

AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO MOTORA GROSSA E DO DESENVOLVIMENTO DE UMA CRIANÇA COM SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUD EM TRATAMENTO DE REABILITAÇÃO

GROSS MOTOR FUNCTION AND DEVELOPMENT ASSESSMENT OF A CHILD WITH LENNOX-GASTAUD SYNDROME IN TREATMENT OF REHABILITATION

Érica da Cunha Silva¹; Cibelle Kayenne Martins Roberto Formiga²; Fabiana Pavan Viana³

¹ Acadêmica do curso de Fisioterapia da Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás). Bolsista de Iniciação Científica PIBIC/CNPq.

² Professora Doutora do curso de Fisioterapia Universidade Estadual de Goiás (UEG) e da PUC-Goiás.

³ Professora Doutora do curso de Fisioterapia da PUC-Goiás.

e-mail: erykotha@hotmail.com

Resumo: A síndrome de Lennox-Gastaud é uma das mais graves encefalopatias epiléticas cujo início é na infância. Geralmente, seus sintomas incluem uma tríade de sinais, as múltiplas crises de ausência e tônicas, a deteriorização cognitiva progressiva e a alteração eletroencefalográfica. Seu tratamento inclui abordagem medicamentosa e fisioterapêutica. Este estudo de caso, longitudinal, observacional e descritivo objetivou descrever os achados clínicos e cinéticos-funcionais de uma criança portadora desta síndrome, bem como apresentar a evolução da função motora grossa e desenvolvimento após tratamento de reabilitação. Foram utilizados os seguintes instrumentos de coleta de dados: Ficha de Avaliação Neurológica Infantil, Gross Motor Function Measure (GMFM) e o Inventário Portage Operacionalizado (IPO). Os resultados revelaram que a criança apresentou inicialmente dependência nas atividades de vida diárias (AVD), tônus, trofismo e sensibilidades superficiais normais, incoordenação motora e alteração da propriocepção e do controle postural. Todos os reflexos profundos estavam diminuídos e os reflexos oculares glabellar, córneo-palpebral e cócleo-palpebral, bem como o cutâneo de preensão plantar e sinal de Babinski estavam presentes. Notou-se atraso da função motora grossa e no desenvolvimento sensório-motor. Após quatro meses de tratamento, verificou-se que a criança obteve melhora nas pontuações dos instrumentos aplicados (GMFM e IPO), o que demonstra a influência positiva da reabilitação no desenvolvimento desta criança. O presente estudo pode oferecer possíveis diretrizes para a elaboração de novos trabalhos que abordem esta síndrome.

Palavras-chave: epilepsia; atividade motora; desenvolvimento infantil; reabilitação.

Abstract: The Lennox-Gastaud Syndrome is one of the most severe epileptic encephalopathies whose onset is in childhood. Usually its symptoms include a triad of signals, the multiple absence seizures and tonic, the progressive cognitive deterioration and electroencephalographic changes. The treatment approach includes medication and physiotherapy. This case study, longitudinal, observational and descriptive study aimed to describe the clinical, functional and kinetic of a child with this syndrome and present the development of gross motor function and development after rehabilitation treatment. The following instruments were used for data collection: Infant Neurological Assessment, Gross Motor Function Measure (GMFM) and the Inventory Portage (IP). The results revealed that the child had initially dependence in activities of daily living (ADL), tone, sensitivity tropism and surface normal, incoordination and changes in proprioception and postural control. All tendon reflexes were diminished and glabellar reflexes eye, corneal-palpebral and cochlear-palpebral and the skin of the plantar grasp and Babinski sign were present. It was noted delay in gross motor function and sensory-motor development. After four months of treatment, it was found that the child had been improved on the scores of the instruments applied (GMFM and IP), which demonstrates the positive influence of rehabilitation on the development of this child. This study may offer possible guidelines for the preparation of new works that address this syndrome.

Key-words: epilepsy; motor activity; child development; rehabilitation.

Introdução

A Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) é uma das mais graves encefalopatias epiléticas cujo início é na infância. Sua etiologia não está totalmente elucidada, porém, alguns autores relatam que ela pode ser sintomática, ou seja, secundária a um distúrbio cerebral pré-existente, ou criptogênica, quando não há uma etiologia conhecida¹. Esta síndrome possui caráter progressivo e incidência rara, afetando 2 em cada 10.000 indivíduos na Europa. O sexo masculino é o mais acometido e os primeiros sintomas geralmente se manifestam antes dos 8 anos de idade, sendo estes mais evidentes entre os 3 e 5 anos².

