

concluir quais as características necessárias nesse novo método para se obter um tratamento melhor. Nesse sentido, existem poucos estudos direcionados aos desafios enfrentados pelos cuidadores de pacientes durante a fase domiciliar do tratamento, o que dificulta o desenvolvimento de novas órteses.

Compreender os desafios enfrentados pelos cuidadores de pacientes durante a fase domiciliar do tratamento da DDQ é crucial para o desenvolvimento de novas órteses que possam oferecer uma alternativa eficaz ao gesso pelvipedálico, garantindo assim um tratamento mais completo e satisfatório para os pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Storer SK, Skaggs DL. Developmental dysplasia of the hip. *Am Fam Physician*. 2006;74(8):1310-6.
2. Noordin S, Umer M, Hafeez K, Nawaz H. Developmental dysplasia of the hip. *Orthop Rev (Pavia)*. 2010;2(2):e19. Doi: [10.4081/or.2010.e19](https://doi.org/10.4081/or.2010.e19)
3. Schwend RM, Shaw BA, Segal LS. Evaluation and treatment of developmental hip dysplasia in the newborn and infant. *Pediatr Clin North Am*. 2014;61(6):1095-107. Doi: [10.1016/j.pcl.2014.08.008](https://doi.org/10.1016/j.pcl.2014.08.008)
4. Guarniero R. Displasia do desenvolvimento do quadril: atualização. *Rev Bras Ortop*. 2010;45(2):116-21. Doi: [10.1590/S0102-36162010000200002](https://doi.org/10.1590/S0102-36162010000200002)
5. Ferreira A. Prevalência de luxação congênita do quadril em recém natos de julho a dezembro/2009 em Campo Grande/MS [Dissertação]. Campo Grande: Universidade Federal do Mato Grosso do Sul; 2011.
6. Lourenço ASJ. Percepção de autoeficácia dos pais para cuidar da criança com imobilização gessada no domicílio após a alta [Dissertação]. Coimbra: Escola Superior de Enfermagem de Coimbra; 2017.
7. Santos NA. Desenvolvimento de protótipos de órtese produzido por manufatura aditiva para imobilização do quadril infantil [Dissertação]. São José dos Campos: Universidade Federal de São Paulo; 2019.

Desmame de marcapasso diafragmático em indivíduo com lesão medular C2 pós programa de reabilitação física intensiva e multimodal: relato de caso

Ana Cláudia Rodrigues¹, Thalyta Souza de Góes Nunes¹, Bruna Iocca¹, Daniel Rubio de Souza¹, Natalia Padula¹

¹Acreditando Centro de Recuperação Neuromotora, Saúde e Bem-Estar

Palavras-chave: Quadriplegia, Traumatismos da Medula Espinal, Desmame do Respirador, Medicina Física e Reabilitação, Modalidades de Fisioterapia

INTRODUÇÃO

Segundo Berlowitz et al.¹ a lesão medular (LM) cervical associa-se a déficits respiratórios por interrupção da inervação da

musculatura respiratória, principalmente o diafragma. Tal condição resulta em comprometimento da função pulmonar e insuficiência respiratória, necessitando de intervenções e dispositivos para assistência ventilatória. Lesões C1-3 tem indicação de suporte contínuo e implante de marcapasso diafragmático, segundo Cavka et al.²

OBJETIVO

Relatar evolução e progressão da capacidade respiratória devido a inserção do paciente em programa de reabilitação especializado.

MÉTODO

Descrição de dados clínicos registrados em prontuário, resultados de avaliações físicas e entrevista com o paciente.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente B.B.N., LM C2 por acidente de mergulho em 2017. De imediato no acidente houve uma parada cardiorrespiratória (PCR) revertida por primeiros socorros. Durante hospitalização (6 meses) houveram 3 PCRs e foi optado por implante de Marcapasso Cardíaco (MC), permaneceu também com traqueostomia (TQT) e ventilação mecânica (VM) até implante de marcapasso diafragmático (MD) que possibilitou o desmame da VM em 1 semana e TQT em 3 meses. Paciente submetido a acompanhamento fisioterapêutico manteve uso do MD associado a ventilação não invasiva (VNI). Em 2020, foi inserido em programa de reabilitação e treinamento físico intensivo e multimodal no Centro Integrado Acreditando, com equipe multidisciplinar especializada (Fisioterapeutas, Profissionais de Educação Física e Fisiatra). Programa de reabilitação e treinamento físico intensivo (duração de 12 meses, com volume semanal de 10 horas), multimodal (treinamento neuromotor global, específico para membros superiores e cardiorrespiratório) com atividades específicas ao quadro apresentado (eletroestimulação funcional, treino locomotor em suspensão na esteira, com descarga de peso corporal em etapas do desenvolvimento motor, estimulação sensorial, exercícios aeróbicos, de força muscular global e respiratório).

RESULTADOS

Após 12 meses houve melhora da capacidade ventilatória, demonstrada no teste de pico de fluxo de tosse, manovacuometria e progressão de postura (Tabela 1), resultando autonomia ventilatória diurna, desuso de MD e uso noturno de VNI por hipopneia e apnéia noturna. Paciente segue no Programa com evolução dos parâmetros respiratórios, mantém-se clinicamente estável e sem infecções respiratórias desde 2021.

DISCUSSÃO

On ders et al.³ observaram que LM cervicais altas, podem cursar com déficits respiratórios que progridem para complicações e dependência de assistência ventilatória. Neste relato, estar inserido em programa de reabilitação e treinamento físico personalizado e especializado, de alta intensidade e multimodalidade, com acompanhamento de profissionais especialistas em reabilitação neurológica e respiratória, mostrou-se efetivo na melhora dos parâmetros respiratórios, desmame de MD e estabilidade clínica.

