

Reabilitação de fisioterapia e terapia ocupacional na doença rara Marchiafava-Bignami**Physical and occupational therapy rehabilitation in the rare disease Marchiafava-Bignami****Rehabilitación de fisioterapia y terapia ocupacional en la enfermedad rara Marchiafava-Bignami**

 **Jonaina Fiorim Pereira de Oliveira**¹,  **Aline Caus Zuqui**¹,  **Kellen Valladão Schiavo**¹
 **Crystian Moraes Silva Gomes**¹

Recebido: 10/03/2021 **Aceito:** 02/01/2022 **Publicado:** 29/06/2022

Objetivo: relatar os efeitos da reabilitação interdisciplinar de Fisioterapia e Terapia Ocupacional em uma paciente diagnosticada com Doença de Marchiafava-Bignami, em um Centro Especializado de Reabilitação. **Método:** estudo de caso realizado entre 2018 a 2019, que utilizou avaliações pré e pós intervenções. **Resultados:** paciente do sexo feminino de 60 anos, solteira, ex-etilista (consumo excessivo até 2006), ex-tabagista e com hipertensão arterial sistêmica. Realizou-se 14 sessões, nas quais verificou-se: Medida de Independência Funcional - Pré = 65 / Pós = 89; Escala para Avaliação e Graduação de Ataxia - Pré = 29.5 / Pós = 22.5; Medida de Habilidade Manual - Pré = - 0.119 logits / Pós = 0.263 logits; Medida Canadense de Desempenho Ocupacional - Desempenho Pré = 4.2 / Pós = 5.5 e Satisfação Pré = 3.5 / Pós = 5.5. **Conclusão:** O programa de reabilitação interdisciplinar favoreceu a aquisição da função manual, equilíbrio, da mobilidade funcional e do autocuidado.

Descritores: Doença de Marchiafava-Bignami; Reabilitação; Fisioterapia; Terapia Ocupacional.

Objective: to report the effects of interdisciplinary rehabilitation of Physical Therapy and Occupational Therapy in a patient diagnosed with Marchiafava-Bignami Disease, in a Specialized Rehabilitation Center. **Methods:** case study carried out between 2018 and 2019, which used pre and post-intervention evaluations. **Results:** female patient, 60 years old, single, former alcoholic (excessive consumption until 2006), former smoker and with systemic arterial hypertension. There were 14 sessions, in which it was verified: Functional Independence Measure - Pre = 65 / Post = 89; Scale for the Assessment and Rating of Ataxia - Pre = 29.5 / Post = 22.5; Manual Ability Measure - Pre = - 0.119 logits / Post = 0.263 logits; Canadian Occupational Performance Measure - Performance Pre = 4.2 / Post = 5.5 and Satisfaction Pre = 3.5 / Post = 5.5. **Conclusion:** The interdisciplinary rehabilitation program favored the acquisition of manual function, balance, functional mobility and self-care.

Descriptors: Marchiafava-Bignami Disease; Rehabilitation; Physical Therapy; Occupational Therapy.

Objetivo: reportar los efectos de la rehabilitación interdisciplinaria de Fisioterapia y Terapia Ocupacional en una paciente diagnosticada con la Enfermedad de Marchiafava-Bignami, en un Centro Especializado de Rehabilitación. **Método:** estudio de caso realizado entre 2018 y 2019, en el que se utilizaron evaluaciones previas y posteriores a la intervención. **Resultados:** Paciente de sexo femenino de 60 años, soltera, ex alcohólica (consumo excesivo hasta 2006), ex tabaquista y con hipertensión arterial sistêmica. Se realizaron 14 sesiones, en las que se verificaron: Medida de Independencia Funcional - Pre = 65 / Post = 89; Escala de Evaluación y Graduación de Ataxia - Pre = 29,5 / Post = 22,5; Medida de Habilidad Manual - Pre = - 0,119 logits / Post = 0,263 logits; Medida Canadiense de Rendimiento Ocupacional- Desempeño Pre = 4,2 / Post = 5,5 y Satisfacción Pre = 3,5 / Post = 5,5. **Conclusión:** El programa de rehabilitación interdisciplinar favoreció la adquisición de la función manual, el equilibrio, la movilidad funcional y el autocuidado.

Descritores: Enfermedad de Marchiafava-Bignami; Rehabilitación; Fisioterapia; Terapia Ocupacional.

Contato: Jonaina Fiorim Pereira de Oliveira - nanafiorim@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A doença de Marchiafava-Bignami (DMB) é considerada rara e caracteriza-se por uma desmielinização do corpo caloso associada ao consumo crônico de álcool e deficiência de vitaminas do complexo B¹. Historicamente, os primeiros relatos da doença ocorreram em 1903, através dos patologistas Marchiafava e Bignami que identificaram e descreveram a doença associando seus sintomas de convulsão e coma ao uso excessivo de álcool². A doença acomete prevalentemente pacientes do sexo masculino, entre a faixa etária de 40-50 anos e sua etiologia não está bem definida¹.

