

AVALIAÇÃO ORTOPÉDICA E RESPIRATÓRIA EM UMA PACIENTE PORTADORA DA SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS: ELABORAÇÃO DE UMA PROPOSTA DE TRATAMENTO - RELATO DE CASO

Ana Claudia Rodrigues Carvalho¹, Deise Maria da Silva¹, Sílvia Fróes²,
Eduardo Filoni³, Paulo Roberto Fonseca Junior⁴, Evelin Ribeiro de Macedo⁵

RESUMO:

Introdução: A síndrome de Ehlers-Danlos (SED) abrange um grupo de desordens clínicas e genéticas do tecido conjuntivo, envolvendo múltiplos órgãos, pele, vasos e articulações. Ainda não há cura para a síndrome; o manejo da SED envolve basicamente suporte (psicoterapia e reabilitação) e prevenção de complicações.

Objetivo: Avaliar os possíveis comprometimentos ortopédicos e respiratórios em uma paciente portadora da Síndrome de Ehlers-Danlos e propôr um protocolo de tratamento fisioterapêutico.

Materiais e Métodos: Trata-se de um relato de caso. O estudo consiste em uma única avaliação. Foi parte do estudo uma paciente com diagnóstico clínico de Síndrome de Ehlers-Danlos, paciente da Clínica Escola de Fisioterapia da Universidade Cruzeiro do Sul. Foi realizada avaliação ortopédica e respiratória.

Resultados: Paciente apresenta déficit de força muscular, hiper mobilidade de punhos e tornozelos, diminuição da amplitude de movimento do ombro, déficit de equilíbrio, déficit postural, hipotrofia muscular e alterações da marcha. Na avaliação respiratória foi observado déficit de força da musculatura respiratória. A proposta de tratamento visa trabalhar os déficits observados na avaliação.

Conclusão: No presente estudo observou-se que a SED pode acarretar vários desequilíbrios nos diversos sistemas do corpo humano. São poucos os estudos que citam a fisioterapia como benéfica no tratamento da SED, fazendo-se necessário a realização de estudos de intervenções.

Palavras-chaves: Ehlers-Danlos; Tratamento; Fisioterapia.

ABSTRACT:

Introduction: Ehlers-Danlos (SED) encompasses a group of clinical and genetic disorders of connective tissue involving multiple organs, skin, vessels and joints. There is still no cure for the syndrome; the management of SED basically involves support (psychotherapy and rehabilitation) and prevention of complications.

Objective: To evaluate the possible orthopedic and respiratory impairments in a patient with the Ehlers-Danlos Syndrome and propose a physical therapy treatment protocol.

Materials and Methods: This is a case report. The study consists of a single evaluation. It was part of the study, a patient with clinical diagnosis of Ehlers-Danlos Syndrome, Clinical School of Physiotherapy of the Southern Cross University patient. We conducted orthopedic and respiratory evaluation.

Results: The patient presents muscular strength deficits, hypermobility wrists and ankles, decreased shoulder range of motion, balance disorders, postural deficit, muscular hypotrophism and gait changes. In respiratory evaluation was observed strength deficit of the respiratory muscles. The proposed treatment aims to work deficits observed in the evaluation.

Conclusion: In this study it was observed that the SED can cause various imbalances in the various body systems. Few studies mentioning physiotherapy as beneficial in the treatment of SED, making it necessary to carry out intervention studies.

Keywords: Ehlers-Danlos; Treatment; Physiotherapy.

Word count: 1446

INTRODUÇÃO:

A síndrome de Ehlers-Danlos (SED) abrange um grupo de desordens clínicas e genéticas causada por uma anormalidade na síntese e secreção do colágeno em tecido conjuntivos, envolvendo múltiplos órgãos, pele, vasos e articulações. É considerada um distúrbio raro, com incidência de 1 caso para cada 5.000 nascimentos, afetando igualmente homens e mulheres de todas as raças e etnias.¹

As manifestações clínicas comuns da SED embora podendo manifestar-se em diferentes intensidades, são, fragilidade e hiperelasticidade cutâneas, perturbações da cicatrização, equimoses fáceis, laxidão e hiper mobilidade articulares, ruptura espontânea de vísceras e artérias (apenas nos subtipos mais graves).²