CONCLUSÃO

A inserção do paciente com LM C2 em um programa de reabilitação e treinamento físico intensivo e multimodal especializado foi decisiva para o desmame do marcapasso diafragmático, aquisição de autonomia ventilatória e estabilidade clínica

Tabela 1. Melhora da Capacidade ventilatória

Data	Postura	Pimax	Pemax	PFT
06/2020	DD	0	60	60
06/2020	Sentado	NT	NT	NT
12/2020	DD	-60	90	100
12/2020	Sentado	-60	NT	NT
07/2021	DD	-90	100	100
07/2021	Sentado	-50	70	60
07/2023	DD	NT	NT	NT
07/2023	Sentado	-120	130	80

Pimax= Pressão Inspiratória Máxima, Pemax= Pressão Expiratória Máxima, PFT= Pico de Fluxo de tosse, DD= Decúbito Dorsal

REFERÊNCIAS

- Berlowitz DJ, Wadsworth B, Ross J. Respiratory problems and management in people with spinal cord injury. *Breathe* (Sheff). 2016;12(4):328-340. Doi: [10.1183/20734735.012616](https://doi.org/10.1183/20734735.012616)
- Onders RP, Khansarinia S, Weiser T, Chin C, Hungness E, Soper N, et al. Multicenter analysis of diaphragm pacing in tetraplegics with cardiac pacemakers: positive implications for ventilator weaning in intensive care units. *Surgery*. 2010;148(4):893-7; discussion 897-8. Doi: [10.1016/j.surg.2010.07.008](https://doi.org/10.1016/j.surg.2010.07.008)
- Cavka K, Fuller DD, Tonuzi G, Fox EJ. Diaphragm Pacing and a Model for Respiratory Rehabilitation After Spinal Cord Injury. *J Neurol Phys Ther*. 2021;45(3):235-242. Doi: [10.1097/NPT.0000000000000360](https://doi.org/10.1097/NPT.0000000000000360)

Doença de Pompe, desafio no atendimento do fisiatra: 2 relatos de caso

Grace Vanessa Aguas Castro¹, Bruno de Souza Rios Magalhães¹

¹Pontifícia Universidade Católica do Rio de Janeiro

Palavras-chave: Hipotonia Muscular, Doenças Neuromusculares, Reabilitação

INTRODUÇÃO

A doença de Pompe (DP), também conhecida como glicoge-

nose tipo II ou deficiência de maltase ácida é uma doença genética rara, subdiagnosticada de acometimento neuromuscular progressivo que leva à falha terapêutica antes da confirmação diagnóstica,¹⁻⁴ frequentemente fatal nas formas mais graves. Pode ser classificada em grupos A, B, C e D, de acordo com a idade do início dos sintomas, envolvimento cardíaco e velocidade de progressão da doença.

O grupo A apresenta início dos sintomas antes dos 12 meses de idade e cardiomiopatia hipertrófica, sendo caracterizada como DP infantil clássica.¹ Evoluem com fraqueza muscular generalizada e cardiomegalia.

O grupo B tem o início dos sintomas antes dos 12 meses de idade e não têm cardiomiopatia hipertrófica, sendo pacientes frequentemente classificados de DP infantil "atípico".

O grupo C e o D são ambos chamados de DP tardia. No primeiro, os pacientes têm início dos sintomas após 12 meses de idade, porém ainda na infância, e mescla-se com os fenótipos que surgem até a adolescência. No último, ocorre as formas mais tardias de manifestação, já na idade adulta.¹

A DP é uma doença subdiagnosticada que produz grande morbimortalidade o que leva à falha terapêutica antes da confirmação diagnóstica, com prognóstico funcional que vai depender do diagnóstico precoce e da intervenção terapêutica oportuna.¹⁻⁴

OBJETIVO

Mostrar dois casos com evolução e manejos terapêuticos diferentes com o fim de reconhecer as características clínicas da doença de Pompe da apresentação tardia de início na infância e na idade adulta.

MÉTODO

Estudo do tipo relato de caso com informações obtidas por meio dos prontuários, avaliação do paciente e revisão bibliográfica.

RELATOS DE CASOS

Caso 1: Masculino, 22 anos de idade, filho de casal não-consanguíneo, desenvolvimento muscular normal nos primeiros 18 meses. Apresenta queda aos 24 meses com fratura de fêmur esquerdo, com manejo conservador. Persistiu com quedas frequentes e sinal de Gowers positivos. É encaminhado aos 10 anos para reabilitação com diagnóstico de distrofia muscular progressiva.

Queixa principal: dificuldade para subir e descer escadas. A admissão, observou-se diminuição da expansibilidade torácica, marcha anserina com AFO bilateral, fraqueza das extremidades com maior compromisso dos membros inferiores, elevação da CPK, ecocardiografia com doppler normal, espirometria sem alteração e ENMG com padrão de miopatia. Acompanhamento por fonoaudiologia, fisioterapia motora e respiratória. Evoluiu em 2 anos com flexo de joelho de 45 graus, deterioração progressiva da função respiratória e miocardiopatia dilatada. Na idade de 14 anos é confirmada doença de Pompe, sendo iniciada terapia de reposição enzimática (TRE) após 18 meses. O paciente progrediu com aumento da fraqueza dos MMII e tronco com escoliose de convexidade esquerda associado a hipotonia muscular e arreflexia. Polissonografia com eficácia do sono de 66%, apneia moderada e extra-sístoles, disfunção sistólica do ventrículo esquerdo