



VIII Congresso de Pesquisa e Extensão da FSG
VI Salão de Extensão

<http://ojs.fsg.br/index.php/pesquisaextensao>

ISSN 2318-8014



**A TERAPIA OCUPACIONAL PARA INDIVÍDUOS COM PARAPRESIA ESPÁSTICA
HEREDITÁRIA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA**

Tabita Cristina Madureira da Costa Knaack^a, Carolina Py de Castro^b, William Dariz^c, Renata D`Agostini Nicolini-Panisson^{d*}

^{a)} Acadêmica do curso de Terapia Ocupacional e integrante do Grupo de Pesquisa em Reabilitação do Centro Universitário da Serra Gaúcha, FSG.; ^{b)} Terapeuta Ocupacional Sócia-proprietária na Joy Espaço de Desenvolvimento Infantil; ^{c)} Fisioterapeuta egresso do Centro Universitário da Serra Gaúcha, FSG; ^{d)} Professora do Curso de Fisioterapia e Coordenadora do Grupo de Pesquisa em Reabilitação do Centro Universitário da Serra Gaúcha, FSG.

Informações de Submissão

*Renata D`Agostini Nicolini-Panisson,
Endereço: Rua Os Dezoito do Forte, 2366 -
Caxias do Sul – RS. CEP: 95020-472

Palavras-chave:

Paraparesia Espástica. Disfunção Cognitivo.
Atividade motora. Tecnologia Assistiva. Terapia
Ocupacional.

Resumo

Introdução: A Paraparesia Espástica Hereditária (PEH), também conhecida como doença de Strumpell Lorrain, está classificada em um grupo de doenças raras com característica clínica de espasticidade dos membros inferiores secundária à disfunção do trato piramidal, ocasionando fraqueza progressiva nos membros inferiores, espasticidade e hiperreflexia. Devido a estes acometimentos, a patologia apresenta uma redução progressiva da capacidade funcional dos indivíduos, além de terem poucas pesquisas no Brasil referente ao perfil ocupacional e desempenhos dos pacientes com PEH. **Objetivo:** Identificar os déficits cognitivos e sensorio motores de indivíduos com PEH, bem como conhecer os recursos e equipamentos de tecnologia assistiva que maximizem a função na realização de suas ocupações. **Métodos:** Esta pesquisa realizou o método da revisão integrativa da literatura de artigos científicos sobre déficits cognitivos, déficits sensorio motores de indivíduos com PEH, recursos e equipamentos de Tecnologia Assistiva que auxiliam os indivíduos na realização de suas ocupações. **Resultados:** Os principais déficits cognitivos encontrados nos artigos foram epilepsia, declínio cognitivo e deficiência intelectual, as dificuldades sensorias motoras se destacaram a espasticidade, fraqueza progressiva dos membros inferiores, paraplegias e anormalidades na marcha, devido a essas dificuldades apresentadas, as pesquisas demonstraram que alguns indivíduos utilizam equipamentos de Tecnologia Assistiva (TA), como cadeira de rodas, andadores e muletas, pois os auxiliam na realização de suas atividades.

1 INTRODUÇÃO

A Paraparesia Espástica Hereditária (PEH) é um grupo de distúrbios genéticos heterogêneos causados principalmente pela degeneração dos axônios mais longos do trato córticoespinal. Pode ser classificada como forma pura ou complicada, o início da doença varia desde a primeira infância até o final da vida adulta, apresentando um curso progressivo com rigidez nas pernas e instabilidade da marcha (GIUDICE, 2014). É uma doença rara com diferentes estimativas de incidência, variando de 0,1 a 9,6 para 100.000 indivíduos (BURGUEZ et al., 2017). De acordo com Faber et al. (2017), as PEH se dividem nas formas autossômica dominante (AD), recessiva (AR) e ligada ao X. De forma geral, as formas AD se apresentam como PEH puras, enquanto as formas AR e ligadas ao X têm fenótipo habitualmente complicado. Atualmente foram descritos em torno de 90 genes e/ou loci associados à doença.

Determinados tipos de PEH apresentam disfunção intelectual, que é frequente em formas recessivas. Esses indivíduos apresentam deficiência intelectual e as disfunções cognitivas geralmente se manifestam na fase adulta, apresentando disfunção executiva prejudicada, histórico de baixo desempenho acadêmico e declínio cognitivo, este último pode ser sutil, mas pode evoluir para demência grave (FABER et al., 2017). A disfunção cognitiva em PEH-AD revela sintomas depressivos relacionados à dificuldade motora que apresentam, há uma alta taxa de diagnóstico de depressão (FABER, BRANCO, FRANCA JUNIOR, 2016). A disfunção cognitiva ligada ao X é mais rara, com poucas informações descritas referente à deficiência intelectual (MARIN, 2015).