A SLG foi descrita pela primeira vez por Willian Lennox, que em 1966 relatou haver uma tríade de alterações físicas nos portadores desta síndrome, que incluem crises tônicas e de ausência, retardo mental progressivo e alterações no exame eletroencefalográfico³. Outros achados clínicos frequentes são as disfunções motoras, desordem de personalidade, alterações de linguagem e alterações comportamentais².

Cerca de 10% das crianças com SLG morrem antes de completar 11 anos de idade. As possíveis causas da curta sobrevida são as lesões ocorridas durante as crises tônicas e o tratamento antiepilético isolado, que possui eficácia incerta por agir primariamente na redução da frequência e intensidade das crises convulsivas^{4,5}. São escassos os trabalhos que referenciem os recursos não medicamentosos usados no tratamento da SLG^{1,2}, tornando fundamental a documentação desta, seus achados clínicos e cinéticos funcionais, bem como o tratamento não medicamentoso, para que sejam elaborados programas de reabilitação físico-funcionais mais eficazes e que incluam diversos profissionais, inclusive o fisioterapeuta.

Na área da reabilitação pediátrica, dentre os diversos instrumentos disponíveis para a avaliação da capacidade neuro-sensório-motora em pacientes com síndromes neurológicas destaca-se o *Gross Motor Function Measure* (GMFM) e o Inventário Portage Operacionalizado (IPO). Por meio destes instrumentos é possível documentar de forma objetiva e quantitativa os ganhos do desenvolvimento físico-funcional ao longo do tratamento da criança^{6,7}.

O objetivo desse estudo foi descrever os achados clínicos e cinéticos-funcionais de uma criança com 5 anos e 1 mês de idade, que possui diagnóstico clínico de Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG). Além disso, a pesquisa visa apresentar a evolução da função motora grossa e do desenvolvimento da criança antes e após tratamento de reabilitação.

Materiais e Métodos

Participante - Criança de 5 anos e 1 mês de idade, sexo masculino, cujo diagnóstico de SLG foi realizado ao 1 ano e 6 meses. Desde os 2 anos faz tratamento

fisioterapêutico e atualmente também é assistido por uma equipe de fonoaudiologia, terapia ocupacional, estimulação pedagógica e psicomotricidade.

Tipo de Estudo e Local - Estudo de caso longitudinal, observacional e descritivo, realizado na Associação Pestalozzi de Goiânia (Unidade Renascer). A referida instituição tem caráter filantrópico e visa a inclusão social e a reabilitação de crianças de 0 a 12 anos portadoras de deficiência múltipla e mental.

Aspectos Éticos - O estudo foi realizado conforme as Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisa Envolvendo Seres Humanos (Resolução 196/1996 do Conselho Nacional de Saúde), foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da PUC-Goiás emitido em 02 de maio de 2007, número CAAE: 0769.0.000.168-07, e os pais assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Material - A Ficha de Avaliação Neurológica Infantil é composta por dados da anamnese, referentes à informações gestacionais e da história pregressa da criança, e dados da avaliação neurológica, referentes a sua condição físico-funcional.

O *Gross Motor Function Measure* (GMFM) é um instrumento composto de 88 itens que avaliam a função motora grossa de crianças com diversos diagnósticos neurológicos, nas dimensões A (deitar e rolar), B (sentar), C (engatinhar e ajoelhar), D (ficar de pé) e E (andar, correr e pular). A pontuação deste instrumento é realizada da seguinte forma: 0 (não inicia o movimento), 1 (inicia o movimento), 2 (parcialmente completa) e 3 (completa o movimento). A pontuação final é dada em porcentagem, sendo a mínima de 0% e a máxima de 100%. O esperado em uma criança que apresenta a função motora grossa normal é o valor de 100%, e a pontuação inferior a esta, indica alteração motora grossa^{6,8,9}.

O Inventário Portage Operacionalizado (IPO) é composto de 580 itens que abrangem cinco áreas do desenvolvimento sensório-motor de crianças de 0 a 6 anos de idade, sendo elas a estimulação infantil, a socialização, a cognição, a linguagem, o auto-cuidado e o desenvolvimento motor. A pontuação deste teste é oferecida em porcentagem, com pontuação mínima de 0% e máxima de 100%. Diversos trabalhos científicos têm descrito a aplicação do IPO como medida de avaliação do desempenho neuro-sensório-motor de crianças com atrasos ou anormalidades no desenvolvimento global, considerando a capacidade neuro-sensório-motora alterada quando a pontuação obtida neste item é inferior a 100%^{7,10,11}.