A apresentação clínica da DMB não é específica, entretanto, estudos apontam sinais e sintomas como disartria, alterações comportamentais, déficits de memória, ataxia, hemiparesia, tetraparesia e alterações na marcha. Essas manifestações podem ocorrer de forma aguda, subaguda e crônica. Na forma aguda, o indivíduo apresenta prognóstico mais reservado, podendo necessitar de internação hospitalar, devido a presença de convulsão, confusão mental e acometimento do sistema respiratório. A forma subaguda caracteriza-se por graus variados de confusão mental, disartria, alterações comportamentais e déficits de memória. Já na forma crônica ocorre uma demência progressiva e distúrbios da marcha³⁻⁴.

O diagnóstico da doença é estabelecido por correlações entre os achados clínicos e exames complementares, sendo as imagens de ressonância magnética do crânio indicativas de lesões bem definidas e simétricas do corpo caloso. Caso o diagnóstico e o tratamento não sejam oportunos, a DMB pode progredir a coma ou a óbito⁴⁻⁵. Os fatores relacionados ao pior prognóstico da doença na forma aguda ou subaguda envolvem: exame de imagem com lesões extracalosas, alterações graves do nível de consciência e consumo excessivo de álcool⁶.

O manejo clínico de pessoas com DMB é complexo e requer uma abordagem abrangente e multidisciplinar. Os cuidados buscam maximizar o desempenho funcional e melhorar a qualidade de vida do indivíduo. O foco do cuidado pode mudar de acordo com as manifestações clínicas da doença. Para os pacientes com DMB e seus familiares, entender os sintomas da doença e como manejá-los é fundamental para evitar complicações precoces. Por isso devem, na reabilitação, ter acesso a um programa de educação em saúde, que é compreendido como um processo de construção de conhecimentos para a apropriação de um tema, contribuindo para a autonomia das pessoas no seu cuidado de acordo com suas necessidades⁷.

O impacto da Doença de Marchiafava-Bignami pode ser descrito a partir da Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde, que descreve a funcionalidade como o resultado da interação dinâmica entre estruturas e funções do corpo, atividades, participação e fatores contextuais⁸. Isto indica que o impacto da doença será diferente para cada indivíduo,

dependendo de todos os elementos citados. Pessoas com DMB apresentam incapacidades decorrentes de alterações nas funções e estruturas do corpo, experimentando problemas crescentes nas atividades diárias e na participação.

Há escassez de artigos específicos relacionados à temática de reabilitação nesta população, sendo encontrados apenas dois trabalhos dirigidos aos cuidados na fase aguda da doença^{2,9}. Assim, este estudo tem por objetivo relatar os efeitos do acompanhamento de reabilitação interdisciplinar de Fisioterapia e Terapia Ocupacional em paciente com a Doença de Marchiafava-Bignami, em um Centro Especializado de Reabilitação.

MÉTODO

Trata-se de um estudo de caso único, realizado entre outubro de 2018 a setembro de 2019, sendo adotado o design A-B, pelo qual A indica a fase inicial pré intervenção e B a fase pós intervenção¹⁰. Utilizou-se: histórico ocupacional e de participação familiar, obtido a partir das informações documentadas em prontuário. E a abordagem quantitativa foi coletada através de avaliações padronizadas para mensuração de mudanças no quadro clínico durante o processo de reabilitação.

O recrutamento se deu por conveniência através da lista de espera do serviço de Terapia Ocupacional e Fisioterapia da Unidade de Tratamento Neurológico Adulto (UTNA) do Centro de Reabilitação Física do Espírito Santo (CREFES). Os critérios de elegibilidade foram: diagnóstico de doença de Marchiafava-Bignami conforme o CID-10, abstinência do consumo de álcool, concordância e disponibilidade para participação no estudo.

A UTNA desenvolve um modelo de reabilitação interdisciplinar, o que pede comunicação entre os profissionais envolvidos e um certo grau de interpenetração entre as áreas para que as necessidades da pessoa com doença de Marchiafava-Bignami sejam alcançadas. Assim, o plano terapêutico foi construído de forma colaborativa entre os profissionais de cada categoria e discutido com os outros membros da equipe.

As sessões ocorreram semanalmente, com duração aproximada de 40 minutos em cada especialidade. Em momentos específicos foram realizados encontros dos profissionais com o paciente e seus familiares para orientações e educação, visando a busca de recursos para lidar com a doença e a funcionalidade e dos seus efeitos à vida.

No que se refere as intervenções da Fisioterapia, aponta-se:

(I) Exercícios físicos que abrangeram: controle do tronco; fortalecimento e estabilização do quadril e de membros inferiores, componentes importantes para treino de transferências posturais; ortostase e deambulação com auxílio de dispositivo auxiliar;

(II) Transferências posturais: pronação para supinação; supinação para pronação; supinação para lateral direita e esquerda; evoluindo em seguida para sedestação e treino de controle de tronco.

(III) Treino de ortostase e marcha com auxílio de dispositivo auxiliar: a partir da sedestação iniciou-se o treino de sentar e levantar, seguido da ortostase com apoio; deambulação em barra paralela e, a partir do aumento do equilíbrio dinâmico foi iniciado um treino de marcha com andador;

(IV) Treino de coordenação motora grossa, equilíbrio estático e dinâmico: exercícios de Frenkel; alcance funcional em sedestação, seguidos da ortostase; deambulação, trilha de pegadas e circuito de obstáculos em barra paralela, e marcha com andador;

(V) Orientações familiares: manejo das transferências posturais e manutenção do desempenho da marcha com auxílio de andador; bem como esclarecimentos quanto à manutenção de exercício físico domiciliar e a prevenção de quedas.

