

MARIA JOSÉ PONTES MARQUES DE SÁ

ESCLEROSE MÚLTIPLA

Sumário de lição elaborado nos termos da alínea c) do nº 2 do artigo 4º do Regulamento nº 307/2008, publicado no Diário da República, 2ª série, nº 110, de 9 de Junho de 2008

Candidatura ao título de **Agregada em Saúde Pública**, especialidade de **Neurologia**, pela **Universidade Fernando Pessoa**

Universidade Fernando Pessoa
Faculdade de Ciências da Saúde

Porto 2012

1. Introdução e fundamentação do tema

A esclerose múltipla é uma doença inflamatória crónica e progressiva do sistema nervoso central, mais frequente nas mulheres, que se inicia habitualmente entre os 20 e os 40 anos. Embora a sua etiologia permaneça desconhecida, sabe-se que resulta de uma interacção complexa entre factores genéticos e ambientais, que determina alterações imunológicas, mais propriamente quebra da tolerância imune, desencadeando fenómenos de autoimunidade que têm por alvo a mielina. Inserindo-se, assim, no vasto grupo de doenças autoimunes humanas, a esclerose múltipla é a patologia desmielinizante primária mais frequente do sistema nervoso central e a causa mais frequente de incapacidade por doença neurológica não traumática do adulto jovem. O processo lesional subjacente à esclerose múltipla, de natureza inflamatória, afecta múltiplas regiões do neuro-eixo, o que explica a diversidade de manifestações clínicas. As lesões comprometem predominantemente as vias longas da substância branca, mas também podem atingir regiões corticais e subcorticais. Além da perda da mielina, há evidência de que a doença provoque dano axonal, responsável pela persistência dos défices e conferindo-lhe um carácter também neurodegenerativo.

Clinicamente, a doença cursa, na maioria dos casos, com recorrências e remissões e determina um grau de incapacidade variável de doente para doente, e conforme a fase em que o mesmo se encontra. Os estudos sobre a história natural da doença indicam que, aproximadamente, 50% dos doentes requerem ajuda de marcha 15 anos após o início dos sintomas, valor que aumenta para cerca de 80% decorridos mais 15 anos. A esclerose múltipla é, actualmente, uma doença tratável com medicamentos que modificam a história natural, mas permanece incurável, e caracteriza-se pela imprevisibilidade do seu curso. Apesar de não condicionar um efeito negativo significativo na longevidade, a esclerose múltipla tem um impacto relevante em termos socioeconómicos e de morbilidade, uma vez que é uma doença progressiva que atinge predominantemente o adulto jovem.

Sendo uma doença neurológica relativamente rara, e mais ainda em Portugal, país de média prevalência, onde se estima que existam 5000 a 6000 doentes, pode perguntar-se porquê a escolha do tema para esta lição, integrada numa disciplina de Neurologia do 1º ciclo de estudos de cursos de Fisioterapia, Terapêutica da Fala e Reabilitação Psicomotora, em comparação com outras patologias neurológicas muito mais frequentes, como os acidentes vasculares cerebrais ou os traumatismos crânio-encefálicos. Com efeito, apesar destes profissionais de reabilitação poderem vir a contactar, na sua prática neurológica geral, com um número relativamente reduzido de pessoas com esclerose múltipla, o facto é que terão oportunidade de seguir e tratar os mesmos doentes durante muito mais tempo, idealmente durante todo o curso da doença, o que lhes possibilitará avaliações longitudinais e uma prestação de cuidados melhor centrada nos doentes, que disso por certo beneficiarão. Além disso, os aspectos multifacetados e peculiares da esclerose múltipla tornam-na um excelente modelo para a consciencialização da importância das intervenções de reabilitação na potenciação de mecanismos espontâneos de reparação neural, e, por consequência na melhoria da qualidade de vida relacionada com a saúde.