A SED envolve diversos aspectos psicossociais, incluindo problemas de autoestima, ansiedade, depressão e dor crônica.^{1,3} O diagnóstico de SED é baseado fundamentalmente nos achados clínicos e história familiar; a análise molecular pode evidenciar mutações específicas de genes da síntese de

colágeno, auxiliando no aconselhamento genético. Ainda não há cura para a síndrome; o manejo da SED envolve basicamente suporte (psicoterapia e reabilitação) e prevenção de complicações.²

O Tratamento fisioterapêutico ocupa o centro dos programas elaborados para melhorar ou restaurar a função de um indivíduo ou prevenir disfunção.⁵

O objetivo deste estudo foi avaliar os possíveis comprometimentos ortopédicos e respiratórios em uma paciente portadora da Síndrome de Ehlers-Danlos e propor um protocolo de tratamento fisioterapêutico.

MÉTODOS:

Trata-se de um relato de caso, consistindo em uma única avaliação. Foi parte do estudo uma paciente com diagnóstico clínico de Síndrome de Ehlers-Danlos, paciente da Clínica Escola de Fisioterapia da Universidade Cruzeiro do Sul.

Foi utilizado uma ficha de anamnese contendo informações sobre a paciente e os sinais vitais (Frequência Respiratória (FR), Frequência Cardíaca (FC), Pressão Arterial (PA) e Saturação de O² foram coletados no momento da avaliação. Na avaliação respiratória foram avaliados os volumes e capacidades pulmonares utilizando o aparelho Peak Flow Meter, o Voldyne marca NKS e para a força muscular respiratória foi avaliada através do manovacuômetro MVD 300, obtendo-se a P_{imáx} e a P_{emáx} através da preconização da Sociedade Brasileira de Pneumologia.

A análise postural foi realizada através da inspeção utilizando o simetrorógrafo. A paciente usava trajes adequados para a avaliação, com top e shorts.

História Clínica

Paciente J. C., do sexo feminino, 16 anos, parda, solteira, natural e procedente de São Paulo, estudante. Foi encaminhada ao setor de Fisioterapia da Universidade Cruzeiro do Sul em 23/02/2018 com diagnóstico clínico de Escoliose Toracolombar e Síndrome de Ehlers-Danlos, onde realiza fisioterapia ortopédica há 1 ano.

RESULTADOS:

Avaliação Física

Na avaliação, observou-se gibosidade torácica à direita e lombar à esquerda, protrusão de ombros, ombro deprimido à esquerda, cervical retificada, anteriorização e inclinada da cabeça à direita, mamilos assimétricos, retroversão pélvica com cristas ilíacas assimétricas, hiperextensão de joelho com patela medializada à direita, tornozelos e joelhos ligeiramente valgos, pés planos, escapulas abduzidas e pregas glúteas desalinhadas (Fig.1)

A paciente apresentou diferença na perímetria de membros superiores e inferiores (tabela 1), hiper-mobilidade nos movimentos de flexão e extensão de punho, desvio radial, extensão de quadril e dor-siflexão, diminuição da ADM ativa e passiva de flexão de ombro bilateral e déficit de força nos músculos extensores e flexores do tronco, encurtamento dos músculos peitoral maior e peitoral menor, paravertebrais, iliopsoas e isquiotibiais (tabela 2).

Também apresentou déficit no equilíbrio estático (apoio unipodal) e desalinhamento postural, tronco anteriorizado e pouca dissociação de cinturas durante a avaliação da marcha. Figura 1-Vista anterior e lateral no simetrorógrafo.



	DIREITO			ESQUERDO		
ACRÔMIO-EPICÔNDILO LATERAL	A=26	B=24	C=24	A=27	B=25	C=23
EPICONDILLO LATERAL-PROCESSO ESTILÓIDE	A=24	B=21	C=20	A=24	B=21	C=20
TROCANTER-EPICONDILLO FEMORAL	A=26	B=31	C=36	A=25	B=30	C=35
EPICONDILLO FEMORAL-MALEOLO LATERAL	A=53	B=45	C=40	A=52	B=46	C=42