Quanto à Terapia Ocupacional, realizou-se:

(I) Exercícios físicos: enfoque nas funções neuromusculoesqueléticas e movimento - mobilidade e estabilidade articular, força, tônus e resistência muscular em membros superiores e tronco, habilidades motoras de alinhamento, estabilidade, posicionamento e inclinar.

(II) Treino de função manual e da escrita funcional: habilidades motoras de alcance, destreza, manipulação e coordenação, evoluindo para o treino grafomotor e escrita manual;

(III) Treino e estimulação da independência nas Atividades de Vida Diária (AVDs), nas Atividades Instrumentais da Vida Diária (AIVDs) e no lazer: treinos funcionais direcionados à tarefa, recorrendo a simulações das atividades realizadas no dia-a-dia, principalmente em relação aos MMSS nas áreas de autocuidado, incluindo vestir, alimentação, cuidado com equipamentos pessoais; gerenciamento de comunicação, e ao preparo da refeição e limpeza; identificou-se o crochê como atividade de interesse que havia sido abandonada e, conforme aprimoramento das habilidades manuais, foram realizadas orientações e estratégias progressivas para a retomada;

(IV) Prescrição e treino de recursos e dispositivos de tecnologia assistiva: bucha com cabo alongado, engrossadores, antiderrapantes, substituidores de preensão e lápis com peso;

(V) Orientações familiares: estratégias domiciliares para aumentar a segurança e independência nas AVDs, AIVDs e lazer, bem como o uso dos dispositivos de tecnologia assistiva e exercícios domiciliares para tarefa e escrita funcional.

No que se refere a avaliação (anterior e posterior as intervenções), utilizou-se:

(I) Medida de Independência Funcional (MIF)¹¹: analisa o grau de independência em um conjunto de 18 tarefas, divididas em duas subescalas: (1) MIF Motora, avalia as atividades referentes ao autocuidado, que compreende a avaliação do desempenho em relação à higiene, banho, vestir parte superior e inferior, uso do vaso sanitário; controle da urina e das fezes; transferências do leito para a cadeira/cadeira de rodas, para o vaso sanitário, para o chuveiro ou banheira e locomoção, com avaliação da marcha e do desempenho ao subir e descer escadas; (2) MIF Cognitiva/Social, que mensura a compreensão, expressão, interação social, resolução de problemas e memória. As atividades são avaliadas em uma escala de 7 níveis de dependência, em que o nível 1 indica dependência completa e o nível 7, independência completa. A interpretação do escore final considera: a) 18 pontos - dependência completa (assistência total); b) 19 a 60 pontos - dependência modificada (assistência de até 50% na tarefa); c) 61 a 103 pontos - dependência modificada (assistência de até 25% na tarefa); d) 104 a 126 pontos - independência modificada a completa:

(II) Escala para Avaliação e Graduação de Ataxia (SARA)¹²: possui 8 subescalas (1) Marcha; (2) Postura; (3) Sentar; (4) Distúrbios da Fala; (5) Teste de Perseguição do dedo; (6) Teste Index-nariz; (7) Movimentos alternados e rápidos das mãos; (8) Manobra calcanhar-joelho. A avaliação é feita pela soma da pontuação obtida nos 8 itens, com intervalo possível de 0 a 40. Os maiores escores indicam maior incapacidade funcional e, conseqüentemente, maior gravidade da doença;

(III) Medida de Habilidade Manual (ABILHAND)¹³: contém 23 itens sobre atividades bimanuais em uma escala de pontuação de três níveis: impossível, difícil ou fácil. A ABILHAND é aplicada sob a forma de entrevista, na qual o indivíduo é solicitado a avaliar a facilidade ou dificuldade ao desempenhar cada atividade quando as mesmas são realizadas sem ajuda, independentemente do(s) membro(s) superior(es) e das estratégias utilizadas. As respostas devem ser submetidas a uma análise online no site <http://www.rehab-scales.org>. Essa análise utiliza o modelo Rasch para converter os escores ordinais em uma medida linear. Nesse modelo, a habilidade manual de um indivíduo é equivalente à posição do mesmo ao longo de uma escala contínua, na qual os níveis de habilidade são materializados por atividades manuais (itens) de dificuldades variadas. O logit é uma unidade linear, que demonstra a probabilidade de sucesso do indivíduo em um determinado item e divide a escala em intervalos iguais;

(IV) Medida Canadense de Desempenho Ocupacional (COPM)¹⁴: protocolo semiestruturado que mensura a percepção do indivíduo sobre o impacto de uma condição de saúde, doença ou trauma no desempenho de tarefas funcionais. A forma como o indivíduo realiza tarefas diárias importantes é avaliada sob três aspectos: desempenho, importância e satisfação.

Os dados quantitativos dos instrumentos de avaliação foram analisados através de comparações entre os escores pré e pós-intervenção, realizadas no *Software Excel*. Já os dados qualitativos foram organizados em padrões e apresentados de forma discursiva.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Espírito Santo, recebendo o parecer de número 3.628.685 de 2019 e CAAE 21020919.0.0000.5060. Todas as etapas da pesquisa foram desenvolvidas sob as orientações das Resoluções 466/2012 e 510/2016 do Conselho Nacional de Saúde¹⁵⁻¹⁶.

