

EFEITOS DAS TÉCNICAS DE REABILITAÇÃO CARDIORRESPIRATÓRIA EM CRIANÇAS PORTADORAS DA SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Dora de Castro Agulhon Segura¹
Fabiano Carlos do Nascimento¹
Thays Cristina de Araújo Sarro²
Milena Navarro²
Leticia Faccioli Guimarães²
Luana Orssato²
Jane Ramos Mello Pires²

SEGURA, D. C. A.; NASCIMENTO, F. C.; SARRO, T. C. A.; NAVARRO, M.; GUIMARÃES, L. F.; ORSSATO, L.; PIRES, J. R. M. Efeitos das técnicas de reabilitação cardiorrespiratória em crianças portadoras da síndrome de Prader-Willi. *Arq. Ciênc. Saúde UNIPAR*, Umuarama, v. 13, n. 2, p. 89-96, maio/ago. 2009.

RESUMO: A Síndrome de Prader-Willi é uma desordem genética que afeta o cromossomo 15. É caracterizada por baixa estatura, hipotonia muscular, retardo mental, anormalidades no comportamento, características dismórficas, distúrbios respiratórios e apetite excessivo, com obesidade progressiva. Estes pacientes também apresentam desenvolvimento sexual incompleto e podem ter distúrbios visuais e hipopigmentação. A maioria tem redução na capacidade de secreção do hormônio GH e hipogonadismo hipogonadotrópico, sugerindo uma disfunção hipotalâmica-pituitária. O tratamento fisioterapêutico é indicado com embasamento nas disfunções ocasionadas. Entretanto, evidências sugerem melhora da função respiratória e do condicionamento físico, promovendo inclusive uma redução do peso corporal. Sendo assim, foram selecionadas 3 crianças em tratamento em uma clínica de fisioterapia da cidade de Maringá, Pr, de ambos os sexos, idade entre 4 e 5 anos, com diagnóstico clínico definido de Síndrome de Prader-Willi. Inicialmente, os pacientes foram avaliados através do teste de caminhada dos 6 minutos, coletados dados como FC, FR, PA, SaO₂ e IMC. Durante 3 meses foram submetidos a um tratamento fisioterapêutico, através de técnicas de reabilitação cardiorrespiratória, duas vezes semanais, com duração de 45 minutos. Após a totalização de 28 sessões, os pacientes foram reavaliados, possibilitando a comprovação dos efeitos das técnicas terapêuticas utilizadas, que, embora estatisticamente não tenham modificado os dados, sugeriram uma melhora geral.

PALAVRAS-CHAVE: Prader-Willi; Fisioterapia cardiorrespiratória; Teste de caminhada dos 6 minutos.

EFFECTS OF CARDIORRESPIRATORY REHABILITATION TECHNIQUES IN CHILDREN SUFFERING FROM PRADER-WILLI SYNDROME

ABSTRACT: Prader-Willi Syndrome is a disorder which affects the 15 chromosome. Is characterized by short height, muscular hypotony, mental disability, behavior abnormality, dismorphic characteristics, respiratory disturbs and obsessive appetite with progressive obesity. These patients also present incomplete sexual development and may have visual disturbs. Most of them have reduction and hypopigmentation in GH hormone secretion and hypogonadotropic hypogonadism, suggesting a hypothalamic pituitary dysfunction. The physiotherapy treatment is recommended based on occasioned dysfunctions, on the other hand, evidences show improvement in the respiratory function and physical conditioning which causes a body weight reduction. Three children from both sex, age 4-5, were singled out in a physiotherapy clinic in the city of Maringá-Pr, with Prader Willi Syndrome diagnose. First, these patients were evaluated by a 6-minute walking test, being collected data such as: FC FR PA SaO₂ and IMC. For three months, they went through a physiotherapeutic treatment, by cardiorrespiratory techniques, twice a week with a 45-minute duration. After 28 sections, they were reevaluated, making it possible to proof of the effects of therapeutic techniques used, although statistically that did not change the data suggested an overall improvement.

KEYWORDS: Prader-Willi; Cardiorrespiratory physiotherapy; 6-minute walking test.

Introdução

A Síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma condição genética descrita pela primeira vez em 1956 por três médicos suíços, Prader, Labhart e Willi. Que descobriram um pequeno grupo de crianças com obesidade, estatura baixa, testículos não desenvolvidos e deteriorização mental com história de hipotonia no período neonatal (ANGULO, 2005).

É considerada uma desordem neurocomportamental de natureza genética, de desenvolvimento raro, que pode afetar crianças, independentemente do sexo, raça ou condição social. Basicamente um terço das pessoas com Síndrome de Prader-Willi apresenta falta de uma pequena parte do par do cromossomo 15, o qual se herda do pai (PARTSCH et al., 2000).

De acordo com Cassidy e Driscoll (2009), trata-se de uma alteração genética não hereditária, com uma incidên-

cia aproximada entre 1: 15000 nascidos vivos, que ocasiona uma afecção multissistêmica, com manifestações físicas e mentais, caracterizadas por diminuição da atividade fetal, obesidade, hipotonia muscular, baixa estatura, mãos e pés pequenos, hipogonadismo hipogonatrópico, atraso mental e alterações do comportamento.

