônicos móveis (tablets, computadores e celulares) a fim de trazer mais acessibilidade ao conteúdo disponível, além da praticidade de poder imprimir. Sua divulgação será realizada nas redes sociais, tendo como finalidade, alcançar o público alvo.



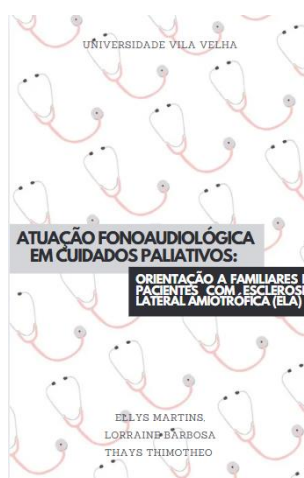
4. RESULTADOS

Após as pesquisas realizadas pelas autoras, este trabalho resultou na elaboração do e-book “Atuação Fonoaudiológica em Cuidados Paliativos: Orientações a Familiares e Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)”, que compreende 22 páginas e está dividido em sete capítulos. O material abarca de maneira abrangente informações sobre a atuação fonoaudiológica nos cuidados paliativos de pacientes com ELA.

O e-book está estruturado da seguinte forma:

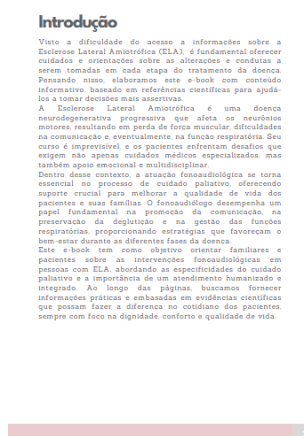
Capa: A capa foi elaborada com uma ilustração retirada da internet, incluindo o título do e-book e os nomes das autoras.

Figura 1 – Capa do e-book “Atuação Fonoaudiológica em Cuidados Paliativos: Orientações a Familiares e Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)”.

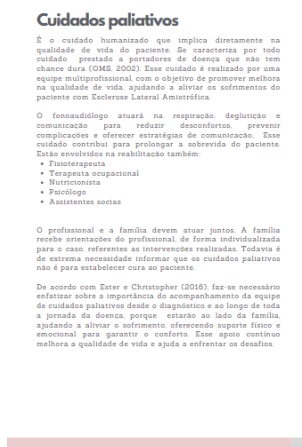


Introdução: a próxima página do e-book apresenta a introdução destacando a importância do material, explicando sobre a Esclerose Lateral Amiotrófica e a atuação fonoaudiológica no processo da doença.

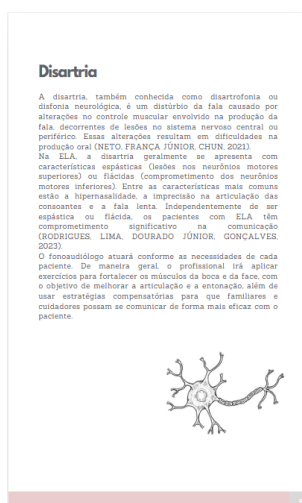
Figura 2 – Imagem da Introdução do e-book



Cuidados Paliativos: a seção relata sobre o conceito dos cuidados paliativos, a importância da equipe profissional junto a esse paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica para o alívio dos sintomas e a melhora da qualidade de vida.

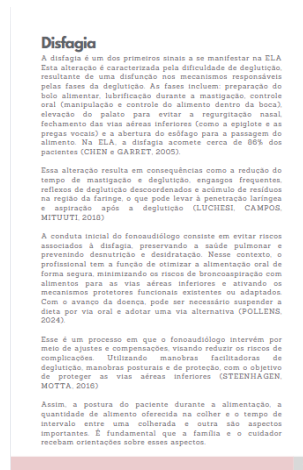
Figura 3 – Imagem da Cuidados Paliativos do e-book

Disartria: a seção relata sobre a disartria, a atuação fonoaudiológica nesta alteração e sobre a importância de os familiares entenderem a situação após o diagnóstico da doença.

