

ORGANIZADORES
LEONARDO HALLEY CARVALHO PIMENTEL
IZABEL HERIKA GOMES MATIAS CRONEMBERGER



REABILITAÇÃO

TEORIA E PRÁTICA



ASSOCIAÇÃO
REABILITAR

PRESIDENTE BENJAMIM PESSOA VALE

Expediente

Direção editorial: Ana Kelma Gallas
Supervisão técnica: Edson Rodrigues Cavalcante
Diagramação: Kleber Albuquerque Filho
TI Publicações OMP Books: Eliezyo Silva



FICHA CATALOGRÁFICA

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
(Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

P644r
PIMENTEL, Leonardo Halley Carvalho;
CRONEMBERGER, Izabel Herika Gomes Matias.
Reabilitação: Teoria e Prática [livro eletrônico]
/ Leonardo Halley Carvalho Pimentel e Izabel Herika
Gomes Matias Cronemberger (Orgs.). São Paulo:
Lestu Publishing Company, 2022.
701 f. *online*
ISBN: 978-65-996314-4-3
DOI: 10.51205/lestu.978-65-996314-4-3
1. Reabilitação. 2. Saúde. 3. Trabalhos de
Reabilitação. 4. Habilitação. 5. I. Autor(a). II.
Título. III. Editora. IV. DeCS.
CDD - 343.6

Índices para catálogo sistemático:

1. DeCS (Descritores na Área de Saúde) em Catálogos Sistemáticos = Reabilitação. Habilitação. Recuperação das funções humanas. Avaliação das deficiências humanas. Recuperação de função fisiológica.

"Os conteúdos dos artigos publicados são de total responsabilidade dos autores e autoras."

Todos os livros publicados pela Editora Lestu Publishing Company estão sob os direitos da Creative Commons 4.0 https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.pt_BR



A Lestu Publishing Company é uma editora que acredita na Ciência Aberta. Permitimos a leitura, download e/ou compartilhamento do conteúdo desta obra para qualquer meio ou formato, desde que os textos e seus autores sejam adequadamente referenciados.

LESTU PUBLISHING COMPANY
Editora, Gráfica e Consultoria Ltda
Avenida Paulista, 2300, andar Pilotis
Bela Vista, São Paulo, 01310-300,
Brasil.
editora@lestu.org
www.lestu.com.br
(11) 97415.4679

Imagens da obra:
Canva (Creative Commons)

ORGANIZADORES

LEONARDO HALLEY CARVALHO PIMENTEL
IZABEL HERIKA GOMES MATIAS CRONEMBERGER

REABILITAÇÃO

TEORIA E PRÁTICA



25

Reabilitação em doenças neuromusculares

Leonardo Halley Carvalho Pimentel
Marina Barros e Sousa

As Doenças Neuromusculares (DNMs) afetam o sistema nervoso periférico, que inclui as raízes e nervos (motores e/ou sensoriais); o sistema muscular; ou a junção mioneural; doenças do neurônio motor também fazem parte deste grupo de patologias. Elas causam comprometimento progressivo da função motora, inclusive respiratória, levando a alterações funcionais e da qualidade de vida. Dessa forma, é importante o conhecimento sobre a reabilitação no tratamento dessas patologias, por causa das muitas limitações que os pacientes comumente apresentam (MARY *et al*, 2017). Muitas complicações diferentes e potencialmente graves podem acontecer ao longo da evolução desse grupo de doenças, e embora tais doenças tenham etiologias diferentes, muitas dessas complicações são comuns durante o acompanhamento da maior parte das patologias neuromusculares.

Duas das doenças desse grupo mais estudadas são a esclerose lateral amiotrófica (ELA) e a distrofia muscular de Duchenne (DMD), que foram usadas como base para abordagem neste texto.

Diferentes campos de atenção devem ser considerados no manejo do paciente com DMD envolvendo aspectos relacionados à avaliação ortopédica, abordagem psicossocial, avaliação de funções cardíaca e respiratória, orientação nutricional, avaliação da deglutição e fala, introdução da corticoterapia, investigação diagnóstica e terapias de reabilitação (FORTES *et al.*, 2018). Exceto a corticoterapia, que é específica

da DMD, os demais cuidados são comuns e necessários à maior parte das DNMs.

No manejo da ELA, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica do Ministério da Saúde aborda sobre o suporte ventilatório não invasivo, afirmando que é a alternativa que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA. O suporte multidisciplinar especializado tem sido apontado como um dos principais fatores de melhoria de qualidade de vida, melhora de saúde mental, funcionamento social e aumento da sobrevida desses pacientes (BRASIL. Ministério da Saúde, 2020).

