

Efeitos da fisioterapia em paciente portador de Mucopolissacaridose

Effects of physical therapy in Mucopolysaccharidoses patients

Caio Imaizumi¹, Isabella Costa Nova², Andréia de O. Joaquim³

RESUMO

As mucopolissacaridoses são um grupo de doenças hereditárias que causam deformidades esqueléticas, sendo a compressão medular uma complicação importante, causando paraplegia espástica. Objetivo. Avaliar a efetividade da fisioterapia nas mucopolissacaridoses através de um estudo de caso. Relato de caso. participou deste estudo um paciente de 18 anos, sexo masculino, portador de mucopolissacaridose. O tratamento fisioterapêutico foi realizado na clínica de fisioterapia da Universidade Paulista, campus Anchieta, pelo período de 20 meses, sendo avaliado no início e no final do período estabelecido. Resultados. Verificou-se hipertonia elástica grau 1 na escala de Ashworth modificada, tanto em membro superior esquerdo e em membros inferiores, melhora na mobilidade articular do tornozelo e maior facilidade nas mudanças de decúbito. Conclusão. A fisioterapia auxiliou na redução da hipertonia elástica adequando o tônus para o mais próximo do normal possível.

Unitermos: Técnicas Fisioterápicas. Hidroterapia. Mucopolissacaridoses. Toxinas botulínicas.

Citação: Imaizumi C, Nova IC, Joaquim AO. Efeitos da fisioterapia em paciente portador de Mucopolissacaridose.

SUMMARY

Mucopolysaccharidoses is a group of metabolic inherited illness that leads to skeletal deformities and spinal cord compression, causing muscle spasticity. Objective. To assess the efficiency of physiotherapy in cases of Mucopolysaccharidoses using a case study. Case study. An 18 year-old male patient suffering from Mucopolysaccharidoses was enrolled in this study. The physical therapy treatment took place in the Physical Therapy clinic of the Paulista University, Anchieta campus, for 20 months, and was evaluated at the beginning and the end of the pre-established period for the study. Results. The treatment disclosed an elastic hypertonia grade 1 in the modified Ashworth scale, in the left arm and both legs, an improvement in the articular mobility of the ankle and an increased easiness in changing lying positions. Conclusion. Physiotherapy helped to reduce elastic hypertonia, adjusting the tonus to close to normal.

Keywords: Physical Therapy Modalities. Hydrotherapy. Mucopolysaccharidoses. Botulinum Toxins.

Citation: Imaizumi C, Nova IC, Joaquim AO. Effects of physical therapy in Mucopolysaccharidoses patients.

Trabalho realizado na Faculdade de Fisioterapia da Universidade Paulista – UNIP.

1. Fisioterapeuta, acupunturista – ETOSP, especialista em fisiologia humana pela Faculdade de Medicina do ABC – FMABC.
2. Fisioterapeuta, mestre em Neurociências pela UNIFESP. Supervisora do estágio de neurologia do curso de fisioterapia da UNIP.
3. Fisioterapeuta, especialista em Disfunção Músculo Esquelética pela Universidade Metodista de São Paulo – UMESP. Supervisora do estágio de hidroterapia e professora do curso de fisioterapia da UNIP.

Endereço para correspondência:

Caio Imaizumi
Av. Liberdade, 113/1º e 2º andares
São Paulo – SP, CEP 01503-000
E-mail: caio.imaizumi@uol.com.br / etosp@terra.com.br

Recebido em: 07/02/06
Revisão: 08/02/06 a 20/08/06
Aceito em: 21/08/06
Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses constituem um grupo de doenças hereditárias, caracterizadas pela anormalidade do metabolismo de moléculas de hidratos de carbono de alto peso molecular, contendo glicosaminoglicanos, normalmente encontrados na matriz celular^{1,2}, sendo responsáveis por 32% dos erros inatos do metabolismo³.

Todas as entidades catalogadas como mucopolissacaridoses parecem estar associadas a uma mutação que, resultando numa diminuição da atividade enzimática lisossomal, leva ao conseqüente impedimento na degradação dos glicosaminoglicanos. Com exceção da moléstia de Hunter ou Mucopolissacaridose Tipo II, que está ligada ao sexo, todas as outras são do tipo autossômico recessivo^{1,2}.

É importante ressaltar que a criança é normal ao nascimento, mas paralelamente ao acúmulo de mucopolissacarídes, surgem deformidades progressivas⁴.