RESULTADOS

O caso descrito refere-se a uma paciente do sexo feminino de 60 anos, solteira, ex-etilista (consumo excessivo até 2006), ex-tabagista e com hipertensão arterial sistêmica. Em 2006 a paciente iniciou quadro de instabilidade e desequilíbrio progressivo na marcha, com elevado risco de quedas e implicações nas atividades instrumentais da vida diária (AIVD's).

No mesmo ano, uma ressonância magnética do crânio demonstrou: lesão no esplênio do corpo caloso e substância branca periventricular peritrigonal e adjacente aos cornos occipitais bilateralmente, sem efeito compressivo. Entre os anos 2007 e 2010 realizou acompanhamento de reabilitação, com diagnóstico de polineuropatia, apresentando descontinuidade no tratamento por motivos demográficos (mudança de domicílio e região de saúde) e socioeconômicos. Em 2009 foi diagnosticada com doença de Marchiafava-Bignami. Desde o início dos sintomas clínicos a paciente reside com a filha, sua principal cuidadora.

No histórico ocupacional da paciente, como atividade de lazer realizava trabalhos manuais de crochê e desempenhava as atividades laborais como empregada doméstica e atendente de lanchonete, antes do aparecimento dos sintomas.

Em agosto de 2018 ela foi reencaminhada ao serviço de reabilitação e, através de triagem com uma médica fisiatra, foram constatados critérios de elegibilidade para um programa de reabilitação multiprofissional com abordagem interdisciplinar.

Em outubro de 2018 realizou-se uma avaliação com Terapeuta Ocupacional e Fisioterapeuta, apresentando quadro de ataxia, apraxia, alterações na velocidade, amplitude e força dos movimentos, déficit na execução de movimentos coordenados com progressiva oscilação postural, dissinergia, tremor de ação, dificuldade de manter o equilíbrio na posição sentada e para realizar mudanças de decúbito e posição, especialmente de decúbito dorsal para sedestação. Dependente para transferência e manuseio da cadeira de rodas (mobilidade funcional em cadeira de rodas). Ortostase com assistência máxima e ausência de marcha.

Também verificou-se diminuição da coordenação, destreza e força muscular em membros superiores, alto nível de dependência e solicitação de assistência para a execução de atividades de vida diária como acomodar-se na cama, alcançar objetos na mesa, higiene pessoal, vestir e despir roupas e calçados, e nas atividades instrumentais da vida diária, preparo de refeições e limpeza, gerenciamento doméstico, e nas atividades manuais de lazer. Durante avaliação inicial a paciente demonstrou forte interesse em melhorar a mobilidade, a escrita funcional e a coordenação, além da participação nas atividades domésticas e retornar à atividade manual de crochê. Foi informado pela cuidadora que durante o período de descontinuidade do tratamento houve recidiva no consumo de álcool.

Realizaram-se 14 sessões, considerando tanto a paciente quanto familiares. A Tabela 1 apresenta as atividades desenvolvidas pela Fisioterapia e Terapia Ocupacional de acordo com cada sessão, ou grupo destas.

Tabela 1. Procedimentos terapêuticos adotados por sessão. Vila Velha, 2019.

Sessão	Procedimentos
I	Anamnese, entrevista sobre histórico e perfil ocupacional, aplicação de avaliações padronizadas.
II, III, IV	Exercícios físicos da Fisio e T.O Treino da coordenação motora grossa e equilíbrio estático Treino de transferências posturais Treino da função manual e da escrita funcional Prescrição e treino de recursos e dispositivos de tecnologia assistiva Orientações Familiares Fisio e T.O
V, VI, VII, VIII, IX	Programa de exercício Físico da Fisio e T.O Treino da coordenação motora grossa e equilíbrio dinâmico Treino de transferências posturais, ortostase e marcha em barra paralela Treino da função manual e da escrita funcional Prescrição e treino de recursos e dispositivos de tecnologia assistiva Treino e estimulação da independência nas AVDs Orientações Familiares Fisio e T.O
X, XI, XII, XIII	Programa de exercício Físico da Fisio e T.O Treino da coordenação motora grossa e equilíbrio dinâmico Treino de marcha com andador Treino da função manual e da escrita funcional Treino e estimulação da independência nas AVDs, AIVDs e no lazer Orientações Familiares Fisio e T.O
XIV	Entrevista sobre mudanças no perfil ocupacional e funcional, reaplicação de avaliações padronizadas Orientações Familiares Fisio e T.O

As Tabelas 2 (MIF), 3 (SARA) e 4 (COPM) trazem as avaliações realizadas na fase A ou pré-intervenção e na fase B, após 14 semanas de intervenção. A paciente apresentou melhora no desempenho funcional pós-intervenção com um aumento da MIF motora de 28 para 54 pontos,

o que resultou em uma MIF Total pós intervenção de 89 pontos em contraste com o valor inicial de 63 pontos.

Tabela 2. Medida de Independência Funcional (MIF) pré e pós intervenção. Vila Velha, 2019.