Figura 4 – Foto da seção de Disartria do e-book

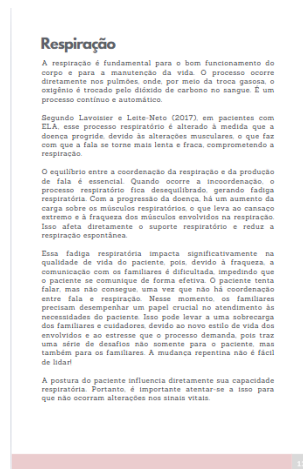
Disfagia: a seção relata sobre a alteração na deglutição, suas consequências e orientações referentes a posturas, consistências, receitas, tempo e auxílio na oferta da dieta para o paciente, e a via alternativa de alimentação, evitando o risco de broncoaspiração e desnutrição.

Figura 5 – Foto da seção de Disfagia do e-book



Respiração: a seção relata sobre a respiração, como a alteração respiratória do paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica ocorre e sobre a importância do apoio familiar.

Figura 6 – Foto da seção de Respiração do e-book



Linguagem e Comunicação: a última seção relata como a comunicação do paciente com ELA é afetada e como o avanço da tecnologia foi crucial para a comunicação do paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica se comunicar através da Comunicação Aumentativa e Alternativa- CAA.

Figura 7 – Foto da seção de Linguagem e Comunicação do e-book



5. DISCUSSÃO

Em busca da pesquisa, foi encontrado somente um guia sobre Esclerose Lateral Amiotrófica da Associação Pró-Cura da ELA, que fornece um conceito abrangente da doença, discutindo suas características, diagnóstico e as opções de tratamento disponíveis. Isso destaca a necessidade urgente de mais estudos e trabalhos na área, a fim de aprofundar o conhecimento e aprimorar as abordagens terapêuticas.

No e-book “Atuação Fonoaudiológica em Cuidados Paliativos: Orientações a Familiares e Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)” foram abordadas as alterações progressivas que surgem ao longo do diagnóstico do paciente com ELA, com ênfase na disfagia, uma condição que compromete as funções de deglutição e, em estágios avançados, leva o paciente a necessitar de uma via alternativa de alimentação devido ao risco de broncoaspiração pulmonar. Esse risco decorre da entrada de alimentos ou outras substâncias nas vias respiratórias, causada pela falta de ativação nervosa das estruturas faríngeas e laríngeas, resultando em penetração e aspiração (BOGDAN, SUSANNE PETRI, 2024). Além disso, a disfagia contribui para o estado de má nutrição do paciente, uma vez que diminui a capacidade de se alimentar por via oral. Neste contexto, o fonoaudiólogo desempenha um papel crucial na modificação da consistência dos alimentos com base na avaliação do nível de comprometimento miofuncional do paciente. O e-book propõe opções de dietas com variações na consistência dos alimentos e espessura das bebidas, em conformidade com os critérios da *International Dysphagia Diet Standardization Initiative* (IDDSI). Observa-se na prática clínica que, muitas vezes, a dieta oferecida ao paciente é uma mistura, devido à dificuldade em preparar alimentos na consistência recomendada pelos profissionais.

Segundo Leite Neto et al. (2021), no declínio motor de fala, todos os subsistemas são afetados, tal como a fonação, que são percebidas conforme a redução da inteligibilidade da fala. A respiração pode ser a causa de morte em pacientes com ELA, visto que a insuficiência respiratória ocorre devido à fraqueza muscular que afeta os músculos respiratórios, causando tosse ineficaz, acúmulo de secreções, dificuldade para dormir e apneias do sono.

A disartria, por sua vez, é um distúrbio neurológico caracterizado por alterações na articulação e coordenação dos movimentos necessários para a fala, resultando em comunicação verbal prejudicada, o que afeta diretamente a clareza e inteligibilidade da fala. Esse quadro pode levar à dependência de formas alternativas de comunicação, como o uso de cadernos alfabéticos ou tecnologias assistivas, que, por meio de dispositivos de captação do movimento ocular ou outros meios de interação, permitem que o paciente expresse desejos, necessidades e sentimentos (DONOHUE et al., 2021). No entanto, o acesso a essas tecnologias pode ser dificultado por fatores como a complexidade do quadro clínico ou a disponibilidade de recursos, o que exige uma abordagem sensível e multifacetada por parte dos profissionais de saúde.

