

INTERVENÇÃO FONOAUDIOLÓGICA EM UM INDIVÍDUO PORTADOR DE ATROFIA OLIVOPONTOCEREBELAR

Speech – language pathologist intervention in a patient with olivopontocerebellar atrophy

Juliana Teixeira da Câmara ⁽¹⁾, Guiomar Simões ⁽²⁾

RESUMO

Objetivo: descrever o trabalho fonoaudiológico realizado com um paciente portador de Atrofia Olivopontocerebellar. **Método:** relato de caso, baseado nos dados colhidos da anamnese, avaliações e exames complementares do prontuário sobre a intervenção fonoaudiológica em uma paciente de 42 anos com Atrofia Olivopontocerebellar. **Resultados:** verificou-se que após a terapia fonoaudiológica, a paciente obteve melhora na inteligibilidade de fala, mobilidade e tonicidade dos órgãos fonoarticulatórios e na hipernasalidade, e não apresentou sinais de disfagia. **Conclusão:** a terapia fonoaudiológica neste caso de Atrofia Olivopontocerebellar mostrou-se eficiente e pode ser extremamente eficaz para retardar sintomas que aparecerão com a progressão da doença, como é o caso da disfagia.

DESCRIPTORIOS: Atrofias Olivopontocerebellares; Doenças neuromusculares; Fonoterapia

■ INTRODUÇÃO

As doenças degenerativas do sistema nervoso referem-se a um extenso grupo de distúrbios os quais caracterizam-se clinicamente por deterioração progressiva da função neurológica e patologicamente por esgotamento celular que atrofia os tecidos nervosos ¹. O foco deste relato de caso é a Atrofia Olivopontocerebellar (AOPC), doença degenerativa, cujo termo foi introduzido pela primeira vez em 1990 por Dejerine e Thomas, com a finalidade de identificar um grupo de síndromes heterogêneas, cujo fator comum era a perda de neurônios da porção ventral da protuberância dos núcleos olivares inferiores ².

Esta doença caracteriza-se pela combinação de parkinsonismo e ataxia cerebelar. O paciente apresenta degeneração do sistema cerebelar. O exame macroscópico do cérebro revela encolhimento da base da ponte devido à perda dos núcleos pontinos.

O córtex cerebelar mostra depleção difusa das células de Purkinje, especialmente nas partes laterais dos hemisférios. Alterações degenerativas secundárias são encontradas nas olivas inferiores, como nas atrofias corticais cerebelares ³.

Clinicamente, os sinais e sintomas incluem ataxia, alterações do equilíbrio e da marcha, tremor predominantemente do tipo postural, anormalidade dos movimentos oculares e somáticos, marcada disartria e disfagia, este último, geralmente ocorre nos estágios mais avançados da doença, embora até mesmo dentro de um heredograma afetado não existam dois casos idênticos ³⁻⁴.

É também considerada uma das representantes das atrofias de múltiplos sistemas, é uma doença neurológica degenerativa crônica pouco comum que afeta o cerebelo, tractos espinocerebelares, olivas e outras estruturas. Pode manifestar-se clinicamente de diversas maneiras, onde a mais proeminente apresenta sintomas como disartria, nistagmo, ataxia e hipotonia. Rigidez generalizada e parkinsonismo também podem ser encontrados em alguns casos e confirmados por necropsia ⁵.

Sua ocorrência pode ser pela forma hereditária, transmitida de uma maneira autossômica dominan-

⁽¹⁾ Fonoaudióloga, Especialista em Motricidade Oral.

⁽²⁾ Fonoaudióloga, Especialista em Motricidade Oral, Fonoaudióloga da Clínica Elman.

te ou autossômica recessiva, ou pela forma esporádica, ou seja, sem casos anteriores na família ⁶.

Inicialmente as principais manifestações da AOPC são cerebelares e geralmente estas vêm seguidas mais tarde de sintomas extrapiramidais. Pode desenrolar-se em síndrome de Parkinson, apresentando rigidez da musculatura, empobrecimento dos movimentos e tremor ⁷.

O enfoque do trabalho fonoaudiológico tem como objetivo dar melhores condições comunicativas ao indivíduo, bem como retardar o aparecimento da disfagia.

Várias afecções neurológicas cursam com a disfagia orofaríngea. As mais comuns são: encefalopatias crônicas progressivas e não progressivas, Mal de Parkinson, acidentes vasculares cerebrais (AVC), traumatismo crânioencefálico e miopatias, como por exemplo, a distrofia muscular miotônica ⁸⁻¹². Na encefalopatia crônica não progressiva podemos encontrar dificuldade na mastigação e controle do bolo alimentar, penetração laríngea e aspiração ^{9,13}. Na distrofia muscular miotônica podemos verificar grande alteração dos músculos orofaciais e desordem na fase faríngea da deglutição ¹².

