

Hidroterapia para espasticidade na doença de Strumpell-Lorrain: relato de caso

Hydrotherapy for spasticity in Strumpell-Lorrain disease: case report

Marco Orsini¹, Mariana P Mello², Miriam Calheiros³, Osvaldo JM Nascimento⁴, Marcos RG de Freitas⁵

RESUMO

A Paraparesia Espástica Hereditária (PEH) ou doença de Strumpell-Lorrain é uma desordem progressiva formada por um grupo de condições neurodegenerativas cuja principal característica clínica é a fraqueza muscular associada a graus variados de espasticidade nos membros inferiores, sendo causada por um distúrbio no desenvolvimento ou degeneração progressiva do feixe piramidal. A espasticidade tem sido descrita como uma desordem motora, caracterizada pelo aumento da velocidade-dependente nos reflexos tônicos de estiramento e hiperatividade dos reflexos profundos. Pacientes com PEH declaram que inúmeras habilidades funcionais tornam-se prejudicadas pela associação da fraqueza muscular e espasticidade. A hidroterapia e suas propriedades constituem uma alternativa para a reabilitação física de pacientes neurológicos. Relatamos o caso de um paciente com PEH e sugerimos algumas propostas de reabilitação em ambiente aquático.

Unitermos: Paraparesia Espástica. Hidroterapia. Reabilitação.

Citação: Orsini M, Mello MP, Calheiros M, Nascimento OJM, De Freitas MRG. Hidroterapia para espasticidade na doença de Strumpell-Lorrain: Relato de Caso.

SUMMARY

The hereditary spastic paraparesis (HSP) or Strumpell-Lorrain disease is a progressive disorder formed by a group of neurodegenerative conditions whose main clinical characteristic is the muscular weakness associated the varied degrees of spasticity in the lower limbs, being caused for a disturbance in the development or gradual degeneration of the pyramidal tract. The spasticity has been described as a motor disorder, characterized for the increase of the speed-dependent in the reflexes tonic of stretching and hyperactivity of the deep reflexes. Patients with HSP declare that innumerable functional abilities become injured by the association of the muscular weakness and spasticity. The hydrotherapy and its properties constitute an alternative for the physical rehabilitation of neurological patients. We report the case of a patient with HSP and suggest some proposals of rehabilitation in aquatic environment.

Keywords: Spastic Paraparesis. Hydrotherapy. Rehabilitation.

Citation: Orsini M, Mello MP, Calheiros M, Nascimento OJM, De Freitas MRG. Hydrotherapy for spasticity in Strumpell-Lorrain disease: Case Report.

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia (setor de doenças neuromusculares) da Universidade Federal Fluminense – UFF.

1. Graduando em Medicina - UNIGRANRIO, Doutorando em Neurociências na Universidade Federal Fluminense – UFF, Professor Titular de Reabilitação Neurológica na Escola Superior de Ensino Helena Antipoff - ESEHA.

2. Fisioterapeuta, Programa de Iniciação Científica do Serviço de Neurologia - UFF.

3. Fisioterapeuta, Doutora, Professora Titular de Neuropediatria na ESEHA.

4. Neurologista, Doutor, Professor Titular de Neurologia e Coordenador da Pós-Graduação em Neurociências na UFF.

5. Neurologista, Doutor, Professor Titular e Chefe do Serviço de Neurologia na UFF. Chefe do Serviço de Clínica Médica, Hospital Heliópolis, São Paulo, SP.

Endereço para correspondência:

Marco Orsini

R. Prof. Miguel Couto, 322/1001

24230-240 Niterói, RJ

E-mail: orsini@predialnet.com.br

Recebido em: 23/09/07

Revisado em: 24/09/07 a 17/01/08

Aceito em: 18/01/08

Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

A paraparesia espástica hereditária (PEH), ou doença de Strümpell-Lorain, é uma doença neurodegenerativa incomum, caracterizada por fraqueza muscular e espasticidade lentamente progressiva dos membros inferiores¹. Subdivide-se em formas pura ou complicada, dependendo da paraparesia ser acompanhada ou não de outras anormalidades (neurológicas ou não neurológicas)². O padrão de hereditariedade pode ser autossômico dominante, autossômico recessivo e ligado ao cromossomo X, com considerável heterogeneidade genética^{1,3}.