As crianças com a doença podem não apresentar todas as características e sintomas. Porém, a maioria de suas afecções resultam em um mau funcionamento de uma área do cérebro, conhecida como hipotálamo. Além de controlar a temperatura, o hipotálamo controla o apetite e a liberação de vários hormônios secretados pela glândula hipófise anterior, nas quais se inclui o hormônio do crescimento (GH), gonadotropina (FSH/LH), hormônio estimulante da tireóide (TSH), prolactina e hormônio adrenocorticotrófico (ACTH). Estes hormônios são fundamentais para se obter um crescimento adequado, desenvolvimento sexual e também para ou-

¹Docentes do Curso de Fisioterapia da UNIPAR – Campus Toledo

²Discentes do Curso de Fisioterapia da UNIPAR – Campus Toledo

tras funções vitais do corpo (ANGULO, 2005).

Em geral, aceita-se que diversas destas alterações estejam relacionadas ao déficit do GH no organismo do portador. Entre as ações metabólicas do hormônio, a alteração da composição corpórea, com aumento de massa magra e redução de massa gorda é a razão mais importante para seu uso tão generalizado e aceito na Síndrome de Prader-Willi. Seus efeitos no perfil lipídico implicam redução de colesterol total, LDL e triglicérides, fatores importantes na redução do risco cardiometabólico. Entretanto, torna-se necessária uma criteriosa avaliação da indicação e acompanhamento do tratamento, visto que o uso do hormônio GH pode piorar o padrão respiratório em alguns pacientes (DAMIANI, 2008).

Segundo Herrerros e Torres (2004), as manifestações clínicas se apresentam na primeira etapa entre o período fetal e perinatal. A mãe geralmente refere movimentos fetais escassos e muito suaves, que pode predispor a uma apresentação pélvica. Ao nascer, a criança mostra um quadro de hipotonia, que afeta particularmente a sucção. Neste momento já se pode ver o fenótipo característico de nariz fino, boca com lábio superior fino e ângulo da boca para baixo, olhos amendoados, escroto hipoplásico, criptorquídia bilateral, pênis pequeno e hipoplasia dos lábios menores da vagina. Durante o primeiro ano de vida se observa atraso no desenvolvimento psicomotor. A criança senta por volta dos 12 meses e caminha aos 24 meses. A linguagem é tardia e se desenvolve entre os 18 meses e 5 anos.

Na segunda etapa, entre 2 e 5 anos de idade, se inicia o apetite voraz, hiperfagia e a criança começa a aumentar seu peso, o que não é visto simplesmente como obesidade (KUO et al., 2007).

Em consequência da hipotonia, há um grande risco para o desenvolvimento de escoliose. A fisioterapia, nestes casos, possui funções importantíssimas, na correção da má postura e na redução do desenvolvimento de deformidades (STOKES, 2000).

As infecções respiratórias recorrentes ocorrem em uma porcentagem entre 40-50% dos pacientes. A hipotonia relacionada à fraqueza da musculatura respiratória, além da dificuldade para expectorar, provocam um aumento notável das infecções respiratórias, que são uma das causas principais da hospitalização e morbi-mortalidade na síndrome (SCHRANDER-STUMPEL et al., 2004; BUTLER et al., 2002).

Secundária à debilidade da musculatura respiratória, a insuficiência ventilatória restritiva ocorre até mesmo em crianças não obesas. Nos testes funcionais respiratórios observa-se uma diminuição da capacidade vital forçada e do volume expiratório forçado, um aumento do volume residual, e as pressões inspiratórias e expiratórias visivelmente diminuídas (HÁKONARSON et al., 1995).

De acordo com Fonseca, Fernandes e Doca (2000), a obesidade tem implicações diretas nas complicações cardiorrespiratórias em adolescentes e adultos com a síndrome. Em geral o índice de massa corporal (IMC) é significativamente e inversamente relacionado com gravidade da dessaturação noturna de oxigênio e com a apnéia do sono. A alta incidência de falência cardiorrespiratória em portadores da

síndrome, provavelmente sejam reflexos da sequela de obesidade mórbida e da hipoxemia noturna crônica.

É importante um acompanhamento da equipe multidisciplinar, através de profissionais como um médico, um fisioterapeuta, um terapeuta ocupacional, um fonoaudiólogo e um psicólogo. Cabe à equipe médica diagnosticar a doença, prescrever fármacos necessários, indicar outras técnicas de terapia e acompanhar a evolução dos casos (STOKES, 2000).

Para Park et al. (1998), a fisioterapia executada através de exercícios físicos é um meio para melhorar a força da musculatura torácica, e pode ser muito útil para melhorar a capacidade de eliminar as secreções e a função pulmonar. A escoliose, nestes casos também merecem atenção especial, pois sua gravidade piora a insuficiência ventilatória restritiva.

As culturas das secreções executadas através de um tratamento antibiótico adaptado e das medidas preventivas da fisioterapia reforçam a musculatura respiratória. Os portadores podem ter reações adversas a doses habituais das drogas. É necessária a precaução com os medicamentos em todos os pacientes, especialmente com os fármacos psicotrópicos, já que esses podem agravar a sonolência e os problemas respiratórios habituais (SOLÀ; GIMÉNES, 2004).

A abordagem da obesidade deve ser feita através da educação alimentar do paciente e da família, restrição dietética, exercícios físicos e, eventualmente, medicamentos que, em geral, têm pouca efetividade (ALMEIDA et al., 2004).