A comunicação é fundamental para a preservação da identidade e autonomia do paciente, constituindo um dos pilares essenciais para o bem-estar e sobrevivência. O e-book, portanto, dedica uma seção ao referencial teórico, com orientações sobre recursos disponíveis para comunicação alternativa, como a prancha alfabética e o aparelho oculomotor, para que o paciente possa se sentir apoiado na manutenção de sua capacidade de comunicação, independentemente do grau de comprometimento da função verbal.

O cuidado paliativo, que visa melhorar a qualidade de vida e aliviar o sofrimento de pacientes com doenças graves e progressivas, é um componente fundamental no tratamento da ELA. No entanto, é importante destacar que o cuidado paliativo não se restringe apenas aos estágios finais da doença, como muitas vezes é associado erroneamente. A literatura revisada sublinha que o cuidado paliativo deve ser uma abordagem contínua, que acompanha o paciente ao longo de toda a trajetória da doença. O papel dos profissionais de saúde é essencial nesse contexto, sendo responsáveis por implementar intervenções que não apenas controlem os

sintomas, mas também previnam complicações e promovam o bem-estar físico, psicológico e emocional (GOUVEIA et al., 2023).

Um aspecto fundamental do cuidado paliativo é a atuação multidisciplinar, que envolve médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, familiares e cuidadores. A colaboração entre esses profissionais é crucial para garantir que o paciente participe das decisões sobre seu tratamento e tenha sua autonomia respeitada. A abordagem deve ser sempre centrada nas necessidades individuais, proporcionando um ambiente de cuidado sensível e que favoreça a dignidade do paciente.

A partir da análise dos artigos e fontes consultadas, foi possível identificar a relevância de um material informativo acessível para pacientes e familiares que enfrentam o diagnóstico de ELA. A literatura científica, em sua maioria voltada para um público acadêmico, utiliza uma linguagem técnica e muitas vezes difícil de entender para leigos. Nesse sentido, a criação do e-book, com uma linguagem clara e objetiva, surge como um recurso valioso para facilitar o acesso à informação e fornecer suporte sobre a atuação fonoaudiológica na ELA.

A orientação adequada e a conscientização sobre o prognóstico e as implicações da doença desempenham um papel crucial no tratamento da ELA. Compreender as adaptações necessárias e os riscos do quadro clínico contribui para uma colaboração ativa no manejo da doença, melhorando a adesão ao tratamento e a qualidade de vida do paciente e da família. A disponibilização de materiais educativos, como o e-book, não só facilita o entendimento técnico, mas também oferece o apoio necessário para que pacientes e familiares se adaptem às mudanças e enfrentem os desafios impostos pela doença de maneira mais colaborativa e holística.

6. CONCLUSÃO

O trabalho se concentrou na criação de um e-book intitulado "Atuação Fonoaudiológica em Cuidados Paliativos: Orientação a familiares e pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)" destinado a pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica e familiares.

A ELA ainda não possui uma perspectiva de cura, portanto a atuação fonoaudiológica é indispensável no manejo da doença, visto que a comunicação, a disfagia e a respiração indicam a necessidade de intervenção fonoaudiológica. Essas alterações afetam a articulação da fala, comprometendo a clareza e efetividade na expressão verbal, afetam a deglutição, provocando engasgos e dificuldade para engolir, além de prejudicar a capacidade respiratória. Dessa forma, torna-se imprescindível o papel do fonoaudiólogo, assumindo um papel fundamental no apoio inicial e na orientação sobre seus cuidados.

Os cuidados paliativos são uma abordagem de apoio dedicada a melhorar a qualidade de vida de pacientes que enfrentam doenças graves, avançadas e incuráveis, como é o caso da Esclerose Lateral Amiotrófica. O principal objetivo dos cuidados paliativos não é a cura da doença, mas o alívio dos sintomas, o controle da dor e o suporte emocional e psicológico ao paciente e sua família. Sua importância é evidente em diversas dimensões do cuidado, como a promoção do bem-estar, a melhoria da qualidade de vida e o apoio integral, considerando os aspectos físicos, emocionais, sociais e espirituais do paciente.

O diagnóstico impacta a vida não só do paciente, mas também de todos os familiares e saber direcionar com uma conduta adequada é de extrema importância. Embora o fonoaudiólogo atue em funções específicas, é importante analisar o contexto familiar e pessoal do paciente como um desejo pessoal, isso demonstra atendimento humanizado.