A fonoaudiologia atua nas disfagias neurogênicas quando já instalada buscando restabelecer uma alimentação eficiente ¹⁴. Contudo, especialmente nas doenças degenerativas, a intervenção precoce da fonoterapia pode retardar a evolução do quadro clínico, seja comunicativo, seja disfágico, visando uma melhor qualidade de vida para o portador da doença.

O objetivo deste estudo é descrever o trabalho fonoaudiológico realizado com um paciente portador de Atrofia Olivopontocerebelar.

■ MÉTODO

Relato de caso, baseado nos dados colhidos da anamnese, avaliações e exames complementares do prontuário do ambulatório de Motricidade Oral Neurológica da Universidade Federal do Rio de Janeiro, sobre a intervenção fonoaudiológica em uma paciente com Atrofia Olivopontocerebelar, a fim de retardar a disfagia. Caso: paciente de 42 anos, gênero feminino, iniciou tratamento fonoaudiológico no Ambulatório de Motricidade Oral Neurológica da Universidade Federal do Rio de Janeiro em outubro de 2002, sendo encaminhada a este serviço pelo neurocirurgião, apresentando como queixa principal "dificuldades na articulação com esforço em alguns sons da fala".

A paciente apresentava AOPC diagnosticada há 8 anos. Percebeu levemente os sintomas, por ter convivido e cuidado da mãe que tinha a mesma patologia e há cinco anos os sintomas da doença afetaram sua vida e saúde.

As alterações do quadro motor, da fala (lentificada), da prosódia e do sistema ressonancial foram observadas durante conversa informal..

A paciente fazia uso de medicamentos compostos pelas seguintes substâncias ativas: Cloridrato de xilometazolina; Sulfato de atropina, Cloridrato de papaverina, Fenobarbital, Extrato de passiflora; e Cloridrato de Fluoxetina.

Referiu não só debilidade física com a doença (necessitava que alguém a acompanhasse, pois não tinha equilíbrio ao andar), mas também mudanças sócio-econômicas, já que teve que abandonar sua profissão.

De acordo com os dados obtidos na anamnese, a paciente apresentava a forma hereditária da doença, enquanto sua mãe apresentava a forma esporádica, uma vez que não havia outros casos anteriores na família.

Esta pesquisa foi aprovada e considerada sem risco pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica sob o número 047/04, sendo necessário o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Exames Complementares para caracterização da AOPC:

A pesquisa dos Potenciais Evocados Somatosensitivos realizada em abril/00 evidenciou: Potencial evocado visual por reversão de padrão normal bilateralmente; Potencial evocado auditivo normal bilateralmente; Potencial evocado somatosensitivo de MMII (membros inferiores) indicando lesão na via sensitiva profunda em sua porção central, bilateralmente.

A Ressonância Magnética do crânio realizada em setembro/02 evidenciou: sulcos e fissuras corticais nítidos; ventrículos cerebrais centrados, de dimensões normais; sulcos verminianos e cerebelares acentuados, IV ventrículo aumentado; ponte de volume reduzido, aplainada anteriormente, e principalmente a oliva pontina; pedúnculos cerebelares médios reduzidos de volume; aumento da amplitude das cisternas da fossa posterior notadamente as peribulbares e as cerebelares superiores, cisterba magna e valécula com aspecto muito sugestivo de atrofia secundária a afecção neuro-degenerativa, olivas inferiores (bulbares) visíveis porém pequenas.

A Cintilografia Tomográfica realizada em setembro/02 evidenciou: Áreas de hipoperfusão em projeção do lobo fronto-parietal (superior direito) e cerebelo (bilateral principalmente à esquerda), observados nos cortes tomográficos transversais, bem como na reconstrução tridimensional em projeção vértex e posterior.

A avaliação fonoaudiológica foi adaptada pelas fonoaudiólogas do ambulatório de fonoaudiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro e basearam-se em aspectos descritos na literatura ^{13,15-16}.

- *Avaliação Orofacial*

Durante os movimentos de língua, lábios e mandíbula, a paciente apresentou incoordenação destes e ocorreram movimentos associados de cabeça e tremores.

- *Avaliação da Respiração*

A paciente apresentou respiração média, mista ou torácica (pouca movimentação inferior durante a inspiração e um deslocamento anterior da região torácica média), com uso do ar de reserva.

- *Avaliação da Mastigação e Deglutição.*

Mastigação

Na avaliação da mastigação, oferecemos pão francês à paciente e pedimos que ela comesse como está acostumada. A paciente iniciou a mastigação após o corte do alimento com os incisivos, com lábios fechados, sem ruídos, mastiga preferencialmente do lado direito, com movimentos rotatórios de mandíbula.