Cuidados e tratamento

Atualmente não há tratamento curativo disponível para a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) e o primeiro tratamento efetivo na redução da velocidade da doença foi o uso de corticosteróides, prática que mudou sua história natural. Além do uso dessa classe de medicações, existem várias recomendações sobre suporte, manejo e cuidados na DMD para melhor qualidade de vida (CARBONERO *et al*, 2012; FORTES *et al.*, 2018). A terapia gênica é alvo promissor de pesquisas na área e o ataluren já vem sendo utilizado em casos específicos.

O suporte para DMD deve abranger além da corticoterapia, manejo psicossocial para o paciente, seus familiares e cuidadores, com farmacoterapia quando necessário e avaliação neuropsicológica no diagnóstico e antes da escolarização, serviço de *homecare* (quando impossibilidade de deslocamento); formulação de plano de transição, atenção aos cuidados paliativos, sendo importante eleger um coordenador de cuidados (FORTES *et al*, 2018). Exceto o tratamento medicamentoso, muitos desses cuidados são comuns também ao paciente com ELA e com outras DNMs.

O tratamento também inclui o direcionamento ortopédico com ênfase nas órteses, manejo respiratório, focando na ventilação não-invasiva, ambos comuns também no tratamento da ELA e de outras DNMs, além do manejo cardíaco, nutricional, gastrointestinal e de linguagem oral (FORTES *et al*, 2018).

Em relação às condutas a serem aderidas na gerência multifatorial da ELA, em consonância com a Portaria Conjunta nº 13, DE 13 DE AGOSTO DE 2020 que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica, a fusão de todas as intervenções terapêuticas não medicamentosas (suporte ventilatório, suporte nutricional, suporte de mobilidade e acessibilidade, e suporte de comunicação) propostas

pela equipe multidisciplinar especializada, somadas ao tratamento medicamentoso permitem uma visão do tratamento integral, o que possibilita, então, promover a funcionalidade do paciente e melhorar a sua habilidade para realizar as atividades de vida diária, garantindo-lhe maior autonomia, funcionalidade e qualidade de vida, além de aumentar a sua sobrevida (BRASIL. Ministério da Saúde, 2020).

Manejo Respiratório

Os estudos a respeito da reabilitação em doenças neuromusculares indicam a necessidade de manejo respiratório adequado, em tempo e condições oportunas, para o paciente com doença neuromuscular (MATOS *et al.*, 2017). A identificação do momento mais adequado para intervenção é muito importante no processo.

A detecção precoce da fraqueza dos músculos respiratórios é essencial porque pode servir como uma indicação para o diagnóstico e prognóstico e para a implementação de estratégias terapêuticas. A introdução precoce e adequada do suporte ventilatório assim que necessário é ponto de atenção muito importante do manejo do paciente com DNM. Dentre as diversas patologias já estudadas, para contexto de reabilitação por manejo respiratório pode-se considerar sobretudo a ELA (e suas variantes), a DMD e outras doenças musculares (MATOS *et al.*, 2017).

A patogênese da disfunção respiratória em pacientes com doenças neuromusculares pode ser analisada por três variáveis, que são ponto de partida para escolha da melhor abordagem terapêutica, em conjunto com a história natural da doença. São elas, a fraqueza muscular inspiratória, a fraqueza muscular expiratória e a fraqueza muscular bulbar (MATOS *et al.*, 2017).

Nesse contexto, a espirometria é bastante importante na avaliação do paciente, pois é a medição cronometrada dos volumes e capacidades pulmonares dinâmicos durante a expiração e inspiração forçadas para quantificar a eficácia e rapidez com que os pulmões podem ser esvaziados e preenchidos, trazendo informações úteis para definição de conduta. A utilização deste teste é de grande relevância para acompanhar a história natural e a progressão das doenças respiratórias e às vezes sistêmicas e neuromusculares e avaliação da resposta ao tratamento nessas condições (PIERCE, 2005).

Existem técnicas e procedimentos que podem ajudar no controle respiratório, como da tosse mecanicamente assistida, que consiste no uso de aparelhos capazes de produzir inspirações profundas, seguidas imediatamente por exsuflações, sendo as pressões inspiratórias e

expiratórias e os tempos ajustáveis independentes. Esses aparelhos promovem o mesmo fluxo expiratório em ambos os brônquios principais, sem o desconforto da aspiração. As sessões devem ser repetidas até o paciente parar de eliminar secreção e ocorrer melhora da saturação. O número de vezes que devem ser realizadas depende da condição clínica do paciente. (FONSECA *et al.*, 2008)