A reabilitação física é um componente vital no gerenciamento da espasticidade. A utilização de medicações orais, aplicação de toxina botulínica (tipo A) intramuscular ou intratecal, e/ou outras modalidades como a aplicação de calor, crioterapia, terapia por ultrassom, estimulação elétrica funcional (FES), biofeedback (EMG) e cirurgias, também podem ser utilizadas como estratégias para a funcionalização do tônus muscular, recrutamento muscular, diminuição do quadro algico e, logicamente, melhora nos padrões de marcha em indivíduos com PEH⁴.

A hidroterapia é um dos métodos terapêuticos mais antigos utilizados para o gerenciamento de disfunções físicas. As propriedades de suporte, assistência e resistência da água favorecem os fisioterapeutas e pacientes na execução de programas voltados para melhora da amplitude de movimento, recrutamento muscular, exercícios de resistência e no treinamento de deambulação e equilíbrio^{5,6}.

Relatamos o caso de um paciente, 56 anos, que há 2 anos obteve a confirmação da doença e propusemos algumas estratégias de reabilitação física, enfatizando o treinamento no ambiente aquático.

RELATO DE CASO

ABN, sexo masculino, 56 anos, empresário, relata que há aproximadamente 8 anos começou a apresentar um quadro marcado por "endurecimento" dos membros inferiores e dificuldade na realização dos padrões de marcha. Associava tais dificuldades ao excesso de peso e ao sedentarismo. Em julho de 2006, procurou auxílio médico, pois tropeçava e sofria quedas com frequência. Recebeu o diagnóstico de PEH em agosto do mesmo ano. O exame de DNA identificou uma mutação SPG4, indicativo de PEH forma autossômica dominante. Ao exame físico apresentou uma paraparesia associada à espasticidade em determinados grupos musculares, de acordo com a Escala de Força estabelecida pela MRC (Medical

Research Council)⁷ e a Escala de Ashworth Modificada⁸ (Quadros 1 e 2). Os reflexos patelares e aquileus estavam exacerbados. Pelo fato de apresentar dores mioarticulares e deambular com extrema dificuldade, foi orientado a realizar hidroterapia. O programa terapêutico implementado, após minucioso diagnóstico cinético-funcional, objetiva uma adequação do tônus muscular, incrementar a mobilidade e dissociação das cinturas (escapular e pélvica); controlar a dor, facilitar a fase de oscilação da marcha, treinar transferências adequadas de peso e melhorar as reações de equilíbrio e proteção (Quadro 3). Resultados ainda não foram possíveis devido ao ingresso recente do indivíduo na proposta terapêutica. O paciente foi orientado a realizá-lo com uma frequência de 3 atendimentos semanais e duração aproximada de 50 minutos. As particularidades da doença do indivíduo foram levadas em consideração. Uma reavaliação será realizada após vinte e cinco atendimentos. A piscina terapêutica possui metragem de 5,5 m por 2,5 m com cerca de 1,20 cm de profundidade e temperatura em torno de 33–34 graus.

DISCUSSÃO

A PEH é formada por um grupo de condições neurodegenerativas cuja principal característica clínica é a paresia espástica progressiva dos membros inferiores, causada por um distúrbio no desenvolvimento ou degeneração progressiva do trato córtico-espinhal³. Classicamente a PEH é subdividida em formas pura e complicada. O paciente do presente estudo enquadra-se na forma pura da doença com evidentes sinais de piramidalismo e ausência de manifestações relacionadas a outros órgãos/sistemas.

Quadro 1. Comprometimento da força muscular nos membros inferiores pelo Medical Research Council (0. Não existe contração muscular; 1. Há contração perceptível sem haver, no entanto, movimento; 2. Movimento é realizado quando a gravidade é eliminada; 3. Movimento é realizado contra a gravidade; 4. Movimento é realizado contra a gravidade, porém com resistência; 5. Força normal).