A Mucopolissacaridose tipo IV (MPS IV) ou Síndrome de Mórquio é uma doença autossômica recessiva causada pela deficiência enzimática da N-acetil-galactosamina-6-sulfatase e galactose-6-sulfatase (tipo A) e deficiência enzimática da beta-galactosidase (tipo B). Ambos levam a alteração dos mucopolissacarídes com excreção aumentada na urina de ceratan-sulfato, que é um glicosaminoglicano usualmente encontrado no tecido cartilagenoso^{1,5-7}.

Ocorre aproximadamente em 1 entre cada 40.000 nascimentos⁵, sendo caracterizada por um nanismo extremo, com anormalidades esqueléticas diversas. Uma complicação importante da deformação esquelética é a compressão medular devido à aplasia ou hipoplasia odontóide e subluxação atlanto-axial. Isso poderá resultar em paraplegia espástica ou tetraplegia/paresia e paralisia respiratória. O desenvolvimento genital é normal e não há déficit mental^{11,5-8}.

O objetivo deste estudo é avaliar a efetividade da fisioterapia em um paciente portador de mucopolissacaridose.

ESTUDO DE CASO

Foi realizado estudo de caso do paciente SLBK, 18 anos, sexo masculino, portador de mucopolissacaridose, que até o presente momento não foi identificado o tipo, porém os achados clínicos sugerem que seja do tipo IV ou Síndrome de Mórquio.

Aos 5 anos de idade, constatou-se deformação em garra dos dedos da mão, compressão do túnel

carpal assintomático, diagnosticado através de eletroneuromiografia, e marcha de apoio positivo. Aos 14 anos começou a apresentar as primeiras complicações músculo-esqueléticas, deambulando com auxílio, apresentando déficit importante no controle de tronco e membros inferiores (MMII) e evoluindo rapidamente para a cadeira de rodas. A ressonância magnética evidenciou compressão medular alta, ao nível das primeiras vértebras cervicais, e após 60 dias foi realizada cirurgia de decompressão medular e laminectomia entre C1 e C4.

Em relação ao exame físico-funcional apresentava hiperreflexia bicipital à esquerda além de patelar e aquileu bilateralmente; sem alterações de sensibilidade e trofismo. Presença de hipertonia elástica grau 3 na escala de Ashworth modificada⁹ no membro superior esquerdo (MSE), especialmente no músculo bíceps braquial, e grau 2 nos MMII, especialmente nos músculos isquiotibiais, clônus bilateralmente, e força muscular grau 2 nos dorsiflexores. Presença de encurtamentos importantes em MMII (isquiotibiais, adutores e tríceps sural) e MSE (peitoral maior, bíceps braquial, pronador redondo e flexores superficiais e profundos dos dedos), deformidade em garra na mão esquerda, espessamento ósseo da ulna, rotação externa de fêmur esquerdo, e pé eqüino bilateral. Realizou o rolar de supino para decúbito lateral (DL) e depois para prono, bilateralmente, sem dissociação. O rolar de prono para DL foi realizado somente com auxílio na pelve. Passou para a postura sentada a partir de prono usando apoio de membro superior direito (MSD) com pouca dissociação de cintura, mantendo-se sobre o sacro. Não conseguia adotar postura de gato, ajoelhado e semi-ajoelhado devido à fraqueza em musculaturas abdominais, quadrado lombar, e falta de seletividade no movimento pélvico e escapular. Manteve ortostase somente com apoio nas barras paralelas ou parapódium, apoiando-se sobre os membros superiores (MMSS), apresentando postura cifótica, semi-flexão de joelho, rotação externa de membro inferior esquerdo (MIE) e não deambulava. Apresentava opacidade corneana, maturidade intelectual compatível com a idade, 40 pontos no índice de Barthel¹⁰ e fazia uso de Lioresal 2 comprimidos de 10 mg 3 vezes ao dia.

PROCEDIMENTO

O tratamento fisioterapêutico foi realizado na clínica de fisioterapia da Universidade Paulista (UNIP) campus Anchieta, num período de 20 meses,

2 vezes por semana, sendo 2 terapias no solo com duração de 45 minutos e 1 na hidroterapia com duração de 35 minutos. Em outubro de 2003 fez a 1ª aplicação de Toxina Botulínica nos músculos pronador redondo bilateral, flexor radial do carpo bilateral, palmar longo bilateral, peitoral maior esquerdo, gastrocnêmio medial e lateral bilateral e solear bilateral.

Após a aplicação da toxina, a fisioterapia foi intensificada para 4 vezes por semana, sendo 4 terapias em solo, 2 na hidro e 1 aplicação de eletroestimulação funcional (FES).