O diagnóstico é caracterizado pela história clínica individual e familiar de cada indivíduo, existe uma baixa taxa de diagnóstico definitivo, sendo que o diagnóstico é feito unicamente em bases clínicas e de neuroimagem, sendo grande o número de diagnóstico diferencial onde inclui diferentes etiologias adquiridas e hereditárias (COOPER et al., 2005). Devem ser realizados testes complementares, excluindo outros diagnósticos, como estudos de neuroimagem com reflexo cerebral e espinhal da medula cervical e torácica, punção lombar com análise de Líquido Cefalorraquidiano (LCR), testes neurofisiológicos, exame oftalmológico, pode ser realizado um rastreio metabólico completo para distúrbios neurometabólicos hereditários. Em casos esporádicos, realizar a análise de ácidos graxos de cadeia muito longa de plasma

(VLCFA), aminoácidos plasmáticos e perfis de lipoproteínas, soro-cobalamina e vitamina E, homocisteína, cobre sérico e análise de coruloplasmina, testes sorológicos para *T. brucei* (BURGUEZ et al., 2017).

A PEH é uma patologia crônica potencialmente progressiva com limitações complexas e interdependentes, que afetam os aspectos da vida. Os indivíduos lidam com limitações existentes e com ameaças de perdas futuras, sendo essencial a intervenção da Terapia Ocupacional (TO), pois é um campo de conhecimento que busca intervir na saúde, educação e área social, utilizando tecnologias para emancipar e promover a autonomia de pessoas com problemáticas físicas, sensoriais, psicológicas, mentais ou sociais (BARROS et al., 2002).

A TO caracteriza-se por desenvolver estratégias de controle dos sintomas modificados, com intervenções que maximizem a independência, desenvolvendo planos de cuidados conforme necessidade individual de cada indivíduo com PEH. Quando as doenças neurodegenerativas modificam os aspectos da vida, é importante a intervenção da TO, pois a terapia se concentra em atividades e ocupações relevantes e essenciais para o paciente e seus familiares, centralizando a atenção para as capacidades de enfrentamento de suas limitações crescentes, utilizando suportes necessários como a Tecnologia Assistiva (TA) para realização de funções perdidas (PELOSI, NUNES, 2009).

A TA são recursos que ampliam as diferentes etapas do desenvolvimento neuropsicomotor, promovendo funcionalidade e condições compatíveis para atuar no mundo em igualdade de condições, com autonomia, independência e qualidade de vida. São aparelhos e adaptações fixadas no corpo que facilitam a interação do paciente no dia a dia, como: andadores, bengalas, muletas, cadeiras de rodas, órteses e próteses, dentre outros tipos de TA no qual promovem a independência de indivíduos com determinadas limitações (BRASIL, 2007).

Assim, o objetivo dessa pesquisa foi identificar déficits cognitivos, déficits sensorio motores de indivíduos com PEH, bem como conhecer os recursos e equipamentos de TA que ampliam as habilidades desses indivíduos, promovendo vida independente na realização de suas ocupações.

2 METODOLOGIA

Esta pesquisa realizou o método da revisão integrativa da literatura de artigos científicos sobre déficits cognitivos, déficits sensório motores de indivíduos com PEH, recursos e equipamentos de Tecnologia Assistiva que auxiliam os indivíduos na realização de suas ocupações.

Foram selecionados artigos publicados no site do Google Acadêmico referentes aos últimos 5 anos de publicação, em português e inglês, de população adulta referente ao tema proposto.

As palavras chaves utilizadas para definição do tema foram: “Paraparesia Espástica Hereditária”, “PEH”, “Déficit Cognitivo”, “Déficit sensório motor” e “Tecnologia Assistiva”.

Os artigos foram selecionados através de títulos e da leitura dos artigos na íntegra, para identificar os déficits e alterações cognitivas, déficits sensório motores e os equipamentos de Tecnologia Assistiva.

3 ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

A busca identificou 4 artigos, mas apenas 3 artigos contemplam e citam informações a respeito de déficits cognitivos, déficits sensório motores de indivíduos com PEH e os equipamentos de Tecnologia Assistiva que são utilizados para auxiliar na independência dos acometidos com a patologia na realização de suas ocupações.