A presença de alterações, tais como nas funções alimentares e na articulação da fala, acometem as funções específicas desempenhadas pelo complexo orofacial. Para a fonoaudiologia, as estratégias terapêuticas devem focar aspectos globais que possam ser trabalhados a fim de reduzir a influência de movimentos e de posturas anormais, diminuindo a ação que exercem sobre a área oral (DIAMENT; AYPEL, 2005).

De acordo com Ratliffe (2000), vários pontos do tratamento fisioterapêutico devem ser destacados, entre eles:

1) Fisioterapia em idade pré-escolar: as metas para este período focam as habilidades motoras grosseiras, como levantar, ficar em pé, agachar, caminhar, pular e correr. Para atingir a deambulação independente, as crianças precisam que lhes sejam apresentadas situações que as estimulem a levantar e ir. O terapeuta precisa ficar perto o suficiente para dar apoio se a criança precisar, de modo que a confiança não fique prejudicada por uma queda.

2) Fisioterapia em idade escolar: os primeiros anos de escola são críticos para desenvolver rotinas que incentivem os padrões alimentares normais. Portanto, nesta fase, o controle de peso é essencial, e a fisioterapia auxilia nessa função, através de um programa de exercícios aeróbicos, conjuntamente com uma dieta acompanhada por um nutricionista, a qual o paciente deve seguir rigorosamente.

3) Fisioterapia na adolescência e na idade adulta: uma das funções é continuar a implementar o programa diário de exercícios. A monitorização da escoliose deve ser regular, porque a deformidade pode progredir rapidamente durante a adolescência. O fisioterapeuta, juntamente com a

equipe multidisciplinar, visa tratar os problemas que cada criança apresenta, prevenindo problemas futuros e planejando a transição desta etapa para a vida adulta.

Em relação à função cardiorrespiratória, a fisioterapia se faz de extrema importância na reabilitação do paciente. Basicamente o protocolo de tratamento fisioterapêutico inclui (SOLÀ; GIMÉNES, 2004):

1) Aquecimento: visando preparar o paciente para o início da atividade física. Os objetivos fisiológicos do aquecimento neste momento é obter elevação da temperatura e preparo do sistema cardiovascular e respiratório. Podem ser realizados exercícios respiratórios através de inspiração profunda com apnéia pós-inspiratória e inspiração fracionada.

2) Exercícios aeróbicos: promovem uma melhora no condicionamento cardiorrespiratório, além do aumento da ventilação pulmonar, da eficiência respiratória, dos volumes pulmonares e da capacidade de difusão, melhorando a concentração do oxigênio arterial.

3) Desaquecimento: é importante, para que o paciente possa retornar aos níveis de repouso em todos os sistemas orgânicos, prevenindo possíveis complicações após os exercícios.

Sendo assim, o objetivo do presente estudo foi realizar uma análise dos efeitos das técnicas de reabilitação cardiorrespiratórias em três crianças portadoras da Síndrome de Prader-Willi, através da avaliação do condicionamento físico e de dados vitais como a frequência respiratória (FR), frequência cardíaca (FC), pressão arterial (PA), índice de massa corporal (IMC) e saturação de oxigênio (SaO₂) na evolução do teste de caminhada dos 6 minutos.

Relato de caso

O estudo teve como amostra três crianças, que estavam em tratamento em uma clínica de fisioterapia convencional da cidade de Maringá, Pr, voltada apenas para o tratamento de disfunções neurológicas, sendo uma menina e dois meninos, idade entre quatro e cinco anos, de classe média alta, cor branca, com diagnóstico clínico de Síndrome de Prader-Willi, sem a presença de outras doenças associadas, porém com nível intelectual levemente acometido, e que frequentavam escola normal. Possuíam desenvolvimento motor normal e realizavam tratamento fisioterapêutico desde a idade de doze a dezoito meses, por queixa inicial de atraso no desenvolvimento motor, ainda não apresentando nesta idade a marcha.

As mesmas foram submetidas, no mês de março de 2007, a uma avaliação inicial através do teste de caminhada dos 6 minutos, extremamente importante na detecção de dificuldades cardiorrespiratórias (MOREIRA et al., 2001). O mesmo foi realizado com monitorização da pressão arterial (PA), da frequência cardíaca (FC), da frequência respiratória (FR) e da saturação arterial de oxigênio por oxímetro de pulso (SaO₂), em um corredor plano, com distâncias previamente demarcadas. O paciente foi acompanhado por um fisioterapeuta e incentivado, por estímulo verbal constante, a andar o mais rápido possível. A medida da SaO₂ foi realizada com oxímetro marca Dixtal modelo Superbright-DX 2455, com

sensor posicionado no 3º dedo da mão direita, sendo a leitura determinada após estabilização do sinal. Com o mesmo aparelho foi obtida a FC. Através de um esfigmomanômetro aneróide da marca Becton Dickinson (BD) e estetoscópio biauricular posicionado no membro superior direito relaxado e com apoio, estando o paciente sentado, foi verificada a PA e através da contagem do número de respirações por minuto foi verificada a FR. Ainda, foram coletados dados referentes a idade, sexo, altura e massa corporal (para o cálculo do índice de massa corporal – IMC), e distância percorrida no teste da caminhada antes e após tratamento. O IMC (índice de Quetelet) foi calculado através da fórmula clássica: $IMC = \text{peso atual (kg)} / (\text{Altura em metros})^2$.