	Pré Intervenção	Pós Intervenção
Autocuidado		
Alimentação	7	7
Higiene pessoal: apresentação e aparência	3	5
Banho: lavar o corpo	2	4
Vestir: metade superior do corpo	3	5
Vestir: metade inferior do corpo	3	4
Utilização do vaso sanitário	3	5
Controle dos esfíncteres		
Controle da urina: frequência de incontinência	1	4
Controle das fezes	1	4
Mobilidade		
Transferências: leito, cadeira, cadeira de rodas	1	4
Transferências: vaso sanitário	1	4
Transferências: banheira ou chuveiro	1	4
Locomoção		
Marcha/Cadeira de rodas (W)	1	3
Marcha/Cadeira de rodas (CR)		
Escadas	1	1
Comunicação		
Compreensão (A)	7	7
Compreensão (V)		
Expressão (V)	7	7
Expressão (NV)		
Conhecimento Social		
Interação Social	7	7
Resolução de Problemas	7	7
Memória	7	7
MIF Motora	28	54
MIF Cognitiva	35	35
MIF Total	63	89

Em relação a SARA foram observadas redução do escore total do instrumento antes (29,5) e após a intervenção (22,5), sugerindo redução dos sintomas relacionados à graduação da Ataxia (Tabela 3).

Tabela 3. Avaliação de Ataxia (SARA) pré e pós intervenção. Vila Velha, 2019.

	Pré Intervenção	Pós Intervenção
Marcha	8	8
Postura	6	5
Sentar	4	2
Distúrbios da fala	3	3
Teste de perseguição do dedo	1	1
Teste index-nariz	1,5	0,5
Movimentos alternados e rápidos das mãos	3	2
Manobra calcanhar-joelho	3	1
Pontuação total	29,5	22,5

A Tabela 4 aponta que foi verificado aumento no desempenho de 4,2 para 5,5, e na satisfação de 3,5 para 5,5.

Tabela 4. Medida Canadense de Desempenho Ocupacional (COPM) pré e pós intervenção. Vila Velha, 2019.

Áreas de Desempenho Ocupacional	Problema de Desempenho Ocupacional	Desempenho Pré Intervenção	Desempenho Pós Intervenção	Satisfação Pré Intervenção	Satisfação Pós Intervenção
	Vestir roupa	8	8	9	9
Autocuidado	Mobilidade funcional	5	8	5	8
Tarefas Domésticas	Preparo de refeição	1	1	2	2
Lazer	Realizar crochê	3	6	1	3
Total		4,2	5,5	3,5	5,5

Os dados coletados através da ABILHAND indicaram - 0.119 logits pré e 0.263 logits pós intervenção. A paciente recebeu alta do programa de reabilitação em setembro de 2019, sendo orientada a retornar ao serviço para reavaliação em caso de alteração no quadro funcional.

DISCUSSÃO

A Marchiafava-Bignami é uma doença rara e, conseqüentemente, de baixo índice de suspeição clínica, sem quadro clínico padrão, que aliado à falta de conhecimento, torna seu diagnóstico um desafio. O prognóstico e a reabilitação da DMB ainda são incertos, uma vez que há poucos estudos, e os relatos referentes à eficácia reabilitativa é escassa, acrescido ao declínio natural associado à doença que pode mascarar sua interpretação^{1-2,6,9}.

Também, os poucos estudos referentes a reabilitação de pacientes com DMB^{2,9} não expressam a independência funcional. Devido aos problemas decorrentes dos sintomas da DMB, os pacientes com este diagnóstico apresentam comprometimento em sua independência funcional, necessitando de assistência e supervisão para realizar suas tarefas diárias. O nível de independência funcional em pacientes neurológicos tem sido considerado um indicativo de

qualidade de vida relacionada à saúde, uma vez que o desempenho nas atividades da vida diária permite aos profissionais da área uma visão ampla do comprometimento da saúde e progressão da doença^{8,11}.

O Terapeuta Ocupacional e o Fisioterapeuta são profissionais integrantes da equipe multidisciplinar, que trabalham alinhados para otimizar o desempenho funcional do paciente, com o propósito de auxiliá-lo frente às suas demandas pessoais, sociais e de seu ambiente de trabalho. Um estudo⁹ apontou que a reabilitação fisioterapêutica enquanto estratégia de cuidado na DMB compreende: cinesioterapia ativa-assistida ou ativa; utilização de execução cognitivo-motora; orientações ao paciente e cuidadores. Em outro trabalho², descreveu-se: intervenções cognitivas (leitura em voz alta, identificação e nomeação de objetos) e treino de habilidades manuais, como a escrita, utilizadas numa paciente do sexo feminino com diagnóstico de DMB.

No caso aqui apresentado, nas intervenções de Fisioterapia e Terapia Ocupacional seguiu-se as mesmas atividades trazidas nestes estudos^{2,9} acrescidas de métodos de avaliações e de intervenções com evidência científica na reabilitação do paciente neurológico, devido à escassez de pesquisas em pacientes com DMB.

A Fisioterapia e a Terapia Ocupacional buscam melhorar a capacidade funcional e a independência. O foco principal da Fisioterapia está nas limitações relacionadas à mobilidade, incluindo a capacidade física, transferências, equilíbrio e marcha, buscando aumentar a qualidade do movimento, a independência funcional e a aptidão geral, evitando ou reduzindo complicações secundárias¹⁷.