Em termos clínicos, a esclerose múltipla enquadra-se perfeitamente nos propósitos da reabilitação. O facto de ser uma doença crónica que se inicia em faixas etárias jovens, que persiste por muitas décadas com um curso variável e imprevisível, cuja medicação imunomoduladora tem efeitos modestos na acumulação de lesões e na incapacidade a longo prazo, realça a importância e as oportunidades de reabilitação. Conquanto a evolução da doença possa não ser alterada, há uma evidência crescente de que este tipo de intervenção terapêutica é uma componente necessária dos cuidados de saúde em todas as fases da doença. E, tal como acontece noutras doenças neurológicas, a reabilitação dos doentes com esclerose múltipla não é uma mera componente do tratamento. Ao invés, faz parte integrante da orientação dos doentes no sentido lato, abarcando múltiplas dimensões desde a melhoria da funcionalidade e da autonomia até à adequada inserção socioprofissional. No entanto, o papel exacto e as modalidades da reabilitação nesta doença não estão tão claramente definidas como noutras patologias do sistema nervoso, por exemplo as traumáticas e as vasculares, para as quais existem

recomendações de consenso internacional. A relativa baixa incidência da esclerose múltipla, a progressão habitual da incapacidade, a baixa tolerância ao esforço de muitos doentes, a possibilidade de melhoria espontânea, e, sobretudo, a atenção focada na descoberta de terapêuticas imunomoduladoras a que se tem assistido nos últimos anos, podem explicar esta situação. Também a medicina baseada na evidência na área da reabilitação na esclerose múltipla é escassa e recente, sendo poucos os estudos aleatorizados e controlados de programas de reabilitação em doentes internados ou assistidos no ambulatório.

As bases biológicas da reabilitação na clínica neurológica, têm, na sua essência, mecanismos de manipulação da adaptabilidade natural das estruturas do sistema nervoso, de forma a potenciar a reorganização morfofuncional, i.e., a neuroplasticidade, e, assim, promover a recuperação neurológica. Neste sentido, torna-se fundamental compreender os mecanismos patológicos subjacentes ao desenvolvimento da incapacidade, e, em particular, o modo como o sistema nervoso responde numa tentativa de recuperar a função, e assim melhor avaliar o potencial das estratégias de reabilitação. No caso da esclerose múltipla, o desenvolvimento da incapacidade tem sido, regra geral, atribuído à componente inflamatória, responsável pelos surtos. Já a progressão da doença, principal determinante da incapacidade, relaciona-se mais com a lesão axonal, que ocasiona défices irreversíveis e progressivos, do que com os surtos. No entanto, paralelamente ao desenrolar do processo lesional subjacente às agudizações e à progressão da doença, desenvolvem-se mecanismos compensatórios neurais, com maior expressão nas fases iniciais, mas que podem ser activados de forma continuada. Ou seja, as hipóteses de restabelecimento funcional na esclerose múltipla são constantes. De forma resumida, os mecanismos fisiopatológicos de reparação natural das lesões desmielinizantes que têm sido apontados como passíveis de influência positiva através de intervenções de reabilitação, organizam-se em três categorias: resolução da inflamação; restabelecimento da condução nervosa; alterações compensatórias adaptativas corticais.

A reabilitação na esclerose múltipla é uma área particularmente interessante porque nenhuma terapia farmacológica tem um impacte significativo nas perturbações motoras,

do equilíbrio, ou cognitivas que se desenvolvem com o tempo. Além disso, a multiplicidade de sintomas e sinais, e o modo como eles interagem, traduz-se, muitas vezes, num padrão complexo de incapacidade, quase único em cada doente, que requer conhecimento, sagacidade, e colaboração dos profissionais de saúde com diferentes perspectivas e competências. Em última análise, a possibilidade de as lesões desmielinizantes poderem afectar qualquer área do sistema nervoso central amplifica o espectro de acção e as oportunidades de inovação das intervenções de reabilitação, abrindo ainda variados campos de investigação clínica.

2. Objectivos e execução

Esta lição é troncal para as Licenciaturas em Fisioterapia, em Terapia da Fala e em Reabilitação Psicomotora, tendo em conta que os doentes com esclerose múltipla podem beneficiar destas diferentes modalidades de reabilitação.

