

Mucopolissacaridose tipo VI (síndrome de Marateaux-Lamy) e hidroterapia: relato de caso

**CUNHA, A.C.S.¹; ABATE, A.K.O.¹;
ALCICI, S.¹; AGUIAR, O. S.¹**

¹Centro Universitário de Belo Horizonte- UNI-BH/DCBAS, acassia@brfree.com.br

Resumo- A síndrome de Marateaux-Lamy, também conhecida como Mucopolissacaridose VI (MPS VI), é uma patologia rara. As MPS constituem um grupo de doenças genericamente referidas como doença “de acúmulo” caracterizadas por deficiências enzimáticas que resultam em bloqueio na degradação dos mucopolissacarídeos, os quais são depositados nos lisossomos teciduais. A proposta deste trabalho é descrever as possibilidades de intervenção hidroterápica em uma criança portadora de MPS VI através de um relato de caso. Participou desta pesquisa uma criança do sexo masculino, idade cronológica de 10 anos e 11 meses, com diagnóstico clínico de MPS tipo VI. A avaliação funcional se baseou no desenvolvimento sensorio motor normal considerando as reações de endireitamento, equilíbrio e proteção. Este estudo demonstrou a contribuição efetiva da hidroterapia no tratamento de uma criança com MPS tipo VI.

Palavras-chave: MPS tipo VI, hidroterapia, funcionalidade.

Área do Conhecimento: ciências da saúde

Introdução

A síndrome de Marateaux-Lamy, também conhecida como Mucopolissacaridose VI (MPS VI), é uma patologia rara, mas freqüente no Brasil. As estimativas de sua incidência variam entre 1 em cada 88.222 a 1 em cada 1.298.469 recém-nascidos. A palavra mucopolissacaridose (MPS) é formada por: muco que se refere a consistência gelatinosa das moléculas; poli que significa muito; sacarídeo que é um termo comum para moléculas de açúcar (ALBANO et al., 2000; BORGES, et al., 2003). As MPS constituem um grupo de doenças genericamente referidas como doença “de acúmulo” caracterizadas por deficiências enzimáticas que resultam em bloqueio na degradação dos mucopolissacarídeos, os quais são depositados nos lisossomos teciduais. Em consequência, a excreção urinária aumentada destas substâncias parcialmente degradadas e fenótipos anormais. A criança é aparentemente normal ao nascimento mas, paralelamente ao acúmulo de mucopolissacarídeos, surgem deformidades progressivas (BORGES, et al., 2003; HARMATZ, et al., 2005; LAKHOTIA et al., 2004).

As características clínicas e bioquímicas das MPS foram classificadas em 7 tipos. A do tipo VI (MPS VI) é herdada de forma autossômica recessiva causada pela deficiência da N-acetilgalactosaminase-4-sulfatase cujo gene foi mapeado no cromossomo 5q13-14. É necessária a degradação do sulfato de dermatina e sulfato de condroitina na quebra do glicosaminoglicano (GAG ou mucopolissacarídeo) e na ausência dos mesmos a enzima se acumula (BORGES, et al., 2003; HARMATZ, et al., 2005; TURTELLI, 2002).

Os pacientes com MPS VI podem apresentar um variado espectro de fenótipos clínicos, desde formas severas que aparecem antes dos dois anos e com progressão rápida, até formas intermediárias e leves em que a doença é diagnosticada na adolescência e mesmo na vida adulta (BORGES, et al., 2003).

A hidroterapia é um recurso da fisioterapia que utiliza a piscina de água aquecida como agente externo para execução de exercícios terapêuticos. O uso desse recurso vem crescendo no Brasil sendo mais aceito e ocupando um lugar definitivo no tratamento de diversas patologias, embora as pesquisas sejam bastante limitadas até o presente momento. Para a realização da hidroterapia é necessário considerar e selecionar as propriedades físicas da água (densidade relativa, pressão hidrostática, turbulência, metacentro e fricção) da maneira mais apropriada a fim de obter maior grau de funcionalidade no paciente (RUOTI et al., 2000). Kesiktaş et al. (2004) determinaram vários objetivos de tratamento da hidroterapia: redução da espasticidade, melhora da força muscular, aumento ou manutenção da amplitude de movimento, redução da dor, melhora da função respiratória, melhora da circulação periférica, melhora da função cardiorespiratória e aumento da função motora. Várias são as técnicas de tratamento aplicadas na hidroterapia, dentre elas podemos citar os métodos de Bad Ragaz, Halliwick, Watsu, tratamento Neuro Evolutivo adaptado para a água, etc.

A proposta deste trabalho é descrever as possibilidades de intervenção hidroterápica em uma criança portadora de MPS VI através de um relato de caso.

Material e métodos

Participou desta pesquisa a criança V.H.F.P., sexo masculino, idade cronológica de 10 anos e 11 meses, com diagnóstico clínico de MPS tipo VI.