Nas terapias em solo foram enfatizadas a melhora da amplitude de movimento (ADM) de MSE e MMII, força muscular dos MMII, melhora do controle motor voluntário, melhora dos componentes da marcha e adequação do tônus através de mobilização da cintura escapular esquerda, alongamentos musculares de peitoral maior esquerdo, bíceps braquial esquerdo, cadeia flexora de antebraço, punho e mão, fortalecimento de cadeia muscular do MSE através das diagonais de Kabat, alongamento dos músculos da cadeia posterior dos MMII, mobilização passiva e ativa dos MMII, exercício passivo de dorsiflexão dos tornozelos, e estimulação da ortostase e mobilidade funcional de MMSS no parapódium. Na hidroterapia foram enfatizados o fortalecimento da musculatura abdominal dos MMII e dos MMSS e a estimulação da ortostase e da marcha através das técnicas de Halliwick^{11,12} e de Bad Ragaz^{11,12} enfatizando os padrões de MMSS e MMII, utilizando-se da piscina terapêutica aquecida a 34°C.

As aplicações de FES foram realizadas para estimular a inibição recíproca e aumentar a força muscular da musculatura extensora dos MMII com o aparelho Physiotonus Four – TENS & FES electrostimulator 4 channel da marca Bioset nos músculos quadríceps e tibial anterior bilateralmente com os seguintes parâmetros : Ton 8seg., Toff 12seg., Rise 3seg., Decay 2seg., F 80Hz e T 200µs.

Ao final do período o paciente foi reavaliado verificando-se os reflexos profundos bicipital, tricipital, patelar e aquileu, tônus muscular de MMSS e MMII.

RESULTADOS

Após o período de tratamento verificou-se que o tônus, através de mobilização passiva, apresentava uma hipertonia elástica grau 1 na tabela Ashworth modificada⁹ tanto em MSE quanto em MMII.

Obtivemos uma melhora do posicionamento do pé, advindo do trabalho de fortalecimento e posicionamento, sendo que o pé esquerdo apresentou força muscular grau 4 e o pé direito grau 3 nos dorsiflexores.

Em relação às atividades funcionais verificou-se que ao rolar o paciente realizou com mais facilidade a passagem de supino para prono pelo lado esquerdo utilizando-se o MSD como apoio. A passagem de supino para sentado realizou-se com mais facilidade pelo lado esquerdo. A passagem de gato foi realizada de prono com auxílio do terapeuta pela cintura pélvica. Colocou-se um rolo sob o tronco e o paciente adotou a posição de gato, ficando assim por alguns instantes. O ajoelhar somente foi realizado com auxílio do terapeuta, através da posição de gato, limitada pela dor no joelho quando houve a descarga de peso. A posição de semi-ajoelhado não foi realizada devido à fraqueza abdominal, da região lombar e cintura pélvica e dos MMII. A ortostase foi conseguida somente com uso de parapódium e não foi realizada a marcha.

DISCUSSÃO

Este estudo demonstra os benefícios que a fisioterapia pode trazer para um paciente portador de mucopolissacaridose, porém sem atuar diretamente sobre a doença, pois trata-se de uma síndrome que acomete o sistema metabólico, atuando sobre os efeitos desta nos sistemas músculo-esquelético e neurológico¹⁻⁸.

Dentre os achados clínicos deste paciente, encontramos alterações de tônus e espasticidade e as alterações das atividades funcionais, encontradas no exame físico, são decorrentes da espasticidade e hipertonia pois geram fraqueza muscular e diminuição do controle motor^{13,14}.

Nas terapias em solo foram utilizadas técnicas de cinesioterapia, com resistências manuais devido à sua facilidade na aplicação, pois na maioria das vezes os pacientes não possuem condições econômicas para adquirirem aparelhos e/ou equipamentos, além do fato da fácil aplicabilidade em quase toda situação e localidade, como na residência do paciente ou na clínica de fisioterapia. Como a clínica escola possui aparelhos de eletroterapia e uma piscina terapêutica, fizemos uso desses recursos.

A Hidroterapia é um recurso excelente na reabilitação de pacientes neurológicos, pois através dos métodos de Halliwick e Bad Ragaz, além da própria ação da água aquecida, conseguem readequar

o tônus muscular, através do relaxamento das fibras musculares, e também melhoraram o fortalecimento muscular, promovendo uma melhor independência funcional^{11,12,15,16}.