Há ainda manobras que podem ser consideradas como fisioterapia preventiva, para manutenção da complacência pulmonar e evitar o surgimento de microatelectasias, são as *manobras de "air-stacking"*. Esse modelo preventivo se caracteriza por realização de acúmulos de insuflações (de 2 a 4 insuflações), através de uma máscara oronasal ou bucal conectado a um ressuscitador manual (Ambu) mantendo o volume por seis segundos com a glote fechada e expirando posteriormente (MATOS *et al.*, 2017). Estudos tem confirmado a eficácia da técnica de *air-stacking* em pacientes com DNM, evidenciando a melhora da capacidade vital funcional, aumentando o pico de fluxo de tosse e consequentemente melhorando a eliminação de secreções pulmonares, diminuindo afecções respiratórias graves e interferindo positivamente na mortalidade (LIMA *et al.*, 2014).

A instituição de ventilação não-invasiva no momento apropriado e manobras de auxílio à tosse durante exacerbações respiratórias, junto ao envolvimento multidisciplinar na condução dos pacientes e familiares, contribui para melhora da qualidade de vida e redução da mortalidade em doenças neuromusculares (MATOS *et al.*, 2017).

O manejo da função respiratória no paciente com DNM exige cuidado especial porque a disfunção ventilatória pode trazer complicações graves e potencialmente fatais.

Manejo ortopédico

Deve-se compreender que o manejo do sistema musculoesquelético é multifatorial e não depende de apenas um profissional, é necessário que o cirurgião ortopédico esteja atento também às funções respiratória, cardíaca e nutricional, trabalhando em conjunto com o restante da equipe de reabilitação. Nesse contexto, é imprescindível saber a história natural da doença, no intuito de garantir ao paciente o momento ideal para intervenções. Na reabilitação ortopédica, o tempo é fator preponderante, visto que para tratamento de deformidades na coluna vertebral por hipotonia muscular paravertebral, por exemplo, esse fator vai definir qual o tipo de intervenção será mais adequada (MARY *et al.*, 2017).

A investigação inicial indica que o paciente deve ser acompanhado por um médico neurologista para diagnóstico e acompanhamento clínico. De toda forma, o período de investigação diagnóstica da DNM não deve atrapalhar o tratamento não cirúrgico das anomalias ortopédicas, por exemplo via de reabilitação ou órteses. O manejo ortopédico, principalmente infantil, pode ser feito, e muitas vezes é indicado, por tratamento cirúrgico, a fim de postergar efeitos graves das deformidades e melhorar a qualidade de vida do paciente (MARY *et al.*, 2017).

Antes de partir para os procedimentos invasivos, é importante ter um conhecimento básico de que as DNMs podem gerar deformidades ósseas pela fraqueza muscular. Esta característica comum a todas as DNMs é a causa primária, uma vez que a hipoe extensibilidade da musculatura afetada e a distribuição assimétrica da fraqueza ocasionam contraturas musculares, que geram cargas assimétricas nas articulações e causam deformidades ósseas (MARY *et al.*, 2017).

As deformidades de coluna são muito comuns na fase avançada das miopatias principalmente na criança e o uso de órteses (coletes ou cintas) pode ser necessário. As órteses vão além de reabilitação da coluna, as órteses são definidas como aparelhos ortopédicos que oferecem apoio, alinhamento, evitam ou corrigem deformidades de um segmento do corpo ou melhoram sua função. Elas podem ser classificadas quanto à sua função, sendo estáticas quando imobilizam, limitam e posicionam as articulações; ou dinâmicas, quando promovem a movimentação articular, neutralização de forças deformantes, manutenção e fortalecimento da musculatura envolvida.

Conforme sua amplitude de assistência, existem órteses de membros inferiores e membros superiores (podem ser usadas no manejo multifatorial da distrofia muscular de *Duchenne*) e outras, indicadas pela equipe multidisciplinar conforme necessidade do paciente (CARBONERO *et al.*, 2012).

Procedimentos cirúrgicos para deformidades neurogênicas da coluna em pacientes com doenças neuromusculares, especialmente crianças com *Duchenne* podem ser necessários, destacando-se o uso de hastes de crescimento e também a fusão espinhal (MARY *et al.*, 2017), que devem ser indicados na época apropriada.

O ortopedista é figura essencial na equipe de reabilitação que trabalha com o paciente DNM, ajudando no manejo clínico e cirúrgico das deformidades ósseas/articulares tão comuns nesses pacientes, envolvendo melhora do posicionamento e avaliação da dor.

Manejo fonoaudiológico

A contribuição da Fonoaudiologia, no contexto da reabilitação em doenças neurológicas, busca ampliar as perspectivas prognósticas, com a redução da necessidade de internação e a redução na taxa de pneumonias aspirativas, contribuindo significativamente para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes (PARD, 2007). A atuação do profissional fonoaudiólogo na avaliação da deglutição é muito importante no manejo das disfagias neurogênicas, comuns no paciente com DNM.

