

RELATO DE CASO

ABORDAGEM FISIOTERÁPICA NA SÍNDROME CINCA

Sílvia Maria Amado João*, Regina Miyuki Yoda**

JOÃO, S.M.A., YODA, R.M. Abordagem fisioterápica na síndrome CINCA. *Rev. Fisioter. Univ. São Paulo*, v. 5, n. 1, p. 56-60, jan. / jun., 1998.

RESUMO: Este artigo descreve o caso de um paciente submetido a fisioterapia, portador da síndrome CINCA, com quadro cutâneo, articular e morfológico, característico, sem comprometimento neurológico e de órgãos sensoriais. O tratamento fisioterápico, com ênfase na cinesioterapia, teve como objetivos melhorar a postura, a mobilidade articular e as atividades funcionais, as quais estavam comprometidas. Os resultados obtidos demonstram melhora, nestes aspectos, contribuindo para a redução do quadro algico e para o ganho de resistência à fadiga.

DESCRITORES: Síndrome. Fisioterapia.

INTRODUÇÃO

A Síndrome Crônica, Infantil, Neurológica, Cutânea e Articular, conhecida na Europa como síndrome CINCA, é uma condição rara, de início neonatal, etiologia desconhecida e caracterizada pela tríade de sintomas clínicos principais: neurológico, cutâneo e articular^{3,11}. Nos EUA, é conhecida como IOMID ou NEOMID, ou seja, doença Inflamatória Multissistêmica de Início Infantil ou neonatal^{2,3,5,6}. Alguns autores ainda a

denominam de síndrome de Prieur e Griscelli^{2,6}, por terem sido estes os pioneiros na diferenciação desta síndrome de outras doenças inflamatórias, já conhecidas na infância.

A condição artropática, nesta síndrome, consiste em uma artrite severa, episódica, com maior envolvimento em joelhos, seguida de tornozelos, pés, cotovelos, punhos e mãos, geralmente de forma simétrica¹¹. Os sintomas da artrite iniciam-se entre o primeiro e o segundo anos de vida e a severidade do quadro

* Professora do Curso de Fisioterapia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

** Professora Colaboradora do Curso de Fisioterapia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Endereço para correspondência: Prof. Sílvia Maria Amado João. Curso de Fisioterapia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Rua Cipotânea, 51. Cidade Universitária. 05360-000. São Paulo, SP.

está relacionada ao surgimento precoce^{3,11}. O acometimento articular parece ser progressivo e ocorre principalmente em nível de epífises ósseas, metáfises e cartilagem de crescimento, levando a alterações na ossificação e ao crescimento esquelético prematuro, evoluindo com graves contraturas articulares^{2,3,6,11}.

Os estudos realizados até o momento revelam a existência de uma resposta inflamatória frente a um estímulo^{3,5,11}, porém a causa ainda não foi descoberta^{2,3,5,6,11}, limitando, dessa forma, a atuação terapêutica.

O prognóstico é pouco promissor, ocasionando incapacidade funcional significativa e muitos casos evoluem para óbito devido a diversas complicações^{3,11}.

PRIEUR et al.¹¹ referem que pacientes com artropatia severa aumentam sua funcionalidade quando tratados com fisioterapia, não havendo, porém, maiores informações sobre o trabalho fisioterápico realizado, não tendo sido encontrada nenhuma publicação sobre a abordagem fisioterápica, em indivíduos com esta síndrome, na literatura mundial dos últimos dez anos. Este artigo relata o caso de um paciente com a síndrome CINCA e os resultados obtidos com a fisioterapia.

RELATO DE CASO

Paciente de sexo masculino, 3 anos e 8 meses de idade, cor branca, diagnóstico de síndrome CINCA, encaminhado à fisioterapia pelo serviço de Reumatologia, ambos localizados no Prédio dos Ambulatórios do Hospital das Clínicas da FMUSP.

Os pais apresentaram, como queixa principal, a contratura em flexão de joelhos e alteração na marcha.

