

# Efeitos da intervenção fisioterapêutica nas habilidades funcionais e no equilíbrio de uma paciente com ataxia espinocerebelar: estudo de caso

## Effects of a physical therapy intervention on balance and functional abilities of a patient with spinocerebellar ataxia: case report

*titulo condensado:* Fisioterapia na ataxia espinocerebelar

Ana Paula Rocha de Oliveira<sup>1</sup>, Amanda Maria de Freitas<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Fisioterapeuta; Profa. Ms. do Curso de Fisioterapia da Unifran (Universidade de Franca, SP) e da Uniaraxá (Centro Universitário Planalto de Araxá, MG)

<sup>2</sup> Graduanda do Curso de Fisioterapia da Unifran

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Ana Paula R. Oliveira

R. João Quirino de Souza 1277 apto 104 bl.2 Vila Industrial

14403-357 Franca SP

e-mail: anaproliveira@uai.com.br

Versão abreviada do trabalho de conclusão do Curso de Fisioterapia apresentado pela autora 2 à Unifran.

Apresentação: out. 2004

Aceito para publicação: jul. 2006

### RESUMO

As ataxias espinocerebelares (AEC) formam um grupo heterogêneo de doenças degenerativas do sistema nervoso central, com disfunção cerebelar manifestada por ataxia da marcha, incoordenação e disartria. A ataxia da marcha pode eventualmente progredir para incoordenação de membros, seguida de sinais piramidais e oftalmoplegia. O conhecimento e a aprendizagem dos mecanismos de controle motor são essenciais para tratar esses pacientes; é adequada pois a abordagem de treino funcional voltado à tarefa, também conhecida como abordagem do controle motor ou de aprendizagem motora. Este estudo visou verificar a melhora da independência funcional em atividades diárias e no equilíbrio após treinamento específico de aquisições motoras estáticas e dinâmicas em uma paciente com AEC. Foram feitas duas coletas de dados: linha de base e após intervenção de 16 semanas, aplicando o índice de Barthel (IB) e a avaliação do equilíbrio de Berg. O tratamento consistiu em treino funcional direcionado à tarefa, atividades de equilíbrio estático e dinâmico, de transferência de posições, marcha, alcance e movimentos finos. Houve ganho no controle motor nas atividades funcionais e conseqüente transferência deste para as atividades diárias, demonstrado pelo aumento do IB (35%) e do equilíbrio (37,8%). Conclui-se que houve ganho de função e equilíbrio, confirmando a intervenção proposta como opção terapêutica no tratamento da AEC.

**Descritores:** Aquisições motoras; Ataxia espinocerebelar; Cerebelo; Equilíbrio

### ABSTRACT

Spinocerebellar ataxias (SCA) form a heterogeneous group of degenerative diseases of the central nervous system, where cerebellar disorders reflect in gait ataxia, incoordination and dysarthria. Gait ataxia may occasionally lead to limb incoordination, followed by pyramidal signs and ophthalmoplegia. Knowledge of, and learning the mechanisms of motor control is essential to these patients treatment; hence the functional training, task-oriented rehabilitation approach. An SCA patient was submitted to a learning-based specific motor training in view of improving balance and functional independence in daily activities. Data (Barthel index and Berg's balance evaluation) were collected at base line and after the 16-week program, consisting of task-oriented functional training in position transference, static and dynamic balance, gait, reach and fine movements. Results showed increase in balance (37.8%) and in the Barthel index (35%). Motor control gains were transferred to daily activities, thus showing the proposed training is a valid therapeutic option in the treatment of SCA.