O artigo de Faber (2017) apresenta uma linha histórica das descobertas científicas referente à PEH e apresenta relatos dos achados neurofisiológicos anormais nos acometidos com a patologia, características da delimitação do quadro clínico, do padrão de herança e dos achados neuropatológicos da PEH pura.

Burguez (2017), descreve a caracterização clínica e molecular das PEH, com objetivo de caracterizar achados clínicos e moleculares de famílias com PEH do Rio Grande do Sul, com intuito de avaliar o rendimento diagnóstico de um painel de sequenciamento de próxima geração, com doze genes relacionados a PEH.

O estudo de Servelhere (2018), teve como objetivo rastrear manifestações motoras e não motoras de indivíduos com PEH, verificando a eficácia da aplicação da toxina botulínica, afim de verificar a diminuição da espasticidade dos acometidos com a patologia, diminuição da fadiga, com objetivo de proporcionar melhor qualidade de vida aos pacientes.

A Tabela 1 demonstra os artigos incluídos no estudo, os déficits cognitivos, déficits sensório motores e recursos/equipamentos de Tecnologia Assistiva utilizados pelos indivíduos com PEH.

Tabela1: Resumo das informações referentes a déficits cognitivos, déficits sensório motores e recursos/equipamentos de Tecnologia Assistiva utilizados pelos indivíduos com PEH.

| AUTORES | DÉFICITS COGNITIVOS | DÉFICITS SENSÓRIOMOTORES | TECNOLOGIA ASSISTIVA |
|------------------|---|--|--|
| Faber, 2017 | Retardo mental; disfunção executiva; demência grave (tardia, multifatorial, subcortical); deterioração cognitiva progressiva; déficit na memória, no julgamento e na percepção; desorientação; dificuldades de nomeação; dificuldades de aprendizado; baixo desempenho acadêmico; afinamento do corpo caloso; lesões na substância branca frontal; epilepsia; incapacidade cognitiva; comprometimento mental congênito; problemas de organização; demência frontotemporal; agressividade; perda volumétrica da substância cinzenta profunda, psicose. | Espasticidade; fraqueza progressiva nos membros inferiores; paraplegias espásticas hereditárias; neuropatia periférica; distúrbios do movimento; marcha espástica; apraxia ideomotora; atraso psicomotor; marcha atáxica; ptose; oftalmoplegia externa progressiva; atrofia óptica; anormalidades na marcha; pouco ou nenhum discurso voluntário; tetraplégicos; ataxia; distonia; baixa acuidade visual; fluência verbal reduzida; mutismo; polegares aduzidos. | Cadeira de rodas |
| Burguez, 2017 | Epilepsia; declínio cognitivo; deficiência intelectual; comprometimento cognitivo; incapacidade; lesões da substância branca; corpo caloso fino. | Disartria; neuropatia periférica; envolvimento de neurônios motores; ceratocone bilateral; comprometimento de membros inferiores; paraplegia espástica; ataxia. | Bengalas; cadeira de rodas; andadores. |
| Servalhere, 2018 | Depressão; comprometimento cognitivo; subgrupo cognitivamente prejudicado. | Falta de energia; esforço extremo da marcha; espasticidades nos músculos (adutores); fadiga; paraparesias; paraplegias; manifestações motoras e não motoras; distúrbios neurodegenerativos; fraqueza; dor; sonolência; incapacidade de andar e falar; danos nos nervos periféricos; lentidão motora; incoordenação da caligrafia. | Dispositivos de auxílio a marcha. |

Realizando a análise do conteúdo apresentado pelos artigos, podemos identificar que indivíduos com PEH apresentam déficits cognitivos e déficits sensorio motores, e devido à essas dificuldades muitos necessitam de TA para realização de suas atividades. Os principais déficits cognitivos encontrados nos artigos estão relacionados à epilepsia, declínio cognitivo, deficiência intelectual, incapacidade cognitiva, problemas de organização, dificuldades de aprendizado, baixo desempenho acadêmico, déficit intelectual demência tardia, lesões da substância branca, corpo caloso fino, disfunção executiva, demências degenerativas, desorientação, dentre outras.

Os déficits cognitivos são barreiras para o desempenho ocupacional dos indivíduos com PEH e, por tanto, alvos de intervenções da terapia ocupacional para restaurar as atividades cognitivas na prática, com exercícios e estimulações cognitivas (WILSON, 1997). Na abordagem cognitiva, o terapeuta identifica as dificuldades apresentadas por cada paciente e providencia atividades que possam estimular a dificuldade cognitiva, podendo ser realizadas com lápis, papel, revistas, jogos que estimulem a atenção, memória, raciocínio, concentração e jogos de tabuleiros, diversas possibilidades que otimizem suas capacidades cognitivas. Abreu e Togliola (1987) recomendam exercícios e atividades que aumentem gradualmente as demandas sobre o sistema de processamento de informações, capacitando o indivíduo a responder ao ambiente externo, possibilitando manipular o ambiente interno.