A Terapia Ocupacional se concentra em possibilitar o desempenho e o envolvimento em atividades e papéis significativos em casa e na comunidade. Essas atividades e papéis podem ser classificados em autocuidado, mobilidade funcional, atividades domésticas, trabalho remunerado ou não, atividades de lazer, dentre outras. Seu papel consiste também em permitir que os cuidadores apoiem e supervisionem o paciente nas atividades diárias, considerando seu próprio bem-estar¹⁸.

No caso apresentado, as condutas foram alinhadas com vistas a maximizar o desempenho funcional da paciente. Inicialmente, o programa de exercícios físicos da fisioterapia teve enfoque no controle do tronco, fortalecimento e estabilização do quadril e de membros inferiores, componentes importantes para treino de transferências posturais e ortostase. Em conjunto, foram realizados treino de coordenação motora grossa, equilíbrio estático e dinâmico, treino de marcha em barra paralela e, posteriormente, com andador. Em relação à Terapia Ocupacional foram realizados exercícios de fortalecimento de MMSS, treino das

habilidades motoras para melhora da função manual, treino funcional direcionado à tarefa, recorrendo a simulações das atividades realizadas no dia-a-dia, principalmente em relação aos MMSS nas áreas de autocuidado, tarefas domésticas, coordenação motora fina e escrita.

Paciente e familiar foram orientados quanto a dispositivos de tecnologia assistiva que poderiam auxiliar na execução das AVD's, como bucha com cabo alongado, engrossadores, substituidores de preensão e lápis com peso. Concomitantemente, realizou-se o treino de AVD's, acolhendo as principais demandas e interesses da paciente e da cuidadora. A partir da aquisição das habilidades de manipulação, alcance, coordenação e destreza, a paciente foi incentivada a retornar à atividade de crochê, com graduação do tempo e grau de dificuldade nesta tarefa.

A reabilitação do paciente neurológico depende de uma avaliação individual, minuciosa e eficaz para identificar os déficits e assim proporcionar um tratamento apropriado. Atualmente, a avaliação funcional tem sido destacada como um importante conceito para a compreensão do impacto da doença na rotina diária dos pacientes. Inclui uma variedade de fatores, tais como a percepção dos sintomas, barreiras ambientais, necessidade de auxílio e supervisão, bem como fatores emocionais e do contexto familiar em que este indivíduo se encontra inserido^{8-9,17}.

No presente estudo de caso, a paciente com diagnóstico de DMB apresentou escore pré-intervenção de dependência modificada (63 pontos) nas dimensões da avaliação proposta, indicando moderado comprometimento relacionado à saúde e necessidade de supervisão em relação ao seu desempenho funcional e ocupacional. Após as intervenções de Fisioterapia e Terapia Ocupacional, a paciente apresentou ainda, escore pós-intervenção de dependência modificada (89 pontos), mas com ganhos expressivos nas atividades de autocuidado (higiene pessoal, vestuário e utilização de vaso sanitário), controle de esfínteres e mobilidade, necessitando de menor assistência para desempenho.

A escala SARA é um método utilizado para a avaliação da gravidade da ataxia¹². O escore pré-intervenção da escala SARA indicou moderado/grave comprometimento funcional (29,5 pontos). O escore pós-intervenção da escala SARA evidenciou melhora da capacidade funcional (22,5 pontos) principalmente nas atividades de sentar, teste index e manobra calcanhar-joelho. Tais achados indicam que os métodos de avaliações e de intervenções utilizados pelos profissionais Fisioterapeuta e Terapeuta Ocupacional foram pertinentes ao caso, otimizando o desempenho funcional da paciente.

Mudanças na função manual foram observadas através dos resultados da ABILHAND, medida pré - 0.119 logits e pós intervenção 0.263 logits. O logit é uma unidade linear que demonstra a probabilidade de sucesso do indivíduo em um determinado item do instrumento.

Medidas positivas implicam maior habilidade para realização dos itens avaliados quando comparadas as medidas negativas¹³. A paciente apresentou percepções positivas em relação ao desempenho e satisfação após as intervenções, avaliados através da COPM na área de mobilidade funcional e na realização de atividades de crochê, tanto na medida de desempenho como satisfação. Mudanças de dois pontos nos escores da avaliação são consideradas clinicamente relevantes, conforme informação do manual do protocolo¹⁴.

O expressivo comprometimento apresentado pela paciente pré intervenção é resultado do curso da doença, fatores ambientais, socioeconômicos, e pessoais, como a anterior descontinuidade do tratamento por motivos demográficos, contribuindo para um baixo desempenho funcional, o que prospecta altas expectativas nos níveis de limitações funcionais, que devem ser consideradas nos programas multidisciplinares de reabilitação.