**Key words:** Cerebellum; Motor acquisitions/balance; Spinocerebellar ataxias

## INTRODUÇÃO

Estrutura localizada na base do cérebro, o cerebelo tem grande importância no sistema nervoso pelas funções e inter-relações que desempenha<sup>1</sup>. Recebe informações da medula espinhal, que lhe fornece *feedback* sobre os movimentos, e do córtex cerebral, que lhe fornece informações sobre o planejamento dos movimentos, além de transferir resultados para o tronco cerebral<sup>1,2</sup>. Assim, o cerebelo desempenha funções importantes no controle motor. Uma delas é ajustar as respostas motoras por meio de uma comparação do resultado pretendido com os sinais sensoriais; outra é atualizar os comandos de movimentos, caso desviem do trajeto pretendido. Além disso, o cerebelo modula a força e a amplitude dos movimentos e está envolvido na aprendizagem motora<sup>3</sup>.

Doenças e distúrbios cerebelares produzem deficiências na velocidade, amplitude e força do movimento. Uma vez que o cerebelo controla o equilíbrio e as atividades musculares rápidas, tais como corrida, datilografia, tocar piano e até mesmo falar, pelo seqüenciamento das atividades motoras, fazendo os ajustes necessários, atendendo aos sinais motores dirigidos pelo córtex motor e por outras partes do cérebro, a perda dessa área do encéfalo pode resultar em incoordenação dessas atividades motoras<sup>4</sup>.

Dentre as disfunções cerebelares, a ataxia espino-cerebelar é uma patologia hereditária de alterações neurodegenerativas, caracterizada clinicamente por progressiva oscilação postural associada com oftalmoplegia, disartria, disfagia e sinais piramidais e extrapiramidais. Geneticamente, essa desordem pode ser dividida em autossômica recessiva, dominante e casos isolados<sup>5</sup>. Com os avanços recentes na área, pode-se utilizar uma subclassificação em três grupos distintos, baseados no principal mecanismo patogênico. O primeiro grupo é de doenças da poliglutamina (como as AEC tipos 1, 2, 3, 7, 17), que resultam da ação de proteínas (ataxinas) com tratos – tóxicos – de poliglutamina. O segundo grupo é representado pelas canalopatias (incluindo as AEC tipos 6 e episódicas tipo 1 e 2, por exemplo), que resultam da disfunção de canais de potássio e cálcio. O último grupo é representado pelos transtornos de expressão de genes (AEC tipos 8, 10 e 12), que resultam de expansões repetidas localizadas fora das regiões de codificação, mas que podem alterar a expressão gênica. As AEC tipos 4, 5, 9, 11, 13-16, 18, 19, 21, 23, 24 e 25 são ainda consideradas de etiologia idiopática<sup>5</sup>.

A AEC tipo 7 é claramente distinta das demais pela presença concomitante de distrofia macular pigmentar. Enevoldson *et al.*<sup>11</sup> descreveram 54 membros afetados de 8 famílias. A idade de início da doença é extremamente variável (6 meses-60 anos), com progressão mais rápida nos casos de início mais precoce. Os sintomas de início são ataxia (2/3 dos casos) e/ou perda visual. O grau de retinopatia é variável, muitas vezes discreto, e geralmente inicia-se na área macular. Observa-se o fenômeno de antecipação em descendentes de pais afetados (transmissão paterna). Além de um início mais precoce, o curso da doença é mais grave em descendentes paternos<sup>11</sup>.

As disfunções no cerebelo resultam em três défices principais: hipotonia, ataxia e tremor intencional. A ataxia é um défice na execução de movimentos coordenados e caracteriza-se pela dismetria (erros na métrica do movimento), disdiadococinesia

(incapacidade de manter um movimento regular de ritmo alternado) e dissinergia (erros na regulação do tempo de movimentos de articulações múltiplas)<sup>2</sup>. A marcha atáxica apresentada por esses indivíduos assemelha-se à marcha de alguém embriagado. O balanço dos braços tipicamente não existe. O indivíduo pode não andar em linha reta sem cair. O comprimento dos passos é desigual, e os pés podem ficar próximos ou distantes demais, ou podem levantar sem um ritmo ou altura regulares. O comprometimento da marcha pode ser resultado de erros na velocidade e nível absoluto de força de contração muscular e podem acompanhar a dismetria de movimentos isolados<sup>12</sup>. Os músculos da fonação são acometidos, nos casos adiantados, com fala explosiva, mal modulada, terminando em disartria de grau tão acentuado que a fala torna-se inteligível<sup>13</sup>. Os movimentos voluntários dos olhos também são afetados. Um distúrbio relativamente comum no movimento dos olhos é o nistagmo provocado pelo ato de olhar<sup>13</sup>. Os reflexos dos membros inferiores estão quase sempre ausentes; já os reflexos dos membros superiores, nas fases iniciais, estão presentes, porém podem desaparecer nas fases tardias<sup>13</sup>.