Após avaliação os pacientes receberam tratamento fisioterapêutico por 3 meses, realizado sempre pelo mesmo profissional, embasado em técnicas de reexpansão pulmonar e condicionamento físico, constituído por exercícios aeróbicos na esteira e bicicleta acompanhados de diferentes treinos de respiração. A terapia foi efetuada duas vezes semanais, com duração de 45 minutos, somando 28 sessões, sempre supervisionadas pelo fisioterapeuta responsável. Posteriormente, no mês de junho, os pacientes foram novamente avaliados para que, como método comparativo descritivo, fosse possível observar a eficácia das técnicas empregadas.

Sendo assim, através do estudo realizado com as crianças portadoras da Síndrome de Prader-Willi, pode-se observar que:

A massa corporal das três crianças coletadas antes do tratamento fisioterapêutico obteve uma média de 27,0 Kg, sendo o peso máximo verificado de 32,1 Kg e o mínimo de 22,0 Kg. O índice de massa corporal (IMC) obteve uma média de 23,57, sendo máximo de 26,44 e o mínimo de 21,14, conforme demonstra a Tabela 1.

Tabela 1: Análise da variável peso (kg) e índice de massa corporal-IMC (Kg/m²) antes do tratamento fisioterapêutico

<i>Sujeitos</i>	<i>Massa Corporal (Kg)</i>	<i>IMC</i>
Criança 1	27,0	23,14
Criança 2	32,1	26,44
Criança 3	22,0	21,14

A massa corporal das três crianças coletadas após o tratamento fisioterapêutico imposto obteve uma média de 25,33 Kg, sendo o máximo de 31,1 Kg e o mínimo de 20,0 Kg. O IMC encontrado obteve uma média de 21,93, sendo o máximo de 25,16 e o mínimo de 19,22, conforme demonstra a Tabela 2.

Tabela 2: Análise da variável peso (kg) e índice de massa corporal-IMC (Kg/m²) depois do tratamento fisioterapêutico

<i>Sujeitos</i>	<i>Massa Corporal (Kg)</i>	<i>IMC</i>
Criança 1	25,0	21,43
Criança 2	31,1	25,16
Criança 3	20,0	19,22

Analisando estes dados, observa-se uma redução de massa corporal e de IMC, demonstrando a importância da

continuidade das condutas impostas, a fim de reduzir e manter estes dados em níveis considerados normais, visto que todas as crianças do estudo encontravam-se acima da média de peso imposta para a idade. Vale salientar que foram apenas 3 meses de tratamento, e que a redução observada se torna extremamente satisfatória, pois foi alcançada somente pela imposição de atividade física, podendo inclusive estes resultados serem melhorados com o auxílio de uma dieta alimentar balanceada.

Antes do início do tratamento fisioterapêutico, as crianças foram submetidas, como critério de avaliação, ao teste de caminhada dos 6 minutos. Na análise dos dados vitais verificados antes da aplicação do teste, a frequência cardíaca (FC) obteve uma média de 99 bpm (batimentos por minuto), sendo o máximo de 112 bpm e o mínimo de 88 bpm. A frequência respiratória (FR) obteve uma média de 33,66 rpm (respirações por minuto), sendo a máxima 38 rpm e a mínima 27 rpm. A pressão arterial sistólica obteve uma média de 99 mmHg (milímetros de mercúrio), sendo a máxima de 104 mmHg e a mínima de 96 mmHg e a pressão arterial diastólica obteve uma média de 66,33 mmHg, sendo a máxima de 68 mmHg e a mínima de 64 mmHg. Quanto à saturação de oxigênio (SaO₂) a média foi de 98%, sendo a máxima de 99% e a mínima de 97%, conforme demonstra a Tabela 3.

Tabela 3: Análise dos dados vitais: frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR), pressão arterial (PA) e saturação de oxigênio (SaO₂), antes da aplicação do teste dos 6 minutos, antecedente ao início do tratamento fisioterapêutico.

<i>Sujeitos</i>	<i>FC</i>	<i>FR</i>	<i>PA</i>	<i>SaO₂</i>
Criança 1	112	38	104/67	97
Criança 2	97	36	97/68	98
Criança 3	88	27	96/64	99

Os dados vitais também foram verificados ao final da aplicação do teste de caminhada dos 6 minutos. A frequência cardíaca obteve uma média de 132,3 bpm, sendo o máximo de 162 bpm e o mínimo de 103 bpm. A frequência respiratória obteve uma média de 52 rpm, sendo a máxima de 56 rpm e a mínima de 48 rpm. A pressão arterial sistólica obteve uma média de 101,33 mmHg, sendo a máxima de 106 mmHg e a mínima de 97 mmHg e a pressão arterial diastólica obteve uma média de 67 mmHg, sendo a máxima de 69 mmHg e a mínima de 65 mmHg. Quanto à saturação de oxigênio, esta obteve uma média de 93,66%, sendo a máxima de 96% e a mínima de 91%, conforme demonstra a Tabela 4.

Tabela 4: Análise dos dados vitais: frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR), pressão arterial (PA) e saturação de oxigênio (SaO₂) após aplicação do teste dos 6 minutos, antecedente ao início do tratamento fisioterapêutico.