O e-book aborda e demonstra um direcionamento que agrega positivamente as famílias e pacientes na atuação fonoaudiológica, evidenciando de forma clara, um conteúdo robusto, baseado na literatura, com estratégias e orientações fundamentais para o assunto.

No entanto, é essencial enfatizar que o e-book não deve ser considerado como um substituto para as orientações e intervenções fonoaudiológicas e dos demais profissionais que acompanham o caso, pois cada ser é único e apresenta suas especificidades.

7. REFERÊNCIAS

AMARAL, Ana Cláudia Fernandes; RODRIGUES, Livia Azevedo; FURLAN, Renata Maria Moreira Moraes; VICENTE, Laélia Cristina Caseiro; MOTTA, Andréa Rodrigues. Fonoaudiologia e nutrição em ambiente hospitalar: análise de terminologia de classificação das consistências alimentares. *Revista CODAS*, v. 27, n. 6, p. 541–549, nov. 2015.

BALI, Taha; MILLER, Thimoty M. Management of amyotrophic lateral sclerosis. *Mo Med*, v. 110, n. 5, pág. 417-421, 2013.

BENATAR, Michael; TURNER, Martin R.; WUU, Joanne “Presymptomatic amyotrophic lateral sclerosis: from characterization to prevention.” *Current opinion in neurology* vol. 36, n. 4, pág 360-364, 2023.

BENDITT, Joshua O. Respiratory care of patients with neuromuscular disease. *Respiratory Care*, v. 64, n. 6, pág. 679-688, 2019.

BJELICA, Bogdan; PETRI, Susanne. Narrative review of diagnosis, management and treatment of dysphagia and sialorrhea in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, v. 271, n. 10, 2024.

CASTRO-RODRÍGUEZ, Emília; AZAGRA, Rafael; GÓMEZ-BATISTE, Xavier; POVEDANO, Mónica. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales [Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from the perspective of Primary Care. Epidemiology and clinical-care characteristics]. *Atencion Primaria*, v. 10, 2021

CAIXETA, L.; NITRINI, R.. Subtipos clínicos da demência frontotemporal. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 59, n. 3A, pág. 577–581, 2001.

DONOHUE, Cara; CHAPIN, Jennifer L.; ANDERSON, Âmbar, DIBIASE, Lauren, CINZA, Lauren Tabor; WYMER, James P.; PLOWMAN, Emily K. “Sensitivity and specificity of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised to detect dysarthria in individuals with amyotrophic lateral sclerosis”. *Muscle & nerve*, v. 68, n. 3, pág. 296-302, 2023.

DORST, João; LUDOLFO, Albert C.; HUEBERS, Annemarie. Disease-modifying and symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Therapeutic advances in neurological disorders*, vol. 11, 2017.

FERNANDES, Felipe; BARBALHO, Ingridy; BISPO JÚNIOR, Arnaldo; ALVES, Luca; NAGEM, Danilo; LINS, Hertz; ARRAIS JÚNIOR, Ernano; COUTINHO, Karilany D.; MORAIS, Antônio HF.; SANTOS, João Paulo Q.; MACHADO, Guilherme Medeiros; HENRIQUES, Jorge; TEIXEIRA, César; DOURADO JÚNIOR, Mário ET; LINDQUIST, Ana RR.; VALENTIM, Ricardo AM. “Digital Alternative Communication for Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis: What We Have”, *Journal of clinical medicine* vol. 12, n. 16, pág. 5235, 2023.

GRUIS, Kirsten L.; LECHTZIN, Noah. Respiratory therapies for amyotrophic lateral sclerosis: a primer. *Muscle & Nerve*, v. 46, n. 3, pág. 313-331, 2012.

GOUTMAN, Stephen; HARDIMAN, Orla; AL-CHALABI, Ammar; CHIÓ, Adriano; SAVELIEFF, Masha G.; KIERNAN, Matthew C.; FELDMAN, EVA L. Recent advances in the diagnosis and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurology*, v. 21, n. 5, pág. 480-493, 2022.

GOUVEIA, Cláudio; ARAÚJO, Licínia; FREITAS, Susete; CORREIA, João; PASSOS, Vilma; CAMACHO, Graciela; GOMES, Luísa; FRAGOEIRO, Helena; CAMACHO, Cristiana; CHAMBINO, Beatriz. “A Palliative Care Approach to Amyotrophic Lateral Sclerosis.” *Cureus*, v. 15, n 12, 2023.