O contexto físico deve ser estimulado utilizando propriedades do espaço a fim de dar informações ou dicas aos indivíduos, inserindo objetos de maneira estratégicas para atrair a atenção do paciente, deve-se utilizar estratégias de rotular as gavetas, com identificações dos objetos que o paciente costuma utilizar, pode criar lembretes com informações importantes e necessárias para que o indivíduo consiga realizar suas atividades ou até mesmo tomar medicamentos. Se o paciente gosta de cozinhar e essa atividade é insegura, pode ser adaptada e coordenada pelos membros da família oferecendo dicas e lembretes (TROMBLY, RADOMSKI, 2008).

É fundamental estabelecer uma rotina e sequência de hábitos, concentrando-se em questões de interesse e estabelecendo prioridades, como: escovar os dentes, tomar banho, fechar a casa, molhar as plantas, tomar medicamento, desligar a cafeteira e atividades da preferência de cada indivíduo. Pessoas com déficit cognitivos desintegram suas rotinas e sequências de hábitos, por isso determinadas incapacidades podem interromper alguns procedimentos estabelecidos, proporcionando a desorganização do indivíduo (TROMBLY, RADOMSKI, 2008).

De acordo com os dados colhidos, indivíduos com PEH apresentam muitas dificuldades sensorio motoras como espasticidade, fraqueza progressiva dos membros inferiores, paraplegias, distúrbios do movimento, anormalidades na marcha, baixa acuidade

visual, disartria, ataxia e indivíduos com déficits físicos, sensório motores e cognitivos podem ter dificuldades na realização de suas Atividades de Vida Diária (AVD's), que estão relacionadas ao cuidado do indivíduo com seu próprio corpo, como: tomar banho no chuveiro, usar vaso sanitário e realizar higiene íntima, vestir-se e comer, os indivíduos com PEH podem também apresentar dificuldades nas Atividades Instrumentais de Vida Diária (AIVD's), que estão relacionados a atividades de apoio dentro de casa e na comunidade, como: cuidar dos outros, cuidar de animais, educar criança e gerenciar a comunicação (AOTA, 2015).

A intervenção de TO tem o objetivo de buscar efetivar o fazer humano, busca identificar demandas de atraso físico, ocupacional ou mental, bem como dificuldades que alterem suas ocupações humanas e que atrapalhem suas atividades, seus relacionamentos e a evolução de todos os envolvidos com a patologia. A terapia propõe intervenções, ações, orientações, capacitações e adaptações que atinjam os objetivos do paciente, realizando o aconselhamento prognóstico adequado, estimulando os pacientes a ser o mais autônomo e independente possível, mesmo diante da ausência de terapias modificadoras e específicas para tratamento e cura da patologia (TROMBLY, RADOMSKI, 2008).

A terapia poderá determinar o ajuste entre os indivíduos com limitações e os vários ambientes acessados por ele, o TO irá identificar e avaliar as barreiras que podem desafiar as competências e habilidades de cada indivíduo em suas atividades e papéis desempenhados, identificará os auxílios necessários facilitadores para seus desempenhos ocupacionais, desenvolvendo estratégias que eliminem ou melhorem suas dificuldades em suas residências, na comunidade, no trabalho e em todo contexto preferencial do indivíduo (TROMBLY, RADOMSKI, 2008).

A pesquisa identificou que indivíduos com PEH utilizam equipamentos de TA, como auxílio na realização das atividades do dia a dia, alguns acometidos com a patologia utilizam cadeira de rodas, andadores, muletas e equipamentos locomotivos, esses equipamentos contribuem compensando as capacidades ausentes ou deficientes, permitindo que os indivíduos com a patologia participem ativamente da vida, de uma forma mais autônoma e independente possível. As intervenções com a TA são recomendadas conforme seus objetivos, capacidades, habilidades e conforme os papéis desejados por cada paciente. A TO contribui para que esses indivíduos superem suas deficiências funcionais, estimulando a utilização dos aparelho de TA, permitindo-os retornar à vida com mais significado (COOK, HUSSEY, 2002).