<i>Sujeitos</i>	<i>FC</i>	<i>FR</i>	<i>PA</i>	<i>SaO₂</i>
Criança 1	162	52	106/67	91
Criança 2	132	56	101/69	94
Criança 3	103	48	97/65	96

Estes achados enaltecem a necessidade de uma rea-

bilitação cardiorrespiratória promovida através de um treino aeróbico, pois os resultados dos dados vitais em período antecedente à atividade física chamam atenção para que medidas sejam tomadas para controle das condições vitais, afinal, são crianças com idade entre 4 e 5 anos. Entretanto, estes dados se tornam estaremcedores após a aplicação da caminhada, compilando para aumentos consideráveis, principalmente da FC e FR, além de uma queda importante na quantidade de oxigênio no sangue.

Depois de concluído o período proposto de tratamento fisioterapêutico, ou seja 28 sessões, as crianças realizaram novamente o teste de caminhada dos 6 minutos. A frequência cardíaca obteve uma média de 95 bpm, sendo o máximo de 103 bpm e o mínimo de 85 bpm. A frequência respiratória obteve uma média de 31,3 rpm, sendo a máxima 35 rpm e a mínima 27 rpm. A pressão arterial sistólica obteve uma média de 99,66 mmHg, sendo a máxima de 105 mmHg e a mínima de 96 mmHg e a pressão arterial diastólica obteve uma média de 65,33 mmHg, sendo a máxima de 67 mmHg e a mínima de 63 mmHg. Quanto à saturação de oxigênio foi observado um valor distinto de 98%, conforme demonstra a Tabela 5.

Tabela 5: Análise dos dados vitais: frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR), pressão arterial (PA) e saturação de oxigênio (SaO₂), antes da aplicação do teste dos 6 minutos em período posterior ao tratamento fisioterapêutico.

<i>Sujeitos</i>	<i>FC</i>	<i>FR</i>	<i>PA</i>	<i>SaO₂</i>
Criança 1	103	35	105/66	98
Criança 2	97	32	98/67	98
Criança 3	85	27	96/63	98

Os dados vitais também foram verificados ao final da aplicação do teste de caminhada dos 6 minutos. A frequência cardíaca obteve uma média de 123 bpm, sendo o máximo de 136 bpm e o mínimo de 103 bpm. A frequência respiratória obteve uma média de 46 rpm, sendo a máxima 49 rpm e a mínima 41 rpm. A pressão arterial sistólica obteve uma média de 100,66 mmHg, sendo a máxima de 105 mmHg e a mínima de 97 mmHg e a pressão arterial diastólica obteve uma média de 66 mmHg, sendo a máxima de 67 mmHg e a mínima de 64 mmHg. Quanto à saturação de oxigênio, observou-se uma média de 97,33%, sendo a máxima 98% e a mínima 97%, conforme demonstra a Tabela 6.

Tabela 6: Análise dos dados vitais: frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR), pressão arterial (PA) e saturação de oxigênio (SaO₂) depois da aplicação do teste dos 6 minutos, em período posterior ao tratamento fisioterapêutico.

<i>Sujeitos</i>	<i>FC</i>	<i>FR</i>	<i>PA</i>	<i>SaO₂</i>
Criança 1	136	48	105/67	97
Criança 2	130	49	100/67	98
Criança 3	103	41	97/64	97

É notório como as crianças evoluíram com a atividade física. Afinal, é esperado um aumento fisiológico de dados como a FC, FR e PA após um treino aeróbico. Entretanto,

este aumento deve ser mantido dentro de condições propícias, a fim de se manter uma funcionalidade normal e não sobrecarga das funções vitais. Ainda, as funções respiratórias foram grandemente beneficiadas através da manutenção normal da SaO_2 , tanto antes quanto após a aplicação do teste de caminhada.

A distância percorrida pelos pacientes no teste de caminhada dos 6 minutos foi verificada antes e após a aplicação do tratamento fisioterapêutico proposto. Obteve-se uma melhora considerável na distância executada pelas três crianças envolvidas, conforme demonstra a Tabela 7.

Tabela 7: Análise da distância percorrida em metros (m) no teste de caminhada de 6 minutos antes e depois do tratamento fisioterapêutico

<i>Sujeitos</i>	<i>Antes do tratamento</i>	<i>Depois do tratamento</i>
Criança 1	865	906
Criança 2	976	997
Criança 3	982	1002

Além de as crianças manterem os dados vitais em condições mais proximais para a idade, melhorarem o aspecto da massa corporal e IMC, diminuindo o maior fator de risco para a doença, que é a obesidade infantil, ainda promoveram aumento da distância percorrida, demonstrando um condicionamento físico mais satisfatório. Torna-se importante ressaltar que estas crianças continuaram o tratamento proposto, a fim de adquirir resultados ainda mais plausíveis.

Discussão

A Síndrome de Prader-Willi é considerada uma alteração cromossômica dominante, resultante de uma deleção de um ou vários genes do braço longo proximal do cromossoma 15 paterno (70% dos casos). No entanto, em cerca de 25% dos casos, trata-se de uma dissomia 15 materna uniparental (BIELINSKE, 2000). Garzuzi et al. (2009) corroboram que se trata de uma doença que tem como uma das características a obesidade na infância e adolescência, causada pela falta de expressão de genes da região cromossômica 15q11-q13 paterna, que sofrem o fenômeno de “imprinting” genômico. Os critérios da síndrome são bem estabelecidos: em 70% dos casos há a presença da deleção de 15q11-q13 paterna e 25% têm dissomia uniparental, sendo dois cromossomos 15 de origem materna e nenhum de origem paterna.