Há dois anos a criança apresentou aumento da pressão intracraniana por diminuição do canal vertebral gerando cegueira, hepatoesplenomegalia, hérnia umbilical, perda de movimentação ativa dos membros, perda da marcha e equilíbrio na postura sentada. Em consequência das alterações clínicas a criança apresenta encurtamentos musculares, diminuição da mobilidade e força muscular, déficit de equilíbrio, desalinhamentos biomecânicos (anteriorização da cabeça, cifose torácica, ombros rodados internamente e elevados, cotovelos mantidos em flexão, punhos fletidos e com desvio ulnar, mãos pequenas em consequência do pobre desenvolvimento ósseo, rigidez articular global, diminuição da expansibilidade e mobilidade torácica, protrusão abdominal, pelve anterovetida, quadril e joelho fletido bilateralmente, pés pronados).

O estudo foi realizado no setor da piscina terapêutica do Centro Universitário de Belo Horizonte – UNI-BH. A piscina possui 9 metros de largura, 15 metros de comprimento, 1,50 metros de profundidade, barras paralelas, rampas e temperatura entre 30 e 32 graus. A terapia foi realizada duas vezes por semana com uma duração de 30 minutos no período de Agosto a Dezembro de 2005 totalizando 40 sessões.

Para a análise dos dados, foi utilizada uma ficha de avaliação e reavaliação, ficha esta padronizada e utilizada para pacientes com distúrbios neurológicos, da Clínica Escola de Fisioterapia do UNI-BH. A avaliação funcional se baseou no desenvolvimento sensorio motor normal considerando as reações de endireitamento, equilíbrio e proteção. Foram observadas dificuldades nas transferências de posturas de supino para prono até a postura de pé. A postura sentada é mantida através de compensações posturais com grande anteriorização da cabeça, aumento da cifose torácica e retroversão pélvica. Ele não faz uso do apoio de membros superiores (MMSS) devido à diminuição de seu comprimento, limitação do arco de movimento e fraqueza muscular.

A criança não deambula e não fica de pé sem apoio, mantendo os desalinhamentos biomecânicos de membros e tronco. As tarefas funcionais contra a gravidade são prejudicadas devido aos níveis baixos de força muscular.

As sessões de hidroterapia consistiram de mobilizações articulares, alongamentos, exercícios ativos, método Halliwick e Bad Ragaz, e

tratamento Neuro-Evolutivo Bobath adaptado na água com duração de 30 minutos.

Após a imersão parcial da criança foi realizado um pequeno período de adaptação ao meio líquido através do posicionamento da criança no colo ou no ombro da terapeuta, realizando movimentos de deslizamentos na superfície da água.

Os exercícios realizados na água enfatizavam alongamentos tanto das musculaturas de membros superiores quanto dos membros inferiores através da utilização de flutuadores e colar cervical. O trabalho de força muscular foi realizado utilizando apenas a resistência da água com o paciente assumindo as posturas de supino, sentado e de pé. Com o paciente sentado na bancada da piscina, realizava-se exercícios de mobilização e equilíbrio de tronco. No final da sessão o paciente ficava de pé na piscina fazendo uso das mãos na barra paralela.

Resultados

Este trabalho apresenta os resultados qualitativos nas atividades de vida diária do paciente através das observações terapêuticas e relato dos responsáveis.

Houve um ganho de força nos músculos antigravitacionais passando de 2 para grau 3 baseado na prova de função muscular e também uma melhora do equilíbrio na postura sentada e de pé.

Discussão

Um dos comprometimentos motores evidentes na mucopolissacaridose é a pobre mobilidade e uma tendência em realizar movimentos sem dissociação. Essas compensações interferem na capacidade de manter o controle postural, impedindo a orientação e estabilidade para realizar movimentos com troncos e membros.

De acordo com alguns autores a turbulência da água exige estabilização central, com co-contracção de músculos abdominais e dos extensores do tronco, antes que o movimento distal seja possibilitado. A reeducação dos músculos do tronco reforça a importância e a eficácia do uso dos músculos abdominais e dorsais para controle postural em terra (KESIKTAS et al., 2004; RUOTI et al., 2000). Neste estudo os efeitos da turbulência (resistência, auxílio do movimento e trabalho do equilíbrio) e do metacentro (está relacionado com o equilíbrio na água) na criança com MPS foram de grande utilidade para trabalhar as reações de retificação e equilíbrio (RUOTI et al., 2000). Já a fricção (que atua como uma resistência ao movimento) possibilitou uma melhora da velocidade, força e noção espacial das tarefas contra a gravidade (HUTZLER et al., 1998; RUOTI et al., 2000).

Os estímulos sensoriais que a água oferece foram de grande importância na melhora sensorio-motora da criança. É necessário abordar especificamente o sistema sensorial da criança com MPS (proprioceptivo, visual, tátil e vestibular), uma vez que a criança relatada apresenta déficit visual, afetando diretamente as habilidades motoras. A criança com MPS pode ter dificuldade em receber e em interpretar respostas sensoriais estando, desse modo, em desvantagem para dar respostas motoras (TECKLIN, 2002).