O recurso eletroterapêutico, através do uso do aparelho de FES, foi utilizado para tentar melhorar o fortalecimento muscular e melhorar o mecanismo de inibição recíproca, pois através destes conseguimos melhorar o controle motor que por consequência melhora a independência funcional¹⁷⁻¹⁹.

A toxina botulínica foi aplicada no paciente para tratar a espasticidade, melhorando o controle motor, prevenindo contraturas e inibindo posturas incapacitantes¹³. Após esta aplicação, a fisioterapia, foi intensificada para que se pudesse aproveitar e otimizar os efeitos positivos da toxina, e os resultados obtidos demonstram que a associação do uso de toxina botulínica com a fisioterapia é positiva para o tratamento da espasticidade.

CONCLUSÃO

Através deste trabalho podemos concluir que a cinesioterapia e a hidroterapia favorecem a reabilitação de pacientes portadores de mucopolissacaridose que apresentam espasticidade. É importante ressaltar que apenas um caso não é suficiente para demonstrar a eficácia da fisioterapia nesta doença, porém os resultados obtidos neste estudo sugerem que o tratamento fisioterapêutico pode ser útil no tratamento da mucopolissacaridose, e que a toxina botulínica pode ser um aliado na reabilitação desses pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Diament A, Cypel S. Neurologia infantil. 3ª ed. São Paulo: Atheneu, 1996, pp. 474-84.
2. Turtelli CM. Manifestações radiológicas da mucopolissacaridose tipo VI. Radiol Bras 2002; 35(5): 311-4.
3. Leistner S, Giugliani R. A useful routine for biochemical detection and diagnosis of mucopolysaccharidoses. Genet Mol Biol 1998; 21(1):163-7.
4. Borges MF, Tavares FS, Silva PCL, Oliveira ZAR, Ballarin MAS, Gomes RA, et al. Mucopolissacaridose tipo VI (síndrome de Maroteaux-Lamy): avaliação endócrina de três casos. Arq Bras Endocrinol Metab 2003; 47(1): 87-94.
5. Chaves AG, Tavares KB, Val JR, Matsuyama C, Riskalla PE. Síndrome de Morquio: relato de caso e revisão da literatura. Rev Bras Otorrinolaringol 2003; 69(2): 267-71.
6. Kalteis T, Schubert T, Caro WC, Schroder J, Luring C, Grifka J. Arthroscopic and histologic findings in Morquio's syndrome. Arthroscopy 2005;21(2):233-7.
7. Fitzgerald J, Verveniotis SJ. Morquio's syndrome. A case report and review of clinical findings. N Y State Dent J 1998; 64(8):48-50.
8. Gulati MS, Agin MA. Morquio syndrome: a rehabilitation perspective. J Spinal Cord Med. 1996; 19(1):12-6.
9. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth Scale of muscle spasticity. Phys Ther 1986; 67: 206-7.
10. Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: the Barthel Index. Md State Med J 1965; 14:61-5.
11. Ruoti RG, Morris DM, Cole AJ. Reabilitação Aquática. 1ª ed. bras. São Paulo: Manole, 2000, 463p.
12. Champion MR. Hidroterapia Princípios e Prática. 1ª ed. bras. São Paulo: Manole, 2000, 334p.
13. Teive HA, Zonta M, Kumagai Y. Treatment of spasticity: an update. Arq. Neuro-Psiquiatr 1998; 56(4):852-8.
14. Peixoto ES, Mazzitelli C. Avaliação dos Principais Déficits e Proposta de Tratamento da Aquisição Motora Rolar na Paralisia Cerebral. Rev Neurocienc 2004; 12(1): 46-53.
15. Fachardo GA, de Carvalho SCP, Vitorino DFM. Tratamento hidroterápico na Distrofia Muscular de Duchenne: Relato de um caso. Rev Neurocienc 2004; 12(4): 217-21.
16. Castro TM, Leite JMRS, Vitorino DFM, Prado GF. Síndrome de Rett e Hidroterapia: Estudo de Caso. Rev Neurocienc 2004; 12(2):77-81.
17. John L, Reed A. Eletroterapia explicada - princípios e prática. 3ª ed. São Paulo: Manole, 2001, pp. 57-150.
18. Kitchen S. Eletroterapia: Prática Baseada em Evidências. 11ª Ed. São Paulo: Manole, 2003, 360p.
19. Martins FLM, Guimarães LHCT, Vitorino DFM, Souza LCF. Eficácia da eletroestimulação funcional na amplitude de movimento de dorsiflexão de hemiparéticos. Rev Neurocienc 2004; 12(2):103-9.