As características clínicas da doença encontradas no paciente foram: nos períodos febris, dor contínua com piora pela manhã em joelhos e região lombo-sacral; nos períodos intercrise, dor nas mesmas regiões após um mínimo de deambulação; alteração em nível de pele presente desde o nascimento, apresentando-se hiperpigmentada com máculas avermelhadas, espessada, ressecada e descamada globalmente; presença de deformidades articu-

lares detectadas aos 5 meses de idade, em joelhos, quadris e cotovelos; baixa estatura para a idade⁸, cabeça discretamente alargada, nariz achatado, palma das mãos e sola dos pés com aspecto enrugado; retardo motor (GESELL citado por MARCONDES et al.)⁸ assumiu a bipedestação com 1 ano e 3 meses de idade e andou sem apoio com 2 anos e 6 meses, não tendo adquirido outras habilidades ascendentes na escala evolutiva; capacidade funcional reduzida.

Ao exame radiográfico, foi observada apenas uma irregularidade óssea da patela e seu tamanho reduzido bilateralmente.

Na avaliação fisioterápica, três aspectos foram considerados: postura, mobilidade articular e atividades funcionais.

Na avaliação postural^{7,13}, foram identificados, de forma simétrica, pés planos em leve inversão; tornozelos levemente valgus; joelhos com flexão, varismo acentuados e com rotação lateral; quadris em flexão, rotação lateral e abdução acentuadas; pelve em acentuada anteversão e retropulsão; tronco em acentuada flexão e antepulsão; colunas lombar e torácica retificadas e cervical com lordose normal; abdôme protuso; arcos costais inferiores elevados; ombros elevados, protraídos, em leve flexão e abdução; cotovelos em leve flexão; punhos, mãos, cabeça e pescoço sem alterações.

Estas alterações posturais e deformidades decorriam dos encurtamentos musculares de cadeia posterior, ântero-medial de ombro, anterior do braço e da cadeia respiratória baseados em TANAKA e FARAH¹³ além dos grupos musculares inversores do pé, flexores, abdutores e rotadores laterais do quadril⁷, bilateralmente.

Na avaliação da mobilidade de membros, foram examinadas: amplitude de movimento e força muscular.

Quanto à amplitude de movimento (ADM), encontravam-se alterados os movimentos de ombros, cotovelos, quadris e joelhos. A medida dos ângulos articulares e os principais movimentos comprometidos medidos pelo método da Goniometria estão ilustrados na Tabela 1. Os valores de referência basearam-se no proposto por MARQUES⁹.

TABELA 1 – AMPLITUDE DE MOVIMENTO (ADM) MEDIDA EM GRAUS DOS PRINCIPAIS MOVIMENTOS COMPROMETIDOS PRÉ E PÓS-FISIOTERAPIA

MOVIMENTO	ADM ANTES		ADM DEPOIS		VALORES DE REFERÊNCIA
	D	E	D	E	
Flexão de ombro	0°-140°	0°-130°	0°-164°	0°-164°	0°-180°
Abdução de ombro	0°-115°	0°-110°	0°-130°	0°-150°	0°-180°
Flexão de cotovelo	27°-60°	30°-65°	8°-137°	10°-145°	0°-145°
Flexão de quadril	20°-125°	10°-125°	0°-125°	0°-125°	0°-125°
Flexão de joelho	40°-78°	35°-67°	22°-128°	28°-122°	0°-140°

Os movimentos ativos em membros superiores e inferiores estavam presentes, porém, com déficit de força muscular generalizada, com incapacidade para sustentar objetos com os membros superiores e a não realização das atividades funcionais que necessitavam dos membros inferiores⁴.

As atividades funcionais avaliadas^{4,10} mostravam um rolar em bloco, dificuldade em assumir e manter-se em decúbito ventral, alteração no modo de passar do decúbito ou sedestação no solo para a bipedestação e vice-versa, que se processava pelo apoio dos pés e das mãos no solo, posteriorização da pelve e extensão do tronco. As posições ajoelhada e semi-ajoelhada nunca haviam sido experimentadas pelo paciente. A deambulação realizava-se com dificuldades em função das deformidades, hipomobilidade de membros inferiores, sintomas algícos e fadiga. Não subia ou descia escadas. A marcha caracterizava-se pela ausência da fase de contato do calcanhar e diminuição da fase de balanço; acentuado aumento da largura da base de deambulação; ângulo do pé aberto em aproximadamente 45°; desequilíbrio na distribuição do peso entre antepé e retopé, estando o peso, na maior parte do tempo, no antepé, durante o apoio; acentuado movimento de rotação pélvica para frente e para trás durante todas as fases da marcha; ausência de dissociação de cinturas e

aumento do balanceio de membros superiores.