O conhecimento da fisiologia e da fisiopatologia do controle motor é essencial para examinar e tratar esses pacientes. Esse conhecimento permite que o terapeuta forme suposições iniciais em relação aos défices funcionais e prováveis comprometimentos subjacentes. O plano de tratamento do controle motor varia de acordo com o conjunto de comprometimentos e o grau em que o paciente desenvolveu estratégias compensatórias. Os objetivos de uma abordagem orientada ao retreinamento do controle postural e da mobilidade incluem prevenir comprometimentos, desenvolver e adotar estratégias eficazes e específicas à tarefa, de forma que as tarefas funcionais possam ser executadas em contextos ambientais mutáveis<sup>14</sup>.

Muitas técnicas terapêuticas são usadas para aprendizagem motora. Provavelmente, a melhora do movimento coordenado pode ser alcançado com a repetição e a prática de um movimento funcional e específico à tarefa. Uma vez que a exigência da acuidade cria demandas crescentes para a coordenação, o terapeuta pode selecionar tarefas funcionais com demandas crescentes de acuidade, durante o treinamento do paciente<sup>2</sup>. Para isso, o tratamento desses pacientes consiste em: ganhar força muscular, a fim de modular o tônus; exercícios para melhorar a estabilidade do tronco; treinar o paciente a realizar as transferências (de deitado para sentado, de sentado para em pé); normalizar a velocidade do movimento; treino de marcha (utilizando pisos regulares e irregulares, rampas, escadas); descarga e transferência de peso; em suma, fazer com que o paciente obtenha a maior independência possível<sup>12,14</sup>. Dessa forma, a utilização de abordagem de treino funcional voltada à tarefa, também conhecida como abordagem do controle motor, pode beneficiar pacientes com disfunções espinocerebelares.

Este estudo teve como objetivo verificar a melhora da independência funcional em atividades diárias e no equilíbrio após treinamento específico de aquisições motoras estáticas e dinâmicas em uma paciente com ataxia espinocerebelar.

## **METODOLOGIA**

Este estudo foi realizado no Setor de Neurologia da Clínica-Escola de Fisioterapia da Unifran (Universidade de Franca), sendo aprovado pelo Comitê de Ética dessa instituição. Foi utilizado o delineamento de sujeito único como seu

próprio controle com duas fases distintas de coleta de dados: linha de base (avaliação inicial) e após intervenção (avaliação final). A paciente foi submetida a 48 sessões, à razão de três por semana, com duração de 50 minutos cada. Os dados de linha de base foram obtidos na primeira sessão, quando foi realizada a avaliação fisioterapêutica inicial. Foi aplicada a escala de avaliação funcional e Índice de Barthel (IB), a fim de obter dados referentes à realização das atividades de vida diária (AVD)<sup>15</sup>, em que zero equivale a completa dependência em todas as atividades, e 100 equivale à completa independência em todas as atividades. O IB mede o grau de assistência exigido por um indivíduo em 10 itens de AVD envolvendo mobilidade e cuidados pessoais<sup>15</sup>. Cada item do desempenho é avaliado em uma escala ordinal, com um número específico de pontos assinalados para cada nível ou classificação. Pesos variáveis foram estabelecidos pelo grupo que desenvolveu o IB para cada item, com base no julgamento clínico ou em outros critérios implícitos. Um indivíduo que se utiliza de ajuda humana para comer, por exemplo, receberia 5 pontos; a independência para comer receberia um escore de 10 pontos. Uma pontuação global simples, oscilando entre 0 e 100, é obtida calculando-se a soma de todas as pontuações de itens individualmente ponderados.