Isto estimula a criação de novos métodos e conceitos de reavaliação do indivíduo, descobrindo meios de investigação numa concepção voltada à demanda da doença. Acredita-se ainda que a importância de se identificar a capacidade funcional de pessoas com DMB e sua competência para realizar suas atividades funcionais, de trabalho e lazer aproxima o profissional de saúde da realidade vivida pelas mesmas. Isto também possibilita um melhor planejamento da assistência a ser prestada, especialmente quando existe uma reflexão sobre incapacidades, pois estas irão interferir diretamente na qualidade de vida do paciente, nas suas demandas cotidianas, nos seus cuidadores e, conseqüentemente, no ambiente em que vivem.

As práticas interprofissionais em saúde referem-se a maneiras de trabalhar em equipe, pautadas na colaboração e comunicação efetiva entre os profissionais e ocorrem quando os atores envolvidos aprendem uns com os outros e entre si, gerando colaboração e, conseqüentemente, melhores resultados na prestação de serviços em saúde. Esse compartilhar favorece a prática colaborativa que se sustenta na interação saudável e construtiva, possibilitando troca de saberes a partir da perspectiva e experiência individual, fortalecendo os sistemas de atenção em saúde e promovendo a integralidade do cuidado¹⁹.

A adoção de uma prática interprofissional eleva a segurança da assistência, pois reduz riscos, erros e danos, além de contribuir para a satisfação das necessidades em saúde, introduzindo com precisão as ações de prevenção de agravos e de promoção da saúde e melhora na satisfação e conforto dos usuários, o que repercute nos termos do acolhimento prestado, da integralidade da atenção e na adesão ao tratamento ou plano de cuidados prescrito/orientado²⁰. Dessa forma, a equipe buscou recuperar a função e compensar ou adaptar a perda funcional, além de prevenir ou retardar o curso de deterioração da funcionalidade em todos os âmbitos de vida.

CONCLUSÃO

O presente estudo de caso evidenciou a importância da reabilitação interdisciplinar de Fisioterapia e Terapia Ocupacional na redução de incapacidades funcionais em DMB, o que favoreceu a aquisição da função manual, equilíbrio, da mobilidade funcional e do autocuidado.

Apesar da importância do estudo de caso em possibilitar examinar cuidadosamente os efeitos da intervenção, seu desenho limita a generalização dos resultados para uma população mais ampla. Por sua vez, espera-se que a experiência interdisciplinar descrita estimule novas pesquisas sobre o acompanhamento de reabilitação da pessoa com doença de Marchiafava-Bignami.

REFERÊNCIAS

1. Carrilho PEM, Santos MBM, Piasecki L, Jorge AC. Marchiafava-Bignami disease: a rare entity with a poor outcome. *Rev Bras Ter Intensiva* [Internet]. 2013 [citado em 13 dez 2019]; 25(1): 68-72. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-507X2013000100013>
2. Takahashi N, Kawamura M, Kobayashi Y. A case of nonalcoholic marchiafava-bignami disease with left-right differential agraphia of chinese characters. *Case Rep Neurol*. [Internet]. 2018 [citado em 13 dez 2019]; 10(2):232-41. DOI: <https://doi.org/10.1159/000492528>
3. Marchi F, Tondo G, Verrasi C, Cantello R. Marchiafava-Bignami disease: uncertain MRI predictors of outcome. *J Neurol Neurosci*. [Internet]. 2017 [citado em: 18 ago 2021]; 8(1):1-3. Disponível em: <https://www.jneuro.com/neurology-neuroscience/marchiafavabignami-disease-uncertain-mri-predictors-of-outcome.php?aid=18442>
4. Melo AL, Barata SP, Rodrigues D, Serra M. Marchiafava Bignami disease: the importance of early diagnosis and treatment by a multidisciplinary team. *Revista Portuguesa de Psiquiatria e Saúde Mental* [Internet]. 2020 [citado em 18 ago 2021]; 6(1):31-5. Disponível em: <https://www.revistapsiquiatria.pt/index.php/sppsm/article/view/120>
5. Soto GR, Rangel CC, Rayo AC. Enfermedad de Marchiafava-Bignami en dos pacientes mexicanos: hallazgos histopatológicos y correlación clínico-radiológica. *Med Interna Méx*. [Internet]. 2010 [citado em 13 dez 2019]; 26(6): 619-24. Disponível em: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=28444>
6. Dong X, Bai C, Nao J. Clinical and radiological features of Marchiafava-Bignami disease. *Medicine* [Internet]. 2018 [citado em 13 dez 2019]; 97 (5). DOI: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000009626>
7. Ministério da Saúde (Brasil). Glossário temático: gestão do trabalho e da educação na saúde [Internet]. 2ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2012 [citado em 13 dez 2019]. 44 p. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/glossario_tematico_gestao_trabalho_educacao_saude_2ed.pdf
8. World Health Organization. International classification of functioning, disability and health (ICF) [Internet]. Geneva: World Health Organization; 2001 [citado em 13 dez 2019]. Disponível em: <https://www.who.int/standards/classifications/international-classification-of-functioning-disability-and-health>
9. Moreira ML, Fontes SV, Almeida TF, Fukujima MM. Abordagem fisioterapêutica nas manifestações neurológicas decorrentes do alcoolismo. *Rev Neurociênc*. [Internet]. 1999 [citado em 13 dez 2019]; 7 (3):104-7. DOI: <https://doi.org/10.34024/rnc.1999.v7.10311>