A disfagia neurogênica é uma desordem no processo da deglutição resultante de uma doença ou trauma neurológico ocasionando, na maioria das vezes, um comprometimento sensorio-motor na fase oral e/ou faríngea, podendo gerar impactos diferentes na qualidade de vida dos pacientes, quando grave pode ser fator complicador extremo causando inclusive risco de óbito. Existe, então, a necessidade de se utilizar protocolos relacionados à deglutição na prática clínica fonoaudiológica, uma vez que há influência negativa no indivíduo promovida pela alteração da função de deglutição, principalmente no que se refere ao isolamento social pela necessidade de adaptação da forma de se alimentar (GONÇALVES *et al*, 2015). Quanto à gestão do tratamento, as opções de reabilitação do paciente dependem das características subjacentes da disfagia do indivíduo, incluindo se a DMN é de rápida ou lenta progressão. (BRITTON *et al*, 2018).

Algumas estratégias de manejo são uso de agentes espessantes de água que podem ser sugeridos para indivíduos que aspiram líquidos finos devido à fraqueza e lentidão do fechamento laríngeo; estratégia de giro ipsilateral da cabeça, que pode reduzir resíduos faríngeos em indivíduos com fraqueza faríngea e/ou laríngea unilateral; além de estratégias de auxílio à tosse manual e/ou o uso de insuflação e exsuflação mecânicas, que são comuns ao manejo respiratório, o que revela a interação multidisciplinar do tratamento. Intervenções com exercícios para melhorar a força, habilidade ou suporte biomecânico necessário para engolir são necessários (BRITTON *et al*, 2018). O papel do fonoaudiólogo é essencial no manejo dos pacientes com DNM e disfagia, para seleção das técnicas e intervenções mais indicadas para o respectivo momento de evolução da doença.

Considerações finais

A reabilitação das DNMs deve ser acompanhada por uma equipe multiprofissional. Dentre as DNMs, ELA e DMD se destacam por sua incidência mundial e gravidade da evolução. Quanto às complicações das DNMs a mais grave é a fraqueza muscular, que pode levar a consequências

fatais, sendo necessário, então tratamento precoce em tempo oportuno. No manejo respiratório, pela fraqueza muscular respiratória, destaca-se o tratamento por ventilação não-invasiva. Em função das deformidades ósseas geradas pela maior parte das DNMs durante a sua evolução, no manejo ortopédico são frequentemente usadas órteses, que são adaptáveis à necessidade de cada paciente; em alguns casos intervenções cirúrgicas também são necessárias. Devido à fraqueza dos músculos da deglutição, o manejo fonoaudiológico é outro componente do tratamento das DNMs, a fim de reduzir as consequências evolutivas das disfagias e melhorar a qualidade de vida do paciente.

Referências bibliográficas

- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. **Portaria conjunta nº 13, de 13 de agosto de 2020**. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. Brasil, 2020.
- BRITTON, Deanna; KARAM, Chafic; SCHINDLER, Joshua S. *Swallowing and secretion management in neuromuscular disease*. **Clinics in Chest Medicine**, v. 39, n. 2, p. 449-457, 2018. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccm.2018.01.007>.
- CARBONERO, Flávia Cristina; ZAGO, Gabriela Mariotoni; CAMPOS, Denise. Tecnologia assistiva na distrofia muscular de Duchenne: aplicabilidade e benefícios. **Revista Neurociências**, v. 20, n. 1, p. 109-116, 2012.
- FORTES, Clarisse Pereira Dias Drumond; KOLLER, Luiza Mendez Araujo; CAMPOS, Alexandra Pruber Queiroz. Cuidados com a pessoa com distrofia muscular de Duchenne: revisando as recomendações. **Revista Brasileira de Neurologia**, v. 54, n. 2, 2018.
- GONÇALVES, Bruna Franciele da Trindade *et al*. Utilização de protocolos de qualidade de vida em disfagia: revisão de literatura. **Revista Cefac**, v. 17, p. 1333-1340, 2015. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/1982-0216201517418014>.
- MATOS, Lorine Uchoa Inácio; RABAHI, Marcelo Fouad. Manejo respiratório em doenças neuromusculares: revisão de literatura. **Revista Educação em Saúde**, v. 5, n. 2, p. 121-129, 2017.
- MARY, P.; SERVAIS, Laurent; VIALLE, R. *Neuromuscular diseases: diagnosis and management*. **Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research**, v. 104, n. 1, p. s89-s95, 2018.