Aplicou-se também a escala de equilíbrio de Berg<sup>16</sup>, no qual se avaliam 14 tarefas em uma escala de 0 a 4, em um total máximo de 56 pontos: 4 pontos indicam que o paciente realiza a tarefa de forma independente e de acordo com os critérios de tempo e distância, e 0 indica incapacidade de realizar a tarefa.

Foi proposto como tratamento o treino funcional direcionado à tarefa, recorrendo a simulações das atividades realizadas no dia-a-dia, treino de equilíbrio estático e dinâmico, treinamento de transferência de posições, treino de marcha em diversos ambientes (utilizando pisos regulares, irregulares, rampas, escadas, obstáculos, zig-zag, circuitos), treinamento do alcance e movimentos finos.

#### Caso

Paciente E.R.C.Z., sexo feminino, 27 anos, tendo como diagnóstico clínico ataxia espinocerebelar tipo 7 (decorrente de mutação dinâmica no cromossomo 3p12.p13), cujo produto gênico é responsável pelo efeito tóxico nos neurônios do cerebelo, tronco cerebral e retina. A paciente apresentava ataxia da marcha, diminuição da acuidade visual, incoordenação motora, déficit de equilíbrio estático e dinâmico e disartria.

### RESULTADOS

A evolução da paciente, ao longo de 48 sessões, pode ser observada nos Gráficos 1 e 2, que mostram dados sobre atividades diárias (IB) e equilíbrio. O Índice de Barthel, aplicado no início e no final do estudo, mostrou sensível melhora nas atividades de vida diária da paciente: no início do estudo, a paciente obteve 65 pontos e, no final do tratamento proposto, obteve 90 pontos (Gráfico 1). Nos valores obtidos na escala de equilíbrio de Berg pode-se observar uma evolução maior, mesmo porque o tratamento realizado focalizou principalmente a marcha: no início do estudo a paciente obteve 23 pontos (dos 56 pontos da escala) e, no final do tratamento, obteve 44 pontos (Gráfico 2).

*inserir gráficos 1 e 2*

**Gráfico 1** Atividades da vida diária: pontuação obtida pela paciente no Índice de Barthel antes e após tratamento fisioterapêutico

**Gráfico 2** Equilíbrio: pontuação obtida pela paciente na escala de equilíbrio de Berg antes e após tratamento fisioterapêutico

## DISCUSSÃO

Os resultados obtidos neste estudo são de grande relevância clínica, uma vez que boa parte da literatura estuda mecanismos de aprendizado motor envolvidos em lesões cerebelares. Levando em consideração a dificuldade em promover estudos com grupos de indivíduos com disfunção cerebelar, devido às diferenças de faixa etária, local, evolução da lesão e comprometimentos, o estudo de sujeito único vem acrescentar dados a essa área.

As ataxias cerebelares hereditárias formam um grupo de doenças neurodegenerativas que têm em comum o envolvimento do cerebelo e suas conexões. As dificuldades na classificação nosológica e na correlação anátomo-clínica das diversas formas de AECs devem-se à variabilidade fenotípica inter e intrafamiliar, observada principalmente nas formas autossômicas dominantes, além da falta de uniformidade e padronização das observações clínicas e neuropatológicas de casos isolados e de famílias afetadas<sup>10</sup>.

Alguns experimentos foram conduzidos para determinar o efeito das lesões cerebelares sobre a capacidade de reconsiderar as respostas posturais nas condições mutáveis de tarefa. Nashner *et al.*<sup>17</sup> mostraram que crianças com AEC revelaram uma capacidade significativamente reduzida de manter o equilíbrio em condições nas quais as informações sensoriais são reduzidas. Isso sugere que o cerebelo pode estar envolvido no processamento de informações associadas à organização central e a adaptação das respostas posturais.