Músculos	Esquerdo	Direito
C5 – Bíceps	5	5
C6 – Extensor Radial do Carpo	5	5
C7 – Tríceps	5	5
C8 – Flexor dos Dedos	5	5
T1 – Interósseos Dorsais e Palmares	5	5
L2 – Iliopsoas	4	4
L3 – Quadríceps	4	4
L4 – Tibial Anterior	2	2
L5 – Extensor Longo do Hálux	4	4
S1 – Flexores Plantares	4	4

A forma pura da doença, na qual a paraparesia espástica ocorre de forma relativamente isolada, é forma mais comumente encontrada². As manifestações cardinais no exame dos pacientes com PEH são espasticidade e resposta plantar extensora, com fraqueza de distribuição piramidal nos membros inferiores. A espasticidade é o achado predominante, especialmente nos músculos posteriores de coxa, quadríceps e do tornozelo. Uma característica predominante na PEH é a marcada discrepância entre espasticidade grave e fraqueza muscular leve ou mesmo ausente³. Quando presente a fraqueza predominante nos músculos distais, especialmente no tibial anterior e nos músculos intrínsecos dos pés, e ocorre principalmente nos indivíduos com mais de 10 anos de evolução da doença^{9,10}. Em nosso paciente a espasticidade preponderou nos músculos quadríceps femoral, adutores da coxa e flexores plantares. Observamos também a predominância da espasticidade quando comparada à fraqueza muscular, essa marcante somente no músculo tibial anterior.

Outras características incluem reflexo aquileu abolido, pé cavo, distúrbios esfínterianos, leve ataxia nos membros superiores^{10,11}. Alterações sensoriais são encontradas em 10–65% dos casos de PEH pura e é mais comum nos pacientes com longo tempo de evolução da doença. Em geral são encontradas diminuição da sensibilidade vibratória, e menos freqüentemente alterações da propriocepção consciente nas extremidades dos membros inferiores⁹⁻¹¹. O pé cavo, presente em cerca de um terço dos pacientes, costuma refletir a gravidade e/ou longa duração da doença. O envolvimento dos membros superiores é incomum, e geralmente consiste de uma leve hiperreflexia, que pode estar presente no estágio inicial da doença⁹. Após minuciosa avaliação dos

Quadro 2. Avaliação da hipertonia nos músculos dos membros inferiores pela Escala de Ashworth Modificada (0. Sem aumento do tônus muscular; 1. leve aumento do tônus muscular, manifestado por uma tensão momentânea ou por resistência mínima, no final da amplitude de movimento articular (ADM); 1+. leve aumento do tônus muscular, manifestado por tensão abrupta, seguida de resistência mínima em menos da metade da ADM restante; 2. aumento mais marcante do tônus muscular, durante a maior parte da ADM, mas a região é movida facilmente; 3. considerável aumento do tônus muscular, o movimento passivo é difícil; 4. parte afetada rígida em flexão ou extensão).

Músculos Avaliados	Grau de hipertonia Esquerdo	Grau de hipertonia Direito
Iliopsoas	0	0
Quadríceps	4	4
Adutores da Coxa	3	3
Isquios Tibiais	2	2
Flexores Plantares	3	3

membros superiores de nosso paciente constatamos que as funções (motora, reflexa e sensitiva) estavam normais. Urgência urinária e presença de pé cavo estavam presentes em nosso caso.

O prognóstico e a gravidade da PEH são extremamente variáveis, entretanto a expectativa de vida é normal. Em geral os indivíduos com início precoce, antes dos 35 anos, possuem uma evolução mais lenta, sendo capazes de ambular durante a maior parte de suas vidas. Já aqueles com início tardio apresentam rápida evolução da doença, permanecendo confinados a cadeira de rodas em torno dos 60 ou 70 anos¹¹. Pelo fato de o paciente do presente estudo ter apresentado os primeiros sinais/sintomas da doença em torno da sexta década de vida, acreditamos que o prognóstico seja mais reservado.