Deglutição

Para avaliarmos a função da deglutição, solicitamos que a paciente deglutisse alimento líquido, pastoso e sólido. Constatamos que a paciente não apresentava projeção anterior ou lateral de língua, engasgos, tosse, alteração da qualidade vocal e alteração respiratória e não realizava movimentos associados de cabeça em nenhuma das consistências.

- *Qualidade Vocal e Ressonância*

Observamos voz rouco-soprosa com grau de alteração moderado, *pitch* mediano agravado, *loudness* diminuído, modulação inadequada, taxa de elocução diminuída, presença de ataques vocais aspirados e ressonância hipernasal.

Emissão dos sons da fala:

Observamos articulação alterada e uso do ar de reserva durante a fala encadeada. A coordenação fono-respiratória estava inadequada, tendo sido observado insuficiência de ar durante a fala.

A terapia fonoaudiológica com a paciente baseou-se em:

- Prevenção da disfagia por meio de mobilizações que promovessem e/ou auxiliassem a mobilidade e a elevação da laringe.
- Coordenação fono-respiratória e conscientização do padrão respiratório adequado.
- Adequação da musculatura facial, bem como a funcionalidade, mobilidade e tonicidade dos órgãos fonoarticulatórios.
- Articulação com associação com ritmo, para melhorar a inteligibilidade da fala e a prosódia.
- Redução da hipernasalidade.

■ RESULTADOS

Dos itens trabalhados em terapia, verificamos que a paciente alcançou melhora na inteligibilidade de fala, mobilidade e tonicidade dos órgãos fonoarticulatórios e redução da hipernasalidade, assim como não apresentou sinais de disfagia.

Os exercícios propostos eram realizados sem dificuldades pela paciente e esta era orientada a fazê-los em casa, porém relatava um certo desconforto ao realizá-los na presença dos filhos, assim como na presença da terapeuta.

A paciente compareceu a terapia fonoaudiológica durante dez meses, sendo que esta era realizada uma vez por semana no ambulatório de fonoaudiologia. Após este período, a paciente abandonou o tratamento fonoaudiológico alegando motivos pessoais.

■ DISCUSSÃO

A Atrofia Olivopontocerebelar é uma doença neurológica degenerativa pouco comum caracterizada pela atrofia dos pedúnculos cerebelares médios e dos hemisférios do cerebelo^{3-5,17}. O diagnóstico não é muito claro, visto que alguns autores falam em Parkinsonismo.

Macroscopicamente verifica-se encolhimento da base da ponte, dos pedúnculos cerebelares e cerebelo. Microscopicamente, as células de Purkinje, as células granulares do córtex cerebelar e neurônios do núcleo denteado e outros núcleos cerebelares profundos estão reduzidos³. De acordo com os resultados dos exames complementares realizados pela paciente (ressonância magnética e cintilografia tomográfica), observou-se: ponte de volume reduzido; pedúnculos cerebelares médios reduzidos; áreas de hipoperfusão no cerebelo, entre outros, verificamos que há uma correspondência com os dados da literatura³.

A Atrofia Olivopontocerebelar pode ocorrer como uma forma hereditária ou como uma forma esporádica⁶. A partir dos dados colhidos na anamnese, a paciente apresenta a forma hereditária da doença. De acordo com o relato da mesma, sua mãe começou a apresentar os sintomas da doença aos 28 anos de idade, vindo a falecer aos 55 anos. Seu quadro progrediu rapidamente e na fase terminal apresentava disfagia, perda do controle esfíncteriano e se locomovia por meio de cadeira de rodas. Fez acompanhamento com fisioterapia, fonoaudiologia e terapia ocupacional.

A paciente apresentava ataxia, alterações do equilíbrio e da marcha, hipotonia e disartria de acordo com descrição da literatura³⁻⁵.

Verificou-se que durante o tratamento fonoaudiológico, a paciente não apresentou nenhum sintoma.

ma relacionado a um quadro disfágico. Apesar da terapia ter sido interrompida pela paciente após dez meses de acompanhamento, podemos pensar nos seus benefícios em relação às doenças degenerativas de acordo com as melhoras apresentadas.

A paciente chegou a fazer acompanhamento com fisioterapia por um ano na Universidade Federal do Rio de Janeiro, mas também abandonou o tratamento, referindo que não se sentia bem ao realizar os exercícios.

Foi sugerido que ela procurasse um psicólogo, mas ela não aceitou.

Os especialistas têm buscado explicações e se empenhado em avanços que possibilitem maiores conhecimentos e terapêuticas mais eficientes no tratamento das doenças neurológicas degenerativas

¹⁸. A escassez de estudos referentes à fonoterapia nos casos de atrofia de múltiplos sistemas é apontada na literatura ¹⁹ e os dados do presente estudo reforçam a importância da publicação dos resultados de acompanhamento fonoaudiológico.