Como objectivos a alcançar, pretende-se que os alunos das referidas Licenciaturas reconheçam a importância da esclerose múltipla como doença neurológica crónica e incapacitante dos adultos jovens, conheçam as principais características clínicas, percebam a fisiopatologia dos sintomas e sinais, tomem contacto com alguns mecanismos de reparação neural susceptíveis de estimulação com treinos de reabilitação, e compreendam a importância da intervenção dos diferentes profissionais de saúde na reabilitação destes doentes.

Assim, partindo da descrição de um caso clínico de casuística própria, expõem-se as principais características clínicas da esclerose múltipla, dando-se realce à descrição dos mecanismos fisiopatológicos e aos défices funcionais susceptíveis de melhoria com intervenções de reabilitação; na parte final focam-se os aspectos mais relevantes da reabilitação na esclerose múltipla. Ao longo da exposição, e sempre que possível, apresentar-se-ão dados nacionais, com o objectivo de enquadrar os alunos na nossa realidade. De igual modo, em alguns diapositivos, serão inseridas referências de investigação pessoal, todavia não objecto de indicação bibliográfica formal para os alunos.

3. Sumário

Esclerose Múltipla

1. Apresentação de um caso clínico.
2. Descrição das principais características da doença:
 - a. Aspectos demográficos, epidemiológicos e etiopatogénicos.
 - b. Breves noções de neuroimunologia. Inflamação e neurodegenerescência.
 - c. Sintomas e sinais mais frequentes. Implicações funcionais.
 - d. Formas de evolução. Definição de surto e de remissão.
 - e. Fundamentos do diagnóstico. Meios complementares.
 - f. Breve abordagem ao tratamento. Importância da equipa interdisciplinar.
3. Fisiopatologia:
 - a. Mecanismos de produção/expressão dos sintomas e sinais.
 - b. Perda de função durante os surtos: efeitos da desmielinização e da inflamação; bloqueio da condução nervosa. Fenómeno de Uhthoff.
 - c. Recuperação da função nas fases de remissão: resolução da inflamação; restabelecimento da condução nervosa; neuroplasticidade; remielinização.
 - d. Perda de função nas fases progressivas: bloqueio persistente de condução, degenerescência axonal, alterações corticais.
4. Reabilitação:
 - a. Objectivos. Bases biológicas do treino e da reaprendizagem.
 - b. Indicações e estratégias: controlo de sintomas, prevenção/estabilização de défices, recuperação após surtos.
 - c. Tipos de reabilitação: motora, cognitiva, da fala, funções autonómicas.
 - d. Especialidades intervenientes. Importância da intervenção precoce, planificada, integrada e continuada.

4. Bibliografia

Bibliografia Fundamental:

Sá MJ (2009). *Neurologia Clínica. Compreender as Doenças Neurológicas*. Edições Universidade Fernando Pessoa.

Sá MJ (2006). *Esclerose Múltipla. Atlas de bolso especial*. V Limmroth, E Sindern. Edições Euromédice.

Lundy-Ekman L (2007). *Neuroscience: Fundamentals for Rehabilitation*. 3rd ed. Elsevier.

Bibliografia Suplementar:

Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J (2008). *Neurology in Clinical Practice*. 5th ed. Elsevier.

Brust CM (2007). *Current Diagnosis & Treatment – Neurology*. McGraw-Hill.

Cohen JA, Rudick RA (2003). *Multiple Sclerosis Therapeutics*. 2nd ed. Martin Dunitz.

Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla da Sociedade Portuguesa de Neurologia (2010). *Introdução à esclerose múltipla*. Edição Biogen Idec.

Lucchinetti CF, Hohlfeld R (2010). *Multiple Sclerosis 3*. Blue Books of Neurology. Elsevier.

McDonald WI, Noseworthy JH (2003). *Multiple Sclerosis 2*. Blue Books of Neurology. Elsevier.