Na forma complicada da PEH as manifestações clínicas são altamente variáveis, e a paraparesia espástica é apenas mais uma característica de um fenótipo extremamente complexo. A PEH pode estar associada à atrofia óptica, retinopatia, manifestações extrapiramidais de memória, ataxia, retardo mental, neuropatia periférica e epilepsia¹. Algumas manifestações são extremamente raras e foram relatadas em apenas uma família.

A PEH é considerada um diagnóstico de exclusão. É importante a exclusão de outras patologias como deficiência de vitamina B12, distonia responsiva a dopamina, distúrbios estruturais da medula espinhal, esclerose múltipla e outras doenças do neurônio motor¹. Os estudos laboratoriais são úteis para exclusão de outros diagnósticos, mas não apresentam achados específicos para a PEH. Os estudos de condução nervosa e eletromiografia são normais na maioria dos casos da forma pura da PEH. Os potenciais evocados somatosensitivos estão diminuídos ou ausentes, principalmente nos membros inferiores^{12,13}. A ressonância magnética (RM) da medula espinhal mostra atrofia, mas outras anormalidades não estão presentes. Existem relatos de atrofia leve a moderada de estruturas intracranianas, especialmente do corpo caloso, além de lesões na substância branca dos hemisférios cerebrais^{14,15}. Após análise da ressonância magnética da medula espinhal, constatamos um comprometimento (atrofia) a nível lombossacro.

A principal característica neuropatológica da PEH é a degeneração axonal da medula espinhal. Desmielinização e gliose podem acompanhar a perda axonal. As principais vias afetadas são os tratos córtico-espinhais e o fascículo grácil. O envolvimento dos tratos espino-cerebelares é visto em cerca de

50% dos casos¹. Nosso paciente não apresentou sinais de comprometimento do cordão posterior nem de ataxia ebriosa.

A diversidade clínica da PEH pode ser explicada por sua grande heterogeneidade genética. Até o momento, ao menos 26 locus foram identificados, associados a heranças autossômicas dominante, autossômica recessiva ou ligada ao cromossomo X¹⁶. A PEH autossômica dominante é a forma mais frequente, sendo encontrada em mais de 80% das famílias¹⁷. Mutações no gene SPG4 no cromossomo 2 são a forma mais comum de PEH, responsáveis por 40 a 50% de todos os casos de PEH autossômica dominante. Alterações no cromossomo 14 (SPG3) é o segundo tipo mais comum, com uma frequência estimada em 10 a 15% dos casos¹⁸. O resultado do exame genético realizado por nosso paciente apontou comprometimento no gene SPG4 no cromossomo 2p22-p21.

A doença recessiva é menos comum que a forma dominante, sendo encontrada tanto na forma pura quanto nas complicadas. Foram mapeados locus no cromossomo 8p¹⁹, cromossomo 16q²⁰ e no cromossomo 15q²¹. Embora a PEH ligada ao cromossomo X seja rara, sua base genética é relativamente bem conhecida. Foram identificados dois locus ligados ao cromossomo X, SPG1 e SPG2^{22,23}. Famílias com a forma complicada da PEH têm sido ligadas tanto ao SPG1 quanto ao SPG2, enquanto a forma pura está associada apenas ao SPG1.

O uso de drogas antiespásticas associado à fisioterapia permanece como a principal escolha terapêutica²⁴. Um dos aspectos mais incapacitantes

da doença refere-se a espasticidade e a fraqueza dos membros inferiores, com comprometimento progressivo da marcha, podendo levar os indivíduos a permanecerem confinados a cadeira de rodas. A fisioterapia pode contribuir para a reabilitação funcional destes indivíduos através de técnicas que visem à adequação do tônus, ganho de arco de movimento, prevenção de contraturas e melhora dos padrões de marcha²⁵. Nosso paciente realiza tratamento medicamentoso para minimização da espasticidade.