■ CONCLUSÃO

Conclui-se que a terapia fonoaudiológica neste caso de Atrofia Olivopontocerebelar foi importante, apontando para a possibilidade de retardar sintomas que aparecerão com a progressão do quadro. Durante o período em que a paciente encontrava-se em terapia não foram evidenciados sinais de disfagia.

ABSTRACT

Purpose: to describe the speech – language pathologist therapy program conducted with an olivopontocerebellar atrophy patient. **Methods:** case report, based on data from the patient's anamnesis, physical evaluations and other diagnostic tests extracted from the patient concerning a speech, language and hearing therapy program of a 42 years old patient with olivopontocerebellar atrophy. **Results:** after the speech – language pathologist therapy program the patient clearly improved his speech skills by improving tonicity of speech and hearing organs and hypernasality. No dysphagia was found. **Conclusion:** the speech therapy program was efficient in this olivopontocerebellar atrophy case and can retard the onset of symptoms, such as dysphagia, that will surface as the disease progresses.

KEYWORDS: Olivopontocerebellar Atrophies; Neuromuscular Diseases; Speech Therapy; Deglutition Disorders

■ REFERÊNCIAS

1. Murdoch BE. Desenvolvimento da fala e distúrbios da linguagem: uma abordagem neuro-anatômica e neurofisiológica. São Paulo: Revinter; 1997. 298 p.
2. Quintana JS, Ramiro C, Coloma R. Atrofia olivopontocerebelar a propósito de um caso. Medicina (Guayaquil) 1996; 2(2):83-5.
3. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Patologia estrutural e funcional. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000. 1251 p.
4. Goetz CG, Pappert EJ. Textbook of clinical neurology. 1. ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1999. 1350 p.
5. Torres LFB, Teive HAG, Noronha L, Medeiros B. Atrofia olivopontocerebelar: relato de dois casos com ênfase anatomopatológica. Rev Med Paraná 1996; 53(1/2):13-8.
6. Bennett JC, Goldman L. Cecil: tratado de medicina interna. 20. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1997. 2668 p.
7. Rowland LP. Merrit: tratado de neurologia. 10. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002. 912 p.
8. Bulchholz DW. Dysphagia associated with neurological disorders. Acta Oto-rhino-laryngologica Belg 1994; 48:143-55.
9. Manrique D, Melo ECM, Bühler RB. Alterações nasofibrolaringoscópicas da deglutição na

- encefalopatia crônica não progressiva. *J. Pediatr* 2002; 78(1):67-70.
10. Doria S, Abreu MAB, Buch R, Assumpção R, Nico MAC, Ekley CA, et al. Estudo comparativo da deglutição com nasofibrolaringoscopia e videodeglutograma em pacientes com acidente vascular cerebral. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2003; 69(5):636-42.
 11. Furkim AM. Fatores de risco de pneumonia em crianças com paralisia cerebral tetraparética espástica [doutorado]. São Paulo (SP): Universidade Federal de São Paulo; 2003.
 12. Chiappetta AL, Zantoneli E, Guilherme A, Oliveira AS. Disfagia orofaríngea na distrofia miotônica: avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica. *Arq Neuropsiquiatr* 2001; 59(2-B):394-400.
 13. Furkim AM, Santini CS. Disfagias orofaríngeas. São Paulo: Pró-Fono; 2001. 340 p.
 14. González Victoriano R, Araya Salfate C. Manejo fonoaudiológico del paciente con disfagia neurogênica. *Rev Chil Fonoaudiol* 2000; 2(3): 49-61.
 15. Marchesan IQ. Fundamentos em fonoaudiologia: aspectos clínicos da motricidade oral. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. 108 p.
 16. Behlau M, Pontes P. Avaliação e tratamento das disfonias. São Paulo: Lovise, 1995. 312 p.
 17. Napolitano EN, Ramirez PP, Ferrer SD. Atrofi-as olivopontocerebelosas: análisis clínico de 11 casos. *Rev Chil Neuropsiquiatr* 1987; 25(4): 288-93.
 18. Trelles Montero L. Avances em la comprensión de las ataxias hereditárias. *Rev Neuropsiquiatr* 1998; 61(4):175-88.
 19. Knopp DB, Ferraz HB. Aspectos fonoaudiológicos na atrofia de múltiplos sistemas (AMS). *Rev Neuroc* 2004; 12(1). Disponível em: http://www.unifesp.br/dneuro/neurociencias/vol12_1/ams.htm

RECEBIDO EM: 11/08/04

ACEITO EM: 03/01/05

Endereço para correspondência:

Rua Amaral 96 casa 5 / 201

Rio de Janeiro – RJ

CEP: 20510-080

Tel: (21) 22680358

e-mail: jujucamara@ig.com.br