A aprendizagem motora pode ser definida como um conjunto de processos internos, associados à prática ou experiência, que levam a mudanças permanentes na capacidade de apresentar um comportamento de habilidade. O treinamento direcionado à tarefa pode pois contribuir para a aquisição de posturas e realização de movimentos mais coordenados<sup>12</sup>. Os pacientes são instruídos a praticar as tarefas que lhes são difíceis e a praticá-las em ambientes diferentes. Diversas estratégias cognitivas, perceptivas, biomecânicas e de aprendizagem motora são usadas para melhorar a função. Além dos movimentos funcionais, o terapeuta pode instruir o paciente a praticar movimentos não-funcionais, a fim de melhorar a coordenação<sup>3</sup>. Exemplos destes últimos são os movimentos alternados rápidos, movimentos recíprocos das mãos e dos pés e desenho de formatos e números, como o número 8, com um dos membros<sup>2</sup>. Essa abordagem representa uma mudança em relação ao enfoque nos comprometimentos. Pacientes que apresentam dano neurológico severo e comprometimento cognitivo não se beneficiam com essa abordagem.

Neste estudo, a abordagem de treino funcional voltado à tarefa incrementou o controle motor, observado pelo ganho de equilíbrio e independência funcional. A paciente foi incentivada a ser um participante ativo do processo de aprendizagem, usando o processamento de informações preceptivo-cognitivas para decidir sobre a

melhor abordagem para o movimento. Assim, essa melhora foi obtida pela repetição, aprendizado motor e plasticidade neural, que está presente nesses indivíduos.

Para verificar a evolução do equilíbrio foi utilizada a escala de equilíbrio de Berg. Foi relatado que este teste apresenta boa objetividade de teste-reteste e consegue discriminar maior propensão a quedas<sup>16</sup>. O declínio nas pontuações dessa escala é associado a um risco elevado de queda, porém essa relação não é linear. Na amplitude de 56 a 54, cada ponto a menos na escala de Berg é associado a um aumento de 3 a 4% no risco de quedas. No entanto, na amplitude de 54 a 46, uma alteração de um ponto na escala é associada a um aumento de 6 a 8% no risco de quedas. Abaixo de 36, o risco é próximo dos 100%<sup>18</sup>. Portanto, uma mudança de ponto na escala de Berg pode levar a previsões muito diferentes de probabilidade de quedas, dependendo de onde a pontuação de linha-base se encontra na escala<sup>2,16</sup>. Neste caso, em que a pontuação da paciente passou de 23 para 44, houve sensível redução do risco de queda. A paciente apresentou melhora principalmente nos movimentos realizados em pé e sem apoio. Isso mostrou a importância do treino na postura de bipedestação e marcha em diferentes situações e ambientes.

A evolução da paciente também pôde ser observada pela pontuação no IB. O IB tem sido amplamente utilizado na monitoração das alterações funcionais em indivíduos que estejam recebendo reabilitação. Embora não tenham sido completamente avaliadas suas propriedades psicométricas, o Índice de Barthel tem atingido elevadas correlações com outras medidas de incapacidade física<sup>2</sup>.

Granger *et al.*<sup>19,20</sup> relataram que uma pontuação de 60 no IB foi fundamental para determinar a conquista da independência assistida. Os pacientes com AVC que obtiveram pontuação abaixo desse nível apresentaram acentuada dependência, enquanto as pontuações inferiores a 40 corresponderam a dependência grave. Esses pacientes tipicamente tiveram estadas mais longas de reabilitação, apresentando menor possibilidade de receber alta. No caso aqui estudado, o IB mostrou-se mais sensível às transferências e aos movimentos de subir e descer escadas, refletindo o ganho de equilíbrio e coordenação motora apresentado por essa paciente.

## CONCLUSÃO

Os resultados obtidos mostram que, após o tratamento fisioterapêutico, houve aprendizado motor para as atividades treinadas, tendo havido ganho de independência funcional, resultando em maior equilíbrio para realizar as atividades de vida diária.