TABELA 2- GONIOMETRIA E FORÇA MUSCULAR BILATERAL

LADO DIREITO				LADO ESQUERDO		
ADM ATIVA	ADM PASSIVA	FM	MOVIMENTO	ADM ATIVA	ADM PASSIVA	FM
150	150	4	FLEXÃO DE OMBRO	150	170	4
80	80	4	EXT. DO OMBRO	50	80	4
125	170	4	ABD. DO OMBRO	150	170	4
30	50	4	ADUÇÃO DO OMBRO	30	50	4
70	70	4	RI DO OMBRO	70	70	4
100	100	4	RE DO OMBRO	100	100	4
140	140	4	FLEX. DE COTOVELO	140	140	4
0	0	4	EXT. DE COTOVELO	0	0	4
90	90	4	SUPINAÇÃO	90	90	4
90	90	4	PRONAÇÃO	90	90	4
110	120	4	FLEX. DE PUNHO	120	120	4
75	75	4	EXT. DE PUNHO	80	80	4
40	40	4	DESVIO ULNAR	40	40	4
40	40	4	DESVIO RADIAL	40	40	4
120	170	4	FLEX. DE QUADRIL	150	150	4
40	40	4	EXT. DE QUADRIL	40	40	4
20	20	4	ABD. DE QUADRIL	20	20	4
35	35	4	ADUÇÃO DE QUADRIL	35	35	4
25	25	4	RE DE QUADRIL	20	20	4
20	20	4	RI DE QUADRIL	15	15	4
110	120	4	FLEX. DE JOELHO	120	120	4
5	5	4	EXT. DE JOELHO	-5	-5	4
70	70	4	DORSIFLEXÃO	70	70	4
40	40	4	FLEXÃO PLANTAR	40	40	4

Avaliação respiratória

Os sinais vitais encontraram-se dentro da normalidade (PAM 93,3 mmHg, FC 69 btm/min, FR 15 rpm e SAT O₂ 99%). O pico de fluxo expiratório apresentou-se dentro da normalidade, o previsto para a paciente é de 303,93 L/min. A capacidade inspiratória apresentou-se diminuída, sendo que o previsto para a paciente é de 8.53946 ml. A PImáx prevista é de 87.66 cmH₂O, o valor encontrado no paciente foi de PImáx 33cmH₂O, PEmáx previsto para o paciente é de 87.78 cmH₂O, sendo que o valor encontrado foi de um PEmáx 51cmH₂O, verificando assim, déficit de força dos músculos respiratórios. Na ausculta pulmonar foi observado murmúrio vesicular presente, diminuído em hemitórax direito. Paciente faz uso dos músculos acessórios da respiração, apresenta dispneia ao esforço.

Foi aplicado também a escala de qualidade Medical Outcomes – Short Form Health Survey 36-item (SF-36), que varia de 0 a 100, onde 0 (zero) o pior e 100 o melhor estado de saúde.⁶ No item capacidade funcional apresentou um escore de 95, limitação por aspecto físico 75, dor 72, estado geral de saúde 42, vitalidade 40, aspectos sociais 75, aspectos emocionais 66,67 e saúde mental 76.

Proposta de tratamento

A proposta de tratamento fisioterapêutico de acordo com o quadro avaliado tem por objetivo trabalhar a abertura da curvatura côncava lombar à esquerda e abertura da curvatura côncava torácica à direita, estabilização da coluna vertebral, o ganho de flexibilidade de abdutores, adutores, flexores e extensores do quadril, paravertebrais, peitoral maior e peitoral menor e escalenos, sendo proposto técnicas de alongamento passivo, realizados em 3 repetições, mantendo o músculo em posição de alongamento por 20 segundos.

Fortalecimento de membros superiores, membros inferiores e músculos estabilizadores do tronco através de exercício de ponte, com diferentes progressões, dificultando o exercício conforme a necessidade, exigindo-se maior força e controle, realizados em 3 séries de 10 repetições, mantendo a última repetição de cada série em isometria por 10 segundos.

Melhorar amplitude nos movimentos de flexão, abdução e adução de ombro bilateralmente, abdução, adução, rotação interna e rotação externa de quadril, melhorar equilíbrio estático e dinâmico. Promover reeducação postural global. Trabalhar força muscular respiratória, melhorar a expansibilidade

torácica e consequente qualidade de vida.

Exercícios de expansão torácica, associados a membros superiores com auxílio de bastão e exercício de conscientização diafragmática. Para treino dos músculos inspiratórios, foi realizado exercício de resistência linear através do aparelho Treshold IMT com carga inicial de 30% da PImáx obtido no manovacuometro, com o paciente inspirando profundamente através do bocal do aparelho, realizando 3 séries de 5 repetições.