De acordo com Stokes (2000), a fisioterapia para essas crianças deve ter início durante os primeiros dias de vida, logo após o diagnóstico. As interferências imediatas procuram estimular a reabilitação, já que elas apresentam hipotonia, diminuindo os riscos do desenvolvimento de escoliose, bem como melhora da insuficiência cardiorrespiratória e do desenvolvimento psicomotor.

A utilização do IMC para avaliação nutricional de crianças e adolescentes tornou-se mais comum após Must et al. (1991) publicarem valores de percentis de acordo com o sexo e idade, considerados pela OMS como valores de refe-

rência para classificar adolescentes com sobrepeso e obesidade. O IMC difere em meninas e meninos, porém dados da OMS preconiza que em crianças na faixa etária dos 6 anos seria considerado normal um percentil na média de 13,7 a 17,2. Acima de 18,0 percentis a criança é considerada obesa (ABRANTES; LAMOUNIER; COLOSIMO, 2002).

O estudo verificou que as crianças possuíam um IMC de 23,57 percentis antes de ser executado o tratamento fisioterapêutico e, posteriormente, de 21,93 percentis. Um valor extremamente alto para a idade estudada, classificando estas crianças como obesas, porém, com uma certeza, de que esses dados podem ser modificados através da fisioterapia. A associação da atividade física promovida por esses profissionais, juntamente com o acompanhamento nutricional, podem levar as crianças portadoras da síndrome de Prader-Willi a atingirem valores normais.

O estudo de Mesquita (2007) também encontrou valores extremamente altos de IMC em 11 portadores de Prader-Willi com idade entre 7 e 16 anos, caracterizados por maus hábitos alimentares e perfis comportamentais alterados.

Uma das características comuns nas crianças com a síndrome é a hiperfagia. No entanto, há diferenças no padrão hiperfágico, pois os padrões comportamentais de privação-saciação são diferentes. Estudos anteriores demonstram que os portadores de Prader-Willi não manifestam desaceleração do comportamento de comer, o que indica falta de saciação (LINDGREN et al., 2000). Entretanto, pesquisas atuais que visaram ao estudo de relações entre o fenótipo comportamental hiperfágico e o genótipo confirmaram associações entre comportamentos hiperfágicos e disfunções cerebrais, quando mapeados potenciais evocados relacionados à percepção de estímulos alimentares (KEY; DYKENS, 2008).

O controle de peso nas crianças portadoras da síndrome pode ser difícil, devido à presença de hiperfagia de causa central (ALMEIDA et al., 2004), porém não pode ser considerado impossível. O tratamento mais utilizado e benéfico para a obesidade é baseado na limitação calórica acompanhada de um programa de exercícios físicos. Devido à natureza da doença, a implantação de algumas medidas tornam-se necessárias para um bom resultado, como meios que interfiram na disponibilidade livre do alimento

Em portadores, a obesidade mórbida contribui para redução da sobrevida, limitada geralmente pelas duas primeiras décadas de vida, sendo a obesidade a maior causa de morbidade e mortalidade entre os pacientes (ALMEIDA et al., 2005).

Assim, o desenvolvimento da hiperfagia é considerado um dos sintomas comportamentais de maior gravidade na doença, que se associa ao baixo gasto energético e a uma composição corpórea com pequena massa gorda livre. Disfunções acompanhadas de deficiência mental leve a moderada, alterações comportamentais do espectro obsessivo-compulsivo, crises de raiva e violência, tendência à rigidez, condutas de oposicionismo (BENARROCH et al., 2007; DYKENS; ROOF, 2008). Algumas das manifestações patológicas comportamentais se associam à falta de controle inibitório ante diversos estímulos, como os alimentares, e à restrição dos pais para evitar ingestões calóricas exageradas

(NISHIDA et al., 2006).

De acordo com Scharander-Stumpel et al. (2004), os pacientes têm uma diminuição de esperança de vida com uma taxa de mortalidade aproximadamente de 3%. As principais causas são a insuficiência respiratória, as patologias cardiovasculares precoces que estão relacionadas à obesidade e os transtornos digestivos.

Na análise dos dados vitais, de acordo com a *American Heart Association* (2003), os parâmetros normais da frequência cardíaca (FC) na faixa etária dos 2-10 anos se baseiam em 60-90 bpm- dormindo e 60-140 bpm- acordado; a pressão arterial (PA) em 95-105 mmHg sistólica e 53-66 mmHg diastólica e a frequência respiratória (FR) em 22-34 rpm.

Nota-se, neste estudo, que as crianças portadoras da síndrome apresentavam média de todos os dados vitais em parâmetros de normalidade, porém, se analisados individualmente os dados de cada criança, notam-se valores altos de FC e PA. A FR se manteve em valores considerados normais.

Para Rodrigues et al. (2002), valores acima de 95% na saturação de oxigênio são considerados normais. Abaixo de 92% há necessidade de uma avaliação mais acurada da função pulmonar, com estudo do sono e gasometria arterial.