## REFERÊNCIAS

- 1 Middleton FA, Strick PL. Basal ganglia and cerebellar loops: motor and cognitive circuits. *Brain Res Rev.* 2000;31:246-50.
- 2 Bower JM, Parsons LM. O cerebelo – reconsiderado. *Scientific American Brasil.* 2003 set: 66-73.
- 3 Lundy-Ekman L. *Neurociência: fundamentos para a reabilitação.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000.
- 4 Kelly PJ, Stein J, Shafqat S, Eskey C, Doherty D, Chang Y, et al. Functional recovery after rehabilitation for cerebellar stroke. *Stroke.* 2001;32:530-4.
- 5 Lau KK, Au KM, Chen ML, Li HL, Sheng B, Chan AY. Spinocerebellar ataxia type 6. *Hong Kong Med J.* 2005;11(3):207-9.

- 6 Zoghbi HY, Pollack MS, Lyons LA, Ferrell RE, Daiger SP, Beaudet AL. Spinocerebellar ataxia: variable age of onset and linkage to human leukocyte antigen in a large kindred. *Ann Neurology*. 1988;23:580-4.
- 7 Lopes-Cendes I, Andermann E, Attig E, Cendes F, Bosch S, Wagner M, et al. Confirmation of the SCA-2 locus as an alternative locus for dominantly inherited spinocerebellar ataxias and refinement of the candidate region. *Am J Hum Genet*. 1994;54:774-81.
- 8 Ranum LP, Schut LJ, Lundgren JK, Orr HT, Livingston LM. Spinocerebellar ataxia type 5 in a family descendent from the grandparents of President Lincoln: maps to chromosome 11. *Nature Genet*. 1994;8:280-4.
- 9 Gouw LG, Kaplan CD, Haines JH, Digre KB, Rutledge SL, Matilla A, et al. Retinal degeneration characterizes a spinocerebellar ataxia mapping to chromosome 3p. *Nature Genet*. 1995;10:89-93.
- 10 Van de Warrenburg BP, Steijns JA, Munneke M, Kremer BP, Bloem BR. Falls in degenerative cerebellar ataxias. *Mov Disord*. 2005; 20(4):497-500.
- 11 Enevoldson TP, Sanders MD, Harding AE. Autosomal dominant pure cerebellar ataxia with pigmentary macular dystrophy: a clinical and genetic study of eight families. *Brain*. 1994; 117:445-60.
- 12 Umphred DA. *Fisioterapia neurológica*. 2a.ed. São Paulo: Manole; 2004.
- 13 Veiga Neto ER, Segura DCA. O cerebelo e as aferências da propriocepção inconsciente. *Arq Ciências Saúde Unipar*. 2002;6(3):145-9.
- 14 Shumway-Cook A, Woollacott MH. *Controle motor: teoria e aplicações práticas*. 2a.ed. São Paulo: Manole; 2002.
- 15 Mahoney F, Barthel D. Functional evaluation: the Barthel index. *Md State Med J*. 1965;14:61-5.
- 16 Miyamoto ST, Lombardi Jr I, Berg KO, Ramos LR, Natour J. Brazilian version of the Berg balance scale. *Braz J Med Biol Res*. 2004; 37(9):1411-21.
- 17 Nashner LM, Shumway-Cook A, Marin O. Stance posture control in select groups of children with cerebral palsy: deficits in sensory organization and muscular coordination. *Experimental Brain Res*. 1983; 49:393-409.
- 18 Berg KO, Maki BE, Williams JL, Holliday PJ, Wood-Dauphinee SL. Clinical and laboratory measures of postural balance in an elderly population. *Arch Phys Med Rehabil*. 1999; 273:1073-80.
- 19 Granger C, Albrecht G, Hamilton B. Outcome of comprehensive medical rehabilitation: measurement by Pulse profile and the Barthel index. *Arch Phys Med Rehabil*. 1979; 60:145-54.
- 20 Granger CV, Dewis LS, Peters NC, Sherwood CC, Barrett JE. Stroke rehabilitation: analysis of repeated Barthel Index measures. *Arch Phys Med Rehabil*. 1979;60:7-14.