10. Deitz JC. Single-Subject Research. In: Kielhofner, G, organizador. Research in occupational therapy: Methods of inquiry for enhancing practice. Philadelphia: FA Davis Company; 2006, p.141-154
11. Riberto M, Miyazaki MH, Jucá SSH, Sakamoto H, Pinto PPN, Battistella LR. Validação da versão brasileira da Medida de Independência Funcional. Acta Fisiátrica [Internet]. 2004 [citado em 13 dez 2019]; 11(2):72-6. DOI: <https://doi.org/10.5935/0104-7795.20040003>
12. Braga-Neto P, Godeiro-Junior C, Dutra LA, Pedroso JL, Barsottini OGP. Translation and validation in to brazilian version of the scale of the assessment and rating of ataxia (SARA). Arq Neuropsiquiatr. [Internet]. 2010 [citado em 13 dez 2019]; 68(2):228-30. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2010000200014>
13. Basilio ML, Faria-Fortini I, Magalhães LC, Assumpção FSN, Carvalho AC, Teixeira-Salmela LF. Cross-cultural validity of the brazilian version of the ABILHAND questionnaire for chronic stroke individuals, based on Rasch analysis. J Rehabil Med. [Internet]. 2016 [citado em 13 dez 2019]; 48(1):6-13. DOI: <https://doi.org/10.2340/16501977-2044>
14. Law M, Baptiste S, Carswell A, Mccoll MA, Polatajko H, Pollock N. Aplicação do teste e procedimentos de pontuação. Belo Horizonte: Editora UFMG; 2009. Medida canadense de desempenho ocupacional (COPM). p.22-23.
15. Conselho Nacional de Saúde (Brasil). Resolução Nº 466, de 12 de dezembro de 2012 [Internet]. D.O.U Brasília, 13 jun 2013 [citado em 13 dez 2019]; Seção 1. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html
16. Conselho Nacional de Saúde (Brasil). Resolução Nº 510, de 7 de abril de 2016 [Internet]. D.O.U Brasília, 24 maio 2016 [citado em 13 dez 2019]; Seção 1. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2016/res0510_07_04_2016.html
17. Bertoldi ALS, Israel VL, Ladewig I. O papel da atenção na fisioterapia neurofuncional. Fisioter Pesqui. [Internet]. 2011 [citado em 13 dez 2019]; 18:195-200. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/fp/a/Q335FmbqQZTnmqXhfnyfPsP/?lang=pt>
18. American Occupational Therapy Association. Estrutura da prática da Terapia Ocupacional: domínio & processo. Rev Ter Ocup. [Internet]. 2015 [citado em 13 dez 2019]; 26(Esp):1-49 . Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rto/article/view/97496>
19. World Health Organization. Marco para ação em educação interprofissional e prática colaborativa. Genebra: WHO; 2010 [citado em 03 fev 2021]. Disponível em: <http://untref.edu.ar/uploads/Marco%20formacion%20interprofesional%20OMS-portugues.pdf>
20. Ceccim, RB. Conexões e fronteiras da interprofissionalidade: forma e formação. Interface (Botucatu, Online) [Internet]. 2018 [citado em 03 fev 2021]; 22(Supl 2):1739-49. Disponível em: https://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1414-32832018000601739&script=sci_abstract

Editor Associado: Vítor Augusto Cavaleiro Corrêa.

Conflito de Interesses: os autores declararam que não há conflito de interesses.

CONTRIBUIÇÕES

Jonaina Fiorim Pereira de Oliveira e **Crystian Moraes Silva Gomes** contribuíram na concepção, coleta e análise dos dados, redação e revisão. **Aline Caus Zuqui** participou da concepção, coleta e análise dos dados e redação. **Kellen Valladão Schiavo** atuou da concepção e revisão.

Como citar este artigo (Vancouver)

Oliveira JFP, Zuqui AC, Schiavo KV, Gomes CMS. Reabilitação de fisioterapia e terapia ocupacional na doença rara Marchiafava-Bignami. Rev. Fam., Ciclos Vida Saúde Contexto Soc. [Internet]. 2022 [citado em *inserir dia, mês e ano de acesso*]; 10(2):215-29. Disponível em: *inserir link de acesso*. DOI: *inserir link do DOI*.

Como citar este artigo (ABNT)

OLIVEIRA, J. F. P.; ZUQUI, A. C.; SCHIAVO, K. V.; GOMES, C. M. S. Reabilitação de fisioterapia e terapia ocupacional na doença rara Marchiafava-Bignami. **Rev. Fam., Ciclos Vida Saúde Contexto Soc.**, Uberaba, MG, v. 10, n. 2, p. 215-229, 2022. DOI: *inserir link do DOI*. Disponível em: *inserir link de acesso*. Acesso em: *inserir dia, mês e ano de acesso*.

Como citar este artigo (APA)

OLIVEIRA, J.F.P., ZUQUI, A.C., SCHIAVO, K.V., & GOMES, C.M.S (2022). Reabilitação de fisioterapia e terapia ocupacional na doença rara Marchiafava-Bignami. *Rev. Fam., Ciclos Vida Saúde Contexto Soc.*, 10(2), 215-229. Recuperado em *inserir dia, mês e ano de acesso* de *inserir link de acesso*. DOI: *inserir link do DOI*.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da Licença Creative Commons