Como constatado em outros estudos o suporte de flutuação da água ofereceu alívio do peso, permitindo à criança que apresentava fraqueza muscular assumir posturas eretas em um momento mais precoce no seu processo de reabilitação (KELLY et al., 2005; KESIKTAS et al., 2004; NORM et al., 1998; RUOTI et al., 2000). Essa sustentação tornou-se cada vez mais eficaz com a profundidade crescente da água. O alívio do peso possibilitou dramáticos saltos na capacidade funcional enquanto na água. Por exemplo, a criança não era capaz de ficar em pé sozinha em terra e na água ele conseguiu essa habilidade.

O auxílio da flutuação também permitiu um esforço diminuído das extremidades da criança em direção à superfície da água. Essa assistência foi realizada com a criança em uma variedade de posições (supino, sentada, de pé). Como demonstrado por alguns autores, na água os pacientes são capazes de mover as extremidades através de amplitudes significativamente maiores de movimento, fornecendo um benefício de fortalecimento, alongamento e reeducação muscular (KELLY et al., 2005; RUOTI et al., 2000).

Em razão da boa sustentação que a água proporciona, os pacientes são facilmente manipulados e observados pelo terapeuta que os acompanha (RUOTI et al., 2000). Isso permitiu à criança mover-se de uma maneira mais independente com menos auxílio do terapeuta. A capacidade de realizar habilidades funcionais mais avançadas e mover-se de forma mais independente oferece benefícios psicológicos, incluindo motivação e autoconfiança.

Conclusão

A aplicação da hidroterapia em paciente portador de MPS proporcionou melhora sensorio-motora nas habilidades funcionais detectadas bem como satisfação pessoal e maior independência.

Este estudo sugere que um maior número de pacientes sejam analisados de forma a confirmar o sucesso da hidroterapia, já que se trata de um estudo de um caso e por ser uma patologia pouco difundida e trabalhada na área da fisioterapia.

Referências

- ALBANO, L.M.J. et al. Clinical and laboratorial study of 19 cases of mucopolysaccharidosis. **Revista do Hospital das clínicas.** v.55, n. 6, p.213-218. 2000.
- BORGES, M.F., TAVARES, F.S., SILVA, P.C.L., OLIVEIRA, Z.A.R., BALLARIN, M.A.S., GOMES, R.A., FERREIRA, B.P. Mucopolissacaridose tipo VI (Síndrome de Maroteaux-Lamy): Avaliação Endócrina de três casos. **Arquivos Brasileiros de Endocrinologia Metabólica.** v. 47, p.87-94. 2003.
- HARMATZ, P., KETTERIDGE, D., GIUGLIANE, R., GUFFON, N., TELES, E.L., MIRANDA, M.C.S.;YU, Z.F., SWIEDLER, S.J., HOPWWOD, J.J. Direct comparison of measures of endurance, mobility and joint function during enzyme-replacement of mucopolysaccharidosis VI (Marateaux-Lamy syndrome): results after 48 weeks in a phase 2 open-label clinical study of recombinant human n-acetylgalactosamine 4-sulfatase. **Pediatrics.** v. 115, p.681-689. 2005.
- HUTZLER, Y., CHACHAM, A., BERGMAN, U. Effects of movement and swimming program on vital capacity and water orientation skills of children with cerebral palsy. **Developmental Medicine & Child Neurology.** v. 40, p.176-181. 1998.
- KELLY, M., DARRAH, J. Aquatic exercise for children with cerebral palsy. **Developmental Medicine & Child Neurology.** v. 47, p.838-842. 2005.
- KESIKTAS, N., PAKER, N., GÜLSEN, G., BICKI, D., YILMAZ, H. The use of hydrotherapy for the management of spasticity. **Neurorehabilitation and Neural Repair.** v.18, p.268-273. 2004.
- LAKHOTIA, S., SHARMA, A., SHRIVASTAVA, G.P., JAIN, S.K. Maroteaux-Lamy syndrome. **The Indian Journal of Pediatrics.** v. 71, p. 933-935. 2004.
- NORM, A., HANSON, B. **Exercícios aquáticos terapêuticos.** São Paulo: Manole.1998
- RUOTI, R. G.; MORRIS, D. M.; COLE, A.J. Efeitos fisiológicos da imersão em repouso. In: BOOKSPAN, J. **Reabilitação Aquática.** São Paulo: Editora: Manole, 2000. cap.3, p. 29-42.
- TECKLIN, J.S. Fisioterapia para crianças com paralisia cerebral. In: ACEVEDO, J.S. **Fisioterapia Pediátrica.** Porto Alegre: Editora Artmed, 2002. cap.4, p.98-140.

- TURTELLI,C.M. Manifestações radiológicas da mucopolissacaridose tipo VI. **Radiologia Brasileira**. v. 35, n.5, p.311-314. 2002.