



(A) PE_{total} em função de VO_2 ; (B) $RPE_{braços}$ em função de VO_2 ; (C) PE_{total} em função da FC; (D) $RPE_{braços}$ em função da FC; A mesma cor representa observações do mesmo participante; As linhas mostram o rm_{corr} fit para cada participante; VO_2 = consumo de oxigênio; FC = frequência cardíaca; PE = percepção de esforço

Figura 2. Rm_{corr} para PE, VO_2 e FC durante a atividade ergometria de braço em adolescentes com espinha bífida.

Este achado alinha-se parcialmente com pesquisas demonstrando associação significativa, porém modesta, de PE obtidas com uma escala OMNI envolvendo cadeira de rodas e medidas envolvendo FC e VO_2 durante ergometria de braço entre indivíduos de 17 a 71 anos com EB.²

Uma vez que nosso estudo se baseia em amostra de adolescentes de 10 a 17 anos, a variação etária pode explicar as diferenças entre as pesquisas prévias² e nosso estudo. Evidências indicam alta variabilidade na responsividade perceptiva entre adolescentes e adultos.³

Outra possibilidade é que nosso estudo utilizou uma abordagem de correlação de medidas repetidas que explica a não independência entre as observações.⁴ Além disso, nossos achados estão de acordo com estudos anteriores que demonstram validade das escalas OMNI, evidenciadas por fortes associações de PE com FC e VO_2 em diferentes modalidades de atividade física entre crianças e adolescentes sem deficiência.^{1,5,6} A validade da escala OMNI têm implicações para a prática clínica e a pesquisa. Profissionais e pesquisadores podem usar a versão brasileira em português para medir o esforço percebido em populações pediátricas brasileiras.

Além disso, a OMNI adaptada pode ser útil em função da alta proporção de adolescentes com deficiência física participando em atividade física e esportes em suas cadeiras de rodas. É importante ressaltar que a aplicação de escalas específicas para estimar o esforço percebido pode apoiar os

profissionais de exercício para melhor orientar protocolos de exercício incremental envolvendo braços entre adolescentes com EB.

Conclusão

A versão brasileira da OMNI adaptada foi validada com base em fortes associações da percepção de esforço com frequência cardíaca e consumo de oxigênio entre adolescentes brasileiros com EB. Profissionais de saúde e pesquisadores podem usar esta escala para monitorar a PE durante atividade envolvendo ergometria de braço nesta população.

Referências

- Balasekaran G, Loh MK, Govindaswamy VV, Robertson RJ. OMNI Scale of Perceived Exertion: mixed gender and race validation for Singapore children during cycle exercise. *Eur J Appl Physiol.* 2012;112(10):3533-46. Doi: <https://doi.org/10.1007/s00421-012-2334-8>
- Crytzer TM, Dicianno BE, Robertson RJ, Cheng YT. Validity of a wheelchair perceived exertion scale (wheel scale) for arm ergometry exercise in people with spina bifida. *Percept Mot Skills.* 2015;120(1):304-22. Doi: <https://doi.org/10.2466/15.08.PMS.120v12x8>
- Gros Lambert A, Mahon AD. Perceived exertion : influence of age and cognitive development. *Sports Med.* 2006;36(11):911-28. Doi: <https://doi.org/10.2165/00007256-200636110-00001>
- Bakdash JZ, Marusch LR. Repeated Measures Correlation. *Front Psychol.* 2017;8:456. Doi: <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2017.00456>
- Robertson RJ, Goss FL, Andreacci JL, Dubé JJ, Rutkowski JJ, Snee BM, et al. Validation of the children's OMNI RPE scale for stepping exercise. *Med Sci Sports Exerc.* 2005;37(2):290-8. Doi: <https://doi.org/10.1249/01.mss.0000149888.39928.9f>
- Roemmich JN, Barkley JE, Epstein LH, Lobarinas CL, White TM, Foster JH. Validity of PCERT and OMNI walk/run ratings of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc.* 2006;38(5):1014-9. Doi: <https://doi.org/10.1249/01.mss.0000218123.81079.49>

Síndrome de Leigh - abordagem do médico Fisiatra

Doi: 10.11606/issn.2317-0190.v29iSupl.1a204891

Vinicius de Araújo Valverde¹, Wagner Thales Silva², Lívia Rangel Lopes Borgneth¹, Sandro Rachevsky Dorf¹

¹Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ

²Universidade Estadual do Rio de Janeiro - UERJ

Palavras-chave: Doença de Leigh, Reabilitação, Fisiatra

A síndrome de Leigh (SL) é uma doença neurodegenerativa congênita de base metabólica do grupo das mitocondriopatias, que cursa com perda motora gradativa, déficit de controle da cabeça e do tronco, hipotonia muscular, dificuldade de sucção

e para a marcha, ataxia, disartria, disfagia, regressão intelectual, alterações oftalmológicas e distúrbios respiratórios.¹ Constantemente, o médico Fisiatra lida com processos degenerativos como este e a associação da reabilitação com a abordagem paliativa promove um melhor cuidado.² Deste modo, o atendimento do fisiatra visa retardar as incapacidades geradas pela condição sindrômica, oferecer o máximo de qualidade de vida ao paciente e sua família, evitar obstinação terapêutica, atender a singularidade do caso, promover a comunicação entre os profissionais e a família facilitando o cuidado e reduzindo o sofrimento promovendo saúde mental.