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Levando em consideração os resultados dessa pesquisa, conclui-se que a PEH ocasiona déficits cognitivos como demência, deficiência mental, declínio cognitivo,

deficiência intelectual e déficit na memória, déficits sensório motores relacionados à ataxia, paraplegia espástica, espasticidade, anormalidades oftalmológicas, dentre outros. Devido a esses comprometimentos, os indivíduos necessitam utilizar recursos de TA, como cadeira de rodas, andadores e muletas.

Na literatura não foram encontradas intervenções de TO na PEH, porém, é necessário destacar a importância desta intervenção e pesquisas relacionadas a este tema, pois o TO possui papel fundamental na reabilitação de indivíduos com doenças neurodegenerativas, devido ser especialista em reabilitar e responsável por ensinar o paciente a executar suas atividades necessárias e preferenciais, estimulando o alcance das competências, proporcionando satisfação na realização dos papéis escolhidos para sua vida, incentivando o uso de equipamentos para mobilidade, auxiliando no cotidiano de pessoas com PEH. As pesquisas não contemplaram informações mais detalhadas e específicas da utilização da TA. Devido os déficits cognitivos e sensório motores encontrados nas pesquisas, foi demonstrado nas pesquisas a necessidade do uso de TA para indivíduos com PEH, faz-se importante e necessária a realização de pesquisas na área, para contribuir com a facilitação da funcionalidade e ampliação de recursos terapêuticos, proporcionando melhoria na rotina diária dessa população.

5 REFERÊNCIAS

ABREU, B. C.; TOGLIA, J. P. Cognitive rehabilitation: A model for occupational therapy. *American Journal of Occupational Therapy*, v. 41, n. 7, p. 439–448, 1987.

AOTA. American Occupational Therapy Association et al. Estrutura da prática da Terapia Ocupacional: domínio & processo-traduzida. *Revista de Terapia Ocupacional da Universidade de São Paulo*, v. 26, p. 1-49, 2015.

BARROS, D. D. et al. Projeto Metuia - Terapia Ocupacional no campo social. *O Mundo da Saúde*, São Paulo, v.26, n.3,p.365-9, 2002.

BRASIL. Edital Nº 01, de 26 de abril de 2007. Programa de Implantação das Salas de Recursos Multifuncionais. Brasília, DF: MEC/Secretaria de Educação Especial, 2007.

BURGUEZ, D. et al. Clinical and molecular characterization of hereditary spastic paraplegias: a next-generation sequencing panel approach. *Journal of the neurological sciences*, v. 383, p. 18-25, 2017.

COOK, A. M.; HUSSEY, S. M. Assistive Technologies: Principles and Practice. St. Louis: Mosby, 2002.

COOPER, G.M. et al. Distribution and intensity of constraint in mammalian genomic sequence, *Genome Res*, v.15, n.7 p.901–913, 2005.

FABER, Ingrid; BRANCO, Lucas Melo T.; FRANCA JUNIOR, Marcondes Cavalvante. Cognitive dysfunction in hereditary spastic paraplegias and other motor neuron disorders. *Dement. neuropsychol*, São Paulo, v. 10, n. 4, p. 276-279, Dec. 2016.

FABER, Ingrid et al . Hereditary spastic paraplegia from 1880 to 2017: an historical review. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, São Paulo, v. 75, n. 11, p. 813-818, Nov. 2017.

GIUDICE, T. L. et al. Hereditary spastic paraplegia: clinical-genetic characteristics and evolving molecular mechanisms. *Experimental neurology*, v. 261, p. 518-539, 2014.

MARÍN, R. et al. Three cases with L1 syndrome and two novel mutations in the L1CAM gene. *Eur J Pediatr*, v.174, p. 1541-44, 2015.

PELOSI, M. B.; NUNES, L. R. O. P. Formação em service de profissionais da saúde na área de tecnologia assistiva: o papel do terapeuta ocupacional. *Revista Brasileira de Crescimento e Desenvolvimento Humano*, São Paulo, v. 19, n. 3, p. 435-444, 2009.

SERVELHERE, Katiane R. et al. Botulinum toxin for hereditary spastic paraplegia: effects on motor and non-motor manifestations. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, São Paulo , v. 76, n. 3, p. 183-188, Mar. 2018.

WILSON, B. A. Cognitive rehabilitation: how it is and how it might be. *Journal of the International Neuropsychological Society*, Cambridge, v. 3, n. 5, p. 487-496, 1997.

TROMBLY, C.A.; RADOMSKI, M.V. *Terapia Ocupacional para Disfunções Físicas*. Editora Santos. 2008.