O tratamento fisioterápico teve como objetivos: melhorar o padrão postural, a mobilidade articular e a funcionalidade geral, consistiu em cinesioterapia, principalmente com o uso de alongamento das cadeias e grupos musculares encurtados na intenção do: alinhamento postural, tração articular, mobilização ativa e passiva (de membros superiores e inferiores), correção e estimulação das atividades funcionais, juntamente com as orientações aos pais sobre o programa domiciliar, incluindo cuidados gerais, posicionamentos e exercícios, propostos por SCULL et al.¹².

Foram realizadas 15 sessões de fisioterapia com uma hora de duração, durante seis meses, e os resultados mostram: melhora parcial no alinhamento corporal, principalmente em observação no plano sagital, em joelhos, quadris, pelve e tronco; melhora na amplitude de movimento (mostrada na Tabela 1) e na força muscular de membros superiores e inferiores, tendo o paciente adquirido a capacidade de sustentar objetos com os membros superiores e de transferir o peso do corpo para membros inferiores adequadamente durante a realização das atividades funcionais; melhora das atividades funcionais, incluindo marcha, tendo o paciente adquirido a capacidade de assumir o decúbito ventral, posição ajoelhada e semi-ajoelhada, utilizando-as nos processos

de passagem para a bipedestação; na marcha, redução da largura da base de deambulação, melhora na distribuição de peso entre antepé e retropé, diminuição dos movimentos exagerados de pelve e ganho de dissociação de cinturas.

DISCUSSÃO

O paciente apresentou o quadro cutâneo, articular e morfológico, associado aos episódios febris, compatíveis com a síndrome CINCA, porém, sem o comprometimento neurológico e de órgãos sensoriais de visão, audição e fonação.

Segundo autores^{1,2,4,8}, o acometimento articular nesta síndrome, sob o ponto de vista radiológico, consiste em alterações das epífises, metáfises, diáfises e tecidos moles. As epífises encontram-se alargadas, fragmentadas e com ossificação irregular; as metáfises, inflamadas e arredondadas, e a cartilagem de crescimento, calcificada de forma irregular; as diáfises aparecem curtas, arqueadas e apresentando reação periosteal. No joelho, as patelas apresentam-se aumentadas de tamanho e com ossificação prematura. O comprometimento de tecidos moles pode estar visível próximo às extremidades ósseas, quando espessados ou destruídos, por provável ossificação ou crescimento excessivo da cartilagem. A síndrome CINCA poupa as superfícies articulares, não desenvolvendo erosões ósseas ou levando à diminuição do espaço articular. Os estudos histológicos comprovam a ocorrência da proliferação excessiva da cartilagem de crescimento, com necrose e calcificação focais e ossificação endocondral desorganizada.

Os exames radiográficos do paciente não revelaram irregularidades em epífises, metáfises, diáfises ou em tecidos moles, não mostrou alterações quanto à maturação do sistema ósteo-articular e os espaços, as superfícies articulares estavam preservadas, inclusive das articulações mais comprometidas. Portanto, as deformidades articulares

possivelmente devem-se à imobilização prolongada, em decorrência do processo algóico¹, durante os picos febris. A artrite, nestes períodos, caracterizava-se pela presença de dor e ausência de edema intra-articular ou de tecidos moles.

O programa de fisioterapia contribuiu para a quebra do ciclo dor-imobilização-contratura articular pela redução dos ângulos das contrações articulares e aumento da amplitude de movimento articular, principalmente de joelhos, quadris e cotovelos. Alguns dos valores de ADM, medidos através da goniometria, foram discutíveis e não foram expostos na tabela, em razão da hiperatividade do paciente que possibilitou a ocorrência de movimentos compensatórios.

Conseqüentemente ao ganho de alinhamento postural, mobilidade articular e força muscular em membros superiores e inferiores, houve melhora na quantidade e qualidade das atividades funcionais.

Segundo AKESON et al.¹, forças físicas em articulações sinoviais constituem importante estímulo para o desenvolvimento da homeostase, auxiliando na manutenção de suas propriedades bioquímicas e características biomecânicas normais.

A melhora da qualidade, na realização de funções, também contribuiu para a redução da dor à deambulação, que persistiu apenas em joelhos a longas caminhadas, favoreceu o ganho de resistência à fadiga e a redução do tempo de permanência no leito.