A hidroterapia em piscina aquecida pode ser uma estratégia eficaz no controle da espasticidade por atuar de modo a deprimir a sensibilidade do fuso muscular e reduzir a atividade das fibras gama⁴. As propriedades da água promovem efeitos benéficos como o relaxamento muscular e diminuição do espasmo, redução da sensibilidade à dor, além da sensação de independência e bem-estar. A viscosidade e a flutuação favorecem a melhora do equilíbrio e auxiliam na deambulação^{26,27}. A hidroterapia pode ser um importante método auxiliar, a ponto de permitir a redução da dose de medicação necessária para o controle da espasticidade⁴. Técnicas cinesioterapêuticas estão sendo empregadas em ambiente aquático. Tais manobras utilizam posturas e exercícios, visando à introdução de padrões funcionais, com objetivos de adequação tônica, fortalecimento da musculatura, manutenção das amplitudes de movimentos articulares e estimulação sensorial e proprioceptiva^{28,29}. Optamos pelo tratamento reabilitativo em ambiente aquático por três razões: 1) sobrepeso do paciente e dores mio-articulares nos membros inferiores; 2) extremo gasto energético quando deambulava no ambulatório do serviço de reabilitação; 3) medo do paciente devido aos episódios prévios de quedas e instabilidade postural.

CONCLUSÃO

Ultimamente a hidroterapia vem sendo explorada pelos fisioterapeutas como um recurso importante na reabilitação de pacientes neurológicos. Determinadas propostas terapêuticas podem ser dificultadas no ambiente ambulatorial devido, principalmente, ao risco de quedas. Embora dados referentes ao desempenho funcional de pacientes com PEH ao programa hidroterapêutico sugerido não existirem no momento, acreditamos que o mesmo irá beneficiar-se da proposta, apesar do caráter progressivo da doença.

Quadro 3. Protocolo Hidroterapêutico desenvolvido.