Desta forma, este estudo comprovou que a fisioterapia promoveu benefícios em uma manutenção mais saudável dos dados vitais, pois antes de o tratamento fisioterapêutico ser aplicado, as crianças esboçaram antes e após a aplicação do teste da caminhada dos 6 minutos valores maiores de FC, FR, PA e SaO₂. Já depois do período de tratamento proposto, as crianças demonstraram uma diminuição da FC em repouso de 99bpm para 95 bpm e depois do teste dos 6 minutos de 132,33 bpm para 123 bpm. A FR também obteve bons resultados: em repouso antes do tratamento o valor que era de 33,66 rpm passou para 31,33 rpm e depois da aplicação do teste, de 52 rpm para 46 rpm. A PA em repouso, que era de 99/66,33 mmHg, foi para 99,66/65,33 mmHg e após o teste da caminhada, a PA, que era de 101,33/67 mmHg foi para 100,66/66 mmHg. A SaO₂ também obteve um excelente resultado, vindo de 93,66% após a teste da caminhada, para 97,33%.

O desenvolvimento da hiperfagia relacionado ao baixo gasto energético geralmente promove quadros de obesidade instalados antes dos 6 anos de idade. Em conjunto com o fator obesidade mórbida, alterações na PA, FC e FR marcam um conjunto de sintomas que prejudicam o funcionamento normal do organismo, promovendo dificuldades para respirar e insuficiência cardíaca. Em associação com estes graves achados, é comum os pacientes desenvolverem distúrbios do sono, inclusive casos graves de apnéia, associados a distúrbios primários do centro de controle respiratório (MESQUITA, 2007).

Condutas físicas como as impostas neste estudo devem ser incentivadas, pois Damiani (2008) descreve que crianças com deficiência do hormônio GH, como os portadores de Prader-Willi, demonstram aumento do risco de doenças cardiovasculares, ocasionadas pelo perfil lipídico desfavorável, aumento de gordura corpórea e aterosclerose prematura.

No tratamento da SPW são indicados exercícios respiratórios como a expansão diafragmática, de bases, ápices, respiração com lábios semi-abertos, mudança de ritmo respiratório, inspiração fracionada ou com apnéia pós-inspiratória, exercícios de fortalecimento abdominal, para condicionamento cardiorespiratório. Esta terapia tem a finalidade de facilitar eliminação de secreções, expansão de tecido pulmonar, aumento da caixa torácica, da capacidade funcional total e volume corrente, fortalecimento da musculatura respiratória e reeducação funcional (LIANZA, 2001).

Segundo Azeredo (2002), a fraqueza muscular nas crianças portadoras da síndrome causa grande disfunção no sistema respiratório, por isso é de fundamental importância o tratamento fisioterapêutico para treinamento da força da musculatura respiratória, alcançada através da realização de exercícios de baixas repetições e alta intensidade, para diminuição da complacência e aumento da resistência das vias aéreas.

Para a reeducação da atividade respiratória é necessária a correção das alterações posturais, bem como as alterações psicomotoras, melhorando a capacidade vital e as amplitudes de inspiração e expiração da caixa torácica. Essa reeducação se baseia no trabalho de percepção e conscientização do mecanismo respiratória e controle dinâmico costodiafragmático. Porém, é necessário uma análise especial, já que os portadores dessa patologia são crianças (LIANZA, 2001).

Enfim, o tratamento voltado aos portadores de Prader-Willi na segunda infância, como no presente estudo, deve ser embasado em melhora da estatura, através de tratamento hormonal, que também promove benefícios no desenvolvimento das características sexuais secundárias e na massa muscular, e ainda, manutenção de peso e melhora do IMC. Deve ser monitorada a ingestão alimentar e orientados tratamentos associados, como a fonoaudiologia e a fisioterapia (MESQUITA, 2007).

Conclusão

A Síndrome de Prader-Willi envolve um grande desafio diagnóstico e terapêutico. É uma condição clínica caracterizada por hipotonia, fraqueza muscular, distúrbios respiratórios, obesidade mórbida, alterações metabólicas e endócrinas que colocam estas crianças em risco de morte. A atuação da equipe multidisciplinar, de forma precoce e permanente, se faz de suma importância. A fisioterapia é capaz de promover uma redução de peso, melhora de IMC, manutenção de dados vitais normais e condições aeróbicas mais propícias para a idade. As técnicas de reabilitação cardiorrespiratória direcionadas pelo fisioterapeuta é capaz de melhorar a sobrevida dos pacientes e evitar a progressão de diversos sintomas relacionados ao aumento excessivo de peso. Assim, técnicas assistidas de condicionamento físico devem ser sempre incentivadas.