GILLESPIE, Jacqueline; PRZYBYLAK-BROUILLAR, Antoine; WATT, Christine L. “The Palliative Care Information Needs of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis and their Informal Caregivers: A Scoping Review”, *Journal of pain and symptom management*, vol. 62, n. 4, pág. 848 - 862, 2021.

MATHIS, Stéphane; COURATIER, Philippe; JULIANO, Adriano; CORCIA, Philippe; LE MASSON, Gwendal. “Current view and perspectives in amyotrophic lateral sclerosis” *Neural regeneration research*, vol. 12, n. 2, pág. 181-184, 2017.

HANDY, Chalonda R; KRUDY, Christina; BOULIS, Nicholas; FEDERICI, Thais. “Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a neglected aspect of disease.” *Neurology research international*, v. 2011, 2011.

LEITE NETO, Lavoisier.; FRANÇA JÚNIOR, Marcondes Cavalcante; CHUN, Regina Yu Shon “Amyotrophic lateral esclerosis, dysarthria, and language disorders - type of research and approaches in different areas: an integrative literature review”. *Revista CEFAC*, v. 23, n. 1, p. e8220, 2021.

LUCHESI, Karen Fontes; SILVEIRA, Isabela Costa. Cuidados paliativos, esclerose lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. *CoDAS*, v. 30, n. 5, p. e20170215, 2018.

MACHADO, Alessandra Salles; MOREIRA, Cynthia Hellene dos Santos; VIMERCATI, Deuzi Caetano da Silva; PEREIRA, Tiago Costa; ENDRINGER, Denise Coutinho. “Consistencies and terminologies - the use of the International Dysphagia Diet Standardization Initiative”, *Nutricion hospitalaria*, vol. 36, n. 6, pág. 1273-1277, 2019.

MAJMUDAR, Salony; PAGANONI, Sabrina; WU, Jason. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. *Muscle Nerve*, v. 50, n. 1, p. 4-13, 2014.

PEREIRA, Asenate Soares de Matos; GATTI, Marina; VEIS Ribeiro, Vanessa; VERÍSSIMO Meira Taveira, Karinna; BERRETIN-FELIX, Giédre. Intervenções da fonoaudiologia nas áreas de respiração, mastigação, deglutição e fala: uma revisão de escopo. *CoDas*, v. 36, n. 2, pág. e20220339, 2024.

PERRY, Bridget J.; NELSON, Jason; WONG, John B.; KEN, David M. “The cumulative incidence of dysphagia and dysphagia-free survival in persons diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis.” *Muscle & nerve*, v. 64, n. 1, p. 83 - 86, 2021.

RIANCHO, J.; GONZALO, I.; RUIZ-SOTO, M.; BERCIANO, J. Why do motor neurons degenerate? Actualization in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. ¿Por qué

degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. Neurologia, (Engl Ed), v. 1, pág. 27-37, 2019.

THOPPIL, Minu George; KUMAR, C. Santhosh; KUMAR, Anand; AMOSE, John. "Speech Signal Analysis and Pattern Recognition in Diagnosis of Dysarthria" , Annals of Indian Academy of Neurology vol. 20, pág. 352-357, 2017.

TRIGGS, Joseph; PANDOLFINO, John. "Recent advances in dysphagia management", F1000Research, vol. 8, pág. 1527, 2019.

XIAOJIAO, Xu; SHEN, Dingding; GAO, Yining; ZHOU, Qinming; YOU, Ni; MENG, Huanyu, SHI, Hongqin; LE, Weidong, CHEN, Shengdi, CHEN, Sheng. A perspective on therapies for amyotrophic lateral sclerosis: can disease progression be curbed? Transl Neurodegener, v. 10, n. 1, p. 29, 2021.

AGRADECIMENTOS

A Deus, por até aqui nos ajudar a passar pelos obstáculos e por nos dar a oportunidade de dispor de um ensino de qualidade ofertado pela Universidade Vila Velha.

Aos nossos familiares, por nos incentivaram em momentos difíceis e nos ajudarem a conhecermos a nossa melhor versão.

Aos nossos professores, por cada ensinamento, o que nos permitiu desenvolver profissionalmente.