1. Alojamento Passivo dos músculos dos membros superiores e inferiores: aproximadamente 30 segundos por grupamento muscular.
2. Treinamento de Transferências para Entrada e Saída da Piscina Terapêutica.
3. Mobilização Passiva dos Membros Inferiores.
4. Treinamento de Rotação Ativa de Cintura Pélvica para fortalecimento da musculatura oblíqua e lateral de tronco.
5. Treinamento de Marcha, enfatizando a fase de oscilação.
6. Treinamento de Equilíbrio (Apoio Monopodal) e de Transferência de Peso.
7. Fortalecimento Muscular. Os padrões selecionados foram: rotação, flexão e extensão do tronco com cargas e repetições progressivas; padrões de membro inferior como extensão – abdução - rotação medial do quadril - extensão do joelho – flexão plantar e eversão do pé; flexão – adução – rotação lateral do quadril – flexão do joelho – dorsiflexão – inversão do pé; abdução unilateral e bilateral de membros inferiores.
8. Relaxamento (Watsu).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. McDermott CJ, White K, Bushby K, Shaw PJ. Hereditary spastic paraparesis: a review of new developments. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2000;69:150-60.
2. Harding AE. Hereditary spastic paraplegias. *Semin Neurol* 1993;13(4):333-6.
3. Reid E. Science in motion: common molecular pathological themes emerge in the hereditary spastic paraplegias. *J Med Genet* 2003;40:81-6.
4. Kesiktas N, Paker N, Erdogan N, Gülsen G, Biçki D, Yilmaz H. The Use of Hydrotherapy for the Management of Spasticity. *Neurorehabilitation and Neural Repair* 2004;18(4):268-73.
5. Becker EB. Biophysiological aspects of hydrotherapy. In: Becker EB, Cole AC (eds.). *Comprehensive aquatic therapy*. Newton: Butterworth-Heinemann, 1997, 17-48.
6. Koury JM. Benefits of an aquatic therapy program. In: Koury JM (ed.). *Aquatic therapy programming*. Champaign: Human Kinetics, 1996, 1-11.
7. Medical Research Council. *Aids to the investigation of peripheral nerve injuries*. War Memorandum, 2nd edition. London: HMSO, 1943, 1-2.
8. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther* 1987; 67:206-7.
9. Harding AE. Hereditary pure spastic paraplegia: a clinical and genetic study of 22 families. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1981;44:871-83.
10. Dürr A, Brice A, Serdaru M, Rancurel G, Derouesné C, Lyon-Caen O, et al. The phenotype of pure autosomal dominant spastic paraplegia. *Neurology* 1994;44:1274-7.
11. Polo JM, Calleja J, Combarros O, Berciano J. Hereditary pure spastic paraplegia: a study of nine families. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1993;56:175-81.
12. Aalfs CM, Koelman JHTM, Meyjes FE, Ongerboer de Visser BW. Posterior tibial and sural nerve somatosensory evoked potentials: a study in spastic paraparesis and spinal cord lesions. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1993;89:437-41.
13. Pelosi L, Lanzillo B, Perretti A, Santoro L, Blumhardt L, Caruso G. Motor and somatosensory evoked potentials in hereditary spastic paraplegia. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991;54:1099-102.
14. Lossos A, Stevanin G, Meiner V, Argov Z, Bouslam N, Newman JP, et al. Hereditary Spastic Paraplegia With Thin Corpus Callosum. *Arch Neurol* 2006;63:756-60.
15. Teive HA, Iwamoto FM, Camargo CH, Lopes-Cendes I, Werneck LC. Doença de Machado-Joseph versus paraplegia espástica hereditária: relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr* 2001; 59(3B):809-11.
16. Depienne C, Tallaksen C, Lephay JY, Bricka B, Poëa-Guyon S, Fontaine B, et al. Spastin mutations are frequent in sporadic spastic paraparesis and their spectrum is different from that observed in familial cases. *J Med Genet* 2006;43:259-65.
17. Hedera P, Fenichel GM, Blair M, Haines JL. Novel Mutation in the SPG3A Gene in an African American Family with an Early Onset of Hereditary Spastic Paraplegia. *Arch Neurol* 2004;61:1600-3.
18. Fink JK, Heineman-Patterson T, Bird T, Cambi F, Dubé MP, Figlewicz DA, et al. Hereditary spastic paraplegia: advances in genetic research. *Neurology* 1996;46:1507-14.
19. Hentati A, Pericak-Vance MA, Hung WY, Belal S, Laing N, Boustany RM, et al. Linkage of pure autosomal recessive familial spastic paraplegia to chromosome 8 markers and evidence of genetic locus heterogeneity. *Hum Mol Genet* 1994;3:1263-7.
20. De Michele G, De Fusco M, Cavalcanti F, Filla A, Marconi R, Volpe G, et al. A new locus for autosomal recessive hereditary spastic paraplegia maps to chromosome 16q24.3. *Am J Hum Genet* 1998;63:135-9.
21. Murillo F, Kobayashi H, Pegoraro E, Galluzzi G, Creel G, Mariani C, et al. Genetic localization of a new locus for recessive familial spastic paraparesis to 15q13-15. *Neurology* 1999;53:50-6.
22. Kenwick S, Ionasescu V, Ionasescu G, Searby C, King A, Dubowitz M, et al. Linkage studies of X-linked recessive spastic paraplegia using DNA probes. *Hum Genet* 1986;73:264-6.
23. Keppen LD, Leppert MF, O'Connell P, Nakamura Y, Stauffer D, Lathrop M, et al. Etiological heterogeneity in X-linked spastic paraplegia. *Am J Hum Genet* 1987;41:933-43.
24. Tallaksen CME, Dürr A, Brice A. Recent advances in hereditary spastic paraplegia. *Cur Opin Neurol* 2001;14:457-63.
25. Walton K. Management of patients with spasticity – A practical approach. *Prac Neurol* 2003;3:342-53.
26. Pagliaro P, Zamparo P. Quantitative evaluation of the stretch reflex before and after hydrokinesy therapy in patients affected by spastic paresis. *J Electromyogr Kinesiol* 1999;9(2):141-8.
27. Driver S, O'Connor J, Lox C, Rees K. Evaluation of an aquatics programme on fitness parameters of individuals with a brain injury. *Brain Inj* 2004;18(9):847-59.
28. Dumas HM, O'Neil ME, Fragala MA. Expert consensus on physical therapist intervention after botulinum toxin A injection for children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2001;13:122-32.
29. Malouin F, Richards CL, McFadyen B, Doyon J. Nouvelles perspectives en réadaptation motrice après un accident vasculaire cérébral. *Med Sci (Paris)* 2003;19:994-8.