Objetivo

Descrever a abordagem do médico fisiatra em uma criança com síndrome de Leigh e sua família no Núcleo de Reabilitação e Desenvolvimento Neuropsicomotor (Núcleo RDN) do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG - UFRJ); enfatizando a integração da abordagem paliativa precoce e, por meio deste, propiciar conforto para o paciente e sua família, evitando a futilidade terapêutica e promovendo comunicação harmônica entre os profissionais da equipe.

Relato de Caso

Paciente masculino, 4 anos e 10 meses, morador do estado do Rio de Janeiro, encaminhado devido a alterações da marcha com déficit de força nos membros inferiores e distúrbios na fala. O início dos sintomas foi observado pela mãe aos 3 anos de idade, com dificuldade para deambular.

No exame físico: fala disártrica e rinofônica; reconheceu cores e formas; realizou pinça e oponência com mão esquerda de forma lentificada, mão direita com postura em flexão com flutuação tônica; colocado em ortostatismo com duplo apoio, conseguiu deambular curto trajeto; equino varo estruturado bilateral. Em consulta subsequente, 5 anos e 3 meses, compareceu em cadeira de rodas guiada pela mãe, que informou perda da capacidade para trocas posturais; apresentava distonia e espasmos em membros inferiores.

Aos 5 anos e 9 meses perdeu capacidade de fala, engasgando-se com facilidade. O Quadro 1, esquematiza a evolução clínica do paciente de acordo com a idade e a alteração encontrada no exame físico ao longo dos atendimentos.

Quadro 1. Evolução clínica ao decorrer dos atendimentos

Idade	Linguagem	Motor	Psico-cognitivo
4 anos e 10 meses	Fala disártrica e rinofônica	Flutuação tônica com déficit de motricidade fina à direita; colocado em ortostatismo colocado, deambula curtos trajetos; equino varo estruturado bilateral	Boa função cognitiva, reconhecendo cores e formas geométricas
5 anos e 3 meses		Deslocamento em cadeira de rodas guiada pela mãe	
5 anos e 9 meses	Perda da capacidade de fala		

Discussão

Doenças crônicas desenvolvem efeitos progressivos potencializadores de incapacidade, sofrimento e desgaste, tanto para o doente, quanto sua família. A atuação paliativa é o exercício da arte de cuidar aliado ao conhecimento científico que proporciona alívio do sofrimento relacionado a doença.³ A introdução precoce de cuidados paliativos investe na qualidade de vida, antecipando soluções, reduzindo a dor física e emocional, prevenindo sequelas motoras; associado com a abordagem biopsicossocial, valorizando também questões de ordem espiritual.⁴

Nesse contexto, a participação da família no processo de reabilitação é de grande importância; esta deve ter apoio psicológico, para auxiliar a compreensão dos conflitos gerados pela doença e a elaboração de estratégias de enfrentamento. Em todas as consultas, além de orientação de cuidados específicos, foram realizadas abordagens sobre a conscientização do prognóstico do paciente, assim como sobre o caráter progressivo da doença. A inclusão da família no programa terapêutico ajuda a construir melhor relação médico-paciente e ajustar expectativas da família com a reabilitação.

As medidas de reabilitação devem intervir em processos que melhoram a qualidade de vida, evitando as perdas funcionais e prevenindo deformidades. Nesse caso, a família recebeu orientações para alongamentos, tendo sido prescrito órteses suropodálicas com solado antiderrapante respeitando deformidades em equino-varo e uso de estabilizador parapodium para prolongar seu período em ortostatismo assistido, que tanto alegrava a criança. Ademais, o acompanhamento da evolução da disfagia para possível indicação de gastrostomia faz parte das discussões com a família. Conquanto o caráter progressivo da patologia, medidas de reabilitação foram continuadas objetivando prevenir deformidades, melhorar a integração social do paciente e promover a qualidade nas relações afetivas.

Conclusão

Durante o processo de reabilitação, em inúmeras vezes se faz necessário a abordagem paliativa. O médico Fisiatra deve ser capaz de utilizar recursos de cuidados paliativos para orientar tomadas de decisão que sejam compatíveis com a realidade a ser vivida tanto pela família quanto pela equipe, principalmente diante de quadros degenerativos.

Referências

- Finsterer J. Leigh and Leigh-like syndrome in children and adults. *Pediatr Neurol.* 2008;39(4):223-35. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2008.07.013>
- Silva FC, Silva JV, Ribeiro MP. Cuidadores formais e assistência paliativa sob a ótica da bioética. *Rev Bioét.* 2019;27(3):535-41. Doi: <https://doi.org/10.1590/1983-80422019273338>
- Valadares MTM, Mota JAC, Oliveira BM. Cuidados paliativos em pediatria: uma revisão. *Rev Bioét.* 2013;21(3):486-93.
- Academia Nacional de Cuidados Paliativos. Manual de cuidados paliativos. Rio de Janeiro: Diagraphic; 2009.