Referências

ABRANTES, M. M.; LAMOUNIER, J. A.; COLOSIMO,

- E. A. Índice de massa corporal para identificar obesidade na infância e adolescência: indicações e controvérsias. **Rev. Med. Minas Gerais**, v. 12, n. 3, p. 150-154, 2002.
- ALMEIDA, C. A. N. et al. Obesidade infanto-juvenil: uma proposta de classificação clínica. **Centro de Estudos em Saúde e Nutrição Infantil da Universidade de Ribeirão Preto (CESNI)**, v. 26, n. 4, p. 257-267, 2004.
- ALMEIDA, M. Q. et al. Results of biliopancreatic diversion in two patients with Prader-Willi syndrome. **Obes Surg**, v. 15, n. 6, p. 901-904, 2005.
- ANGULO, M. Síndrome de Prader Willi: guía para profesionales y familiares. **Winthrop University Hospital**, p. 1-13, 2005.
- AZEREDO, C. A. C. **Fisioterapia respiratória moderna**. 4. ed. São Paulo: Manole, 2002. p. 216-220.
- BENARROCH, F. et al. Prader-Willi syndrome: medical prevention and behavioral challenges. **Child. Adolesc. Psychiatr. Clin. N. Am.** v. 16, n. 3, p. 695-708, 2007.
- BIELINSKE, B. De novo deletions of SNRPN exon 1 in early human and mouse embryos result in a paternal to maternal imprint switch. **Nat Genet**, v. 5, n. 1, p. 74-78, 2000.
- BUTLER, J. V. et al. Prevalence of, and risk factors for, physical ill-health in people with Prader-Willi syndrome: a population-based study. **Dev. Med. Child. Neurol.** v. 44, p. 248-255, 2002.
- CASSIDY, S. B.; DRISCOLL, D. J. Prader-Willi syndrome. **Eur. J. Hum. Genet.** v. 17, n. 1, p. 3-13, 2009.
- DAMIANI, D. Uso de hormônio de crescimento na Síndrome de Prader-Willi. **Arq. Bras. Endocrinol. Metab.** v. 52, n. 5, p. 833-838, 2008.
- DIAMENT, A.; AYPEL, S. **Neurologia infantil**. 4. ed. São Paulo: Atheneu, 2005.
- DYKENS, E. M., ROOF, E. Behavior in Prader-Willi syndrome: relationship to genetic subtypes and age. **J. Child. Psychol. Psychiatry**, v. 49, n. 9, p. 1001-1008, 2008.
- FONSECA, N. M.; FERNANDES, L. M.; DOCA, F. H. Anestesia em paciente com Síndrome de Prader-Labhart-Willi. Relato de caso. **Rev. Bras. Anesthesiol.** v. 50, n. 2, p. 122-124, 2000.
- GARZUZI, Y. et al. Perfil comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Prader-Willi e obesidade exógena. **Psicologia: teoria e prática**, v. 11, n. 1, p. 167-178, 2009.
- HÁKONARSON, H. et al. Pulmonary function abnormalities in Prader-Willi syndrome. **J. Pediatr.** v. 126, p. 565-570, 1995.
- HERREROS, M. B.; TORRES, E. Casos clínicos y revisión del. El síndrome de Prader-Willi: revisión e importancia del diagnóstico precoz. **Report of 6 cases, J. Pediatr.** v. 31, n. 2, 2004.
- KEY, A. P.; DYKENS, E. M. "Hungry Eyes": visual processing of food images in adults with Prader-Willi syndrome. **J. Intellect. Disabil. Res.** v. 52, p. 536-546, 2008.
- KUO, J.Y. et al. Síndrome de Prader-Willi: aspectos metabólicos associados ao tratamento com hormônio de crescimento. **Arq. Bras. Endocrinol. Metab.** v. 51, n. 1, p. 92-98, 2007.
- LIANZA, S. **Medicina de reabilitação**. 3. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001. p. 404-405.
- LINDGREN, A. C. et al. Eating behavior in Prader-Willi syndrome, normal weight, and obese control groups. **The Journal of Pediatrics**, v. 137, n. 1, p. 50-55, 2000.
- MESQUITA, M. L. G. **Perfil comportamental e cognitivo de crianças com a Síndrome de Prader-Willi**. 2007. 120 f. Dissertação (Mestrado em distúrbios do desenvolvimento) - Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2007.
- MOREIRA, M. A. C. et al. Teste da caminhada de seis minutos em pacientes com DPOC durante programa de reabilitação. **J. Pneumologia**, v. 27, n. 6, 2001.
- NISHIDA, K. et al. Marked weight loss in two female patients with Prader-Willi syndrome by behavioral modification and improvement of the environment. **JUOEH**, v. 28, n. 1, p. 65-73, 2006.
- PARK, J. P. et al. Maternal disomy and Prader-Willi syndrome consistent with gamete complementation in a case of familial translocation (3;15)(p25;q11.2). **Am. J. Med. Genet.** v. 78, p. 134-139, 1998.
- PARTSCH, C. J. et al. Adult patients with Prader-Willi syndrome: clinical characteristics, life circumstances and growth hormone secretion. **Growth Horm IGF Res.** v. 10, p. 81-85, 2000.
- RATLIFFE, K. T. **Fisioterapia clínica pediátrica: guia para a equipe de fisioterapeutas**. 3. ed. São Paulo: Santos, 2000.
- RODRIGUES, J. C. et al. Provas de função pulmonar em crianças e adolescentes. **J. Pneumologia**, v. 28, supl 3, 2002.
- STUMPEL, C. T. S. Prader-Willi syndrome: causes of death in an international series of 27 cases. **Am. J. Med. Genet.**

v. 124, p. 333-338, 2004.

SOLÀ, J.; GIMÉNES, P. G. **Abordaje integral del Síndrome de Prader-Willi en la edad adulta**. Servicio de Medicina Interna y Unidad de Diabetes, Endocrinología y Nutrición. Hospital de Sabadell. Universitat Autònoma de Barcelona. 2004. Disponível em: <http://www.amspw.org/spw/AbordajeIntegralSPW_edadadulta01.pdf>. Acesso em: 22 maio 2008.

STOKES, M. **Neurologia para fisioterapeutas**. São Paulo: Premier, 2000. p.101-114.

Recebido em: 23/06/2008

Aceito em: 25/10/2009

Received on: 23/06/2008

Accepted on: 25/10/2009