A fisioterapia teve sua atuação benéfica, na funcionalidade deste paciente, estando de acordo com os achados de PRIEUR et al.¹¹. Teve ainda um papel importante no alinhamento corporal e na profilaxia dessa doença considerada crônica e progressiva, favorecendo, dessa forma, a interação biopsicossocial do paciente, promovendo-lhe uma melhor qualidade de vida.

Para os futuros trabalhos sugere-se a avaliação da dor, antes e após o tratamento fisioterápico, como forma de averiguar os efeitos da intervenção fisioterápica diretamente no alívio da dor.

JOÃO, S.M.A., YODA, R.M. Physical therapy approach in CINCA syndrome. *Rev. Fisioter. Univ. São Paulo*, v. 5, n. 1, p. 56-60, jan. / jun., 1998.

ABSTRACT: This article describes the case of a patient submitted to physical therapy presenting cutaneous, articular and morphological manifestation of CINCA syndrome, without neurological and sensory organs involvement. The treatment goals included the improvement of posture, joint mobility and functional activities. The physiotherapy treatment mainly consisted in kinesiotherapy. The results demonstrate improvement in this approached aspects, and consequently, contributed for a decrease of pain and increase of endurance.

KEY WORDS: Syndrome. Physical therapy.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. AKESON, W.H., AMIEL, D., ABEL, M.F., GARFIN, S.R., WOO, S.L-Y. Effects of immobilization on joints. *Clin. Orthop. Relat. Res.*, n. 219, p. 28-37, 1987.
2. DE CUNTO, C.L., LIBERATORE, D.I., SAN ROMÁN, J.L., GOLDBERG, J.C., MORANDI, A.A., FELDMAN, G. Infantile-onset multisystem inflammatory disease : a differential diagnosis of systemic juvenile rheumatoid arthritis. *J. Pediatr.*, v. 130, n. 4, p. 551-6, 1997.
3. HASHKES, P.J., LOVELL, D.J. Recognition of infantile-onset multisystem inflammatory disease as a unique entity. *J. Pediatr.*, v. 130, n. 4, p. 513-5, 1997.
4. HOLLE, B. *Desenvolvimento motor na criança : normal e retardada*. São Paulo : Manole, 1979. 254 p.
5. HUTTENLOCHER, A., FRIEDEN, I.J., EMERY, H. Neonatal onset multisystem inflammatory disease. *J. Rheumatol.*, v. 22, n. 6, p. 1171-3, 1995.
6. KAUFMAN, R.A., LOVELL, D.J. Infantile-onset multisystem inflammatory disease : radiologic findings. *Radiology*, v. 160, n. 3, p. 741-6, 1986.
7. KENDALL, F.P., McCREARY, E.K., PROVANCE, P.G. *Músculos: provas e funções*. São Paulo : Atheneu, 1996. 453 p.
8. MARCONDES, E., MACHADO, D.V.M., SETIAN, N., CARRAZA, F.R. Crescimento e desenvolvimento. In : MARCONDES, E. *Pediatria básica*. 8. ed. São Paulo : Sarvier, 1991. v.1, p. 35-63.
9. MARQUES, A.P. *Manual de goniometria*. São Paulo : Manole, 1997. 51 p.
10. NORKIN, C. Análise da marcha. In : O'SULLIVAN, S.B., SCHMITZ, T.J. *Fisioterapia: avaliação e tratamento*. 2. ed. São Paulo : Manole, 1993. p. 225-49.
11. PRIEUR, A.-M., GRISCELLI, C., LAMPERT, F., TRUCKENBRODT, H., GUGGENHEIM, M.A., LOVELL, D.J., PELKONNEN, P., CHEVRANT-BRETON, J., ANSELL, B.M. A Chronic, Infantile, Neurological, Cutaneous and Articular (CINCA) syndrome. A specific entity analysed in 30 patients. *Scand. J. Rheumatol.*, p. 57-68, 1987. [Supplement 66]
12. SCULL, S.A., DOW, M.B., ATHREYA, B.H. Physical and occupational therapy for children with rheumatic diseases. *Pediatr. Clin. North Am.*, v. 33, n. 5, p. 1053-77, 1986.
13. TANAKA, C., FARAH, E.A. *Anatomia funcional das cadeias musculares*. São Paulo : Ícone, 1997. 104 p.

Recebido para publicação: 08 de fevereiro de 1998

Aceito para publicação: 08 de março de 1998