DISCUSSÃO:

A SED é uma doença multifatorial que afeta todos os níveis de funcionamento humano. Em nosso estudo, observou-se alterações notáveis dos aspectos vitalidade e aspectos gerias da saúde, através da escala SF-36.

A acuidade proprioceptiva também pode ser um fator importante para a força muscular (diminuindo a quantidade de fibras proprioceptivas), marcha e dor musculoesquelética, sendo observadas atrofia muscular, déficit de força muscular e alterações da marcha na paciente do caso clínico em questão.

Um dos sintomas mais marcantes da SED é a cifoescoliose⁷, podendo causar uma disfunção ventilatória restritiva.⁸ Apesar da paciente ter apresentado alterações posturais importantes como a escoliose toracolombar com um ângulo de Cobb 48°, déficit de força da musculatura respiratória e diminuição da capacidade respiratória, a cirurgia não foi necessária para esta paciente até o momento.

Melhorar a aptidão física, em termos de resistência e treinamento de força muscular são estratégias de tratamento eficazes para a redução da dor, fato este também avaliado na nossa pesquisa.

No presente estudo observou-se que a SED pode acarretar vários desequilíbrios nos diversos sistemas do corpo humano e o conhecimento dos profissionais de saúde deve ser ampliado, visto que a síndrome é multifatorial e que necessita de atendimento multidisciplinar para facilitar o diagnóstico, direcionar para terapias efetivas e educar o paciente em relação à síndrome. São necessários mais estudos relacionados a SED, seus comprometimentos musculoesqueléticos, psíquicos e incapacidades relacionadas. Também se faz necessários estudos de intervenções, que contenham protocolos de tratamentos, visando direcionar o profissional de saúde em relação ao tratamento mais adequado. São poucos os estudos que citam a fisioterapia

como benéfica no tratamento da SED.

Conflitos de interesse

Os autores declaram que não houve conflitos de interesse.

REFERÊNCIAS:

Crisóstomo M.R, Gondim VJT, Benevides AN, Crisóstomo M.R, Pessoa SGP. Cervicoplastia na flacidez cutânea por síndrome de Ehlers-Danlos: relato de caso. Revista Brasileira Cirurgia Plástica, Fortaleza, v 25, n.3: p.556-8, 2010.

Lopes C, Manique A, Sotto-Mayor R, Cruz J, de Almeida MM, Calvino J, et al. Síndrome de Ehlers-Danlos – Uma causa rara de pneumotórax espontâneo. Revista Portuguesa de Pneumologia, Portugal, v.XII Nº 4: p. 471-480, julho/agosto, 2006.

Malfait F, Wesntrup RJ, De Paepe A. Clinical and genetic aspects of Ehlers-Danlos syndrome, classic type. Genetics IN Medicine, volume 12, Number 10, October 2010.

Nomura M.L, Surita FGC, Parpinelli MA. Síndrome de Ehlers-Danlos e gravidez – Relato de caso. RBGO - v. 25, nº 10, 2003.

Kisner, C, Colby LA. Exercícios terapêuticos: Fundamentos e técnicas. 4º Ed. São Paulo: Manole, 2005.

Perracini MR, Fló CM. Funcionalidade e envelhecimento. 1º ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan,2009.

Jasiewicz B, Potaczek T, Tesiorowski M, Lokas K. Spine deformities in patients with Ehlers-Danlos syndrome, type IV – late results of surgical treatment. Journal Scoliosis. 5:26 . p.2-7, 2010.

Trevisan ME, Portela LOC, de Moraes EZC. Ergoespirometria na escoliose idiopática. Fisioterapia e Pesquisa, São Paulo, v.17, n.2: p.136-40, abr./jun. 2010.

- 5- Fisioterapeuta Especialista e Mestranda em Terapia Intensiva IBRATI
- 4 – Fisioterapeuta – Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo
- 3 – Professor da Universidade Cruzeiro do Sul; Professor da Universidade Cruzeiro do Sul e Coordenador do Curso de Fisioterapia da Universidade de Mogi das Cruzes
- 2 – Professora da Universidade Cruzeiro do Sul
- 1 - Acadêmica do Curso de Fisioterapia da Universidade Cruzeiro do Sul.