Procedimento - Inicialmente a mãe da criança foi informada sobre a pesquisa e assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. A anamnese foi feita através da Ficha de Avaliação Neurológica Infantil, elaborada para o presente estudo. Além da anamnese, foi questionado sobre o desenvolvimento da criança,

questões sócio-econômicas e a independência da criança nas suas Atividades de Vida Diária (AVD's).

No exame físico foram avaliados os sinais vitais, os reflexos primitivos, as reações posturais, as mudanças de decúbito, as aquisições posturais, a avaliação postural e a análise da marcha. As avaliações da função motora grossa (GMFM) e do desenvolvimento (IPO) obedeceram aos critérios de administração e pontuação de cada instrumento. Durante a avaliação a criança vestia roupas confortáveis que permitiam uma total liberdade dos movimentos.

Após a avaliação inicial, a criança continuou a receber o tratamento de reabilitação de rotina da instituição (fisioterapia, fonoaudiologia, terapia ocupacional, psicopedagogia e psicomotricidade). Os atendimentos realizados pela equipe multidisciplinar aconteciam duas vezes por semana, com duração de 35 minutos cada sessão. Dentre as atividades e condutas que compuseram o tratamento, foram incluídas atividades lúdicas com brinquedos sobre o colchonete, bancos e cama elástica, sendo a criança estimulada para mudanças ou aquisições das mais diversas posturas.

As avaliações realizadas no presente estudo não interferiram na rotina de atendimentos estabelecida pela instituição. Após quatro meses de tratamento, a criança foi novamente avaliada pela equipe de fisioterapia para o registro das pontuações da avaliação motora e do desenvolvimento final do estudo.

Resultados

De acordo com os dados coletados na história da criança, o pré-natal foi realizado regularmente, não houve hemorragia e ameaça de aborto durante a gestação, e não foi utilizado tabaco, bebida alcoólica ou medicamentos. A criança nasceu de parto cesáreo, com idade gestacional de 36 semanas e peso de 3.850 g, não sendo necessários fototerapia, oxigenioterapia e tratamento medicamentoso no período neonatal. As primeiras crises convulsivas aconteceram aos 8 meses de idade, quando foi prescrito anticonvulsivante. A criança controlou a cabeça com 6 meses de idade, rolou sozinha aos 5 meses, sentou-se aos 7 meses, ficou em pé aos 9 meses e andou ao 1 ano de idade. Não faz uso de órtese ou dispositivo de auxílio, apresenta normotonia e normotrofismo global e preservação da sensibilidade superficial em todos os dermatômos.

Atualmente, apesar de utilizar três tipos de anticonvulsivantes e ser assistida por uma equipe multiprofissional, ainda apresenta crises diárias de ausência e, às vezes, crises tônicas. A irmã da criança apresenta crises epiléticas controladas. A criança não frequenta creche ou escola de ensino regular, e em relação às suas atividades de vida diária, como alimentação, banho e condições higiênicas, é totalmente dependente para todas essas atividades.

Todas as transferências posturais estão preservadas, contudo há incoordenação nos movimentos alternados das mãos e pés, e alteração proprioceptiva e no controle

postural. Além disso, os reflexos profundos (tricipital, bicipital, patelar e aquileu) estão diminuídos. A tabela 1 descreve a avaliação dos reflexos primitivos da paciente.

Tabela 1: Avaliação dos reflexos primitivos da criança com Síndrome de Lennox-Gastaut

Reflexos Avaliados	Características
Tônicos	
Reflexo Tônico Cervical Assimétrico	Ausente
Reflexo Tônico Cervical Simétrico	Ausente
Reflexo Tônico Labiríntico	Ausente
Oculares	
Glâbelar	Presente
Olhos de Boneca	Ausente
Córneo-palpebral	Presente
Cócleo-palpebral	Presente
Orais	
Sucção	Ausente
Busca ou Quatro Pontos Cardeais	Ausente
Posturais	
Fuga à Asfixia	Presente
Marcha	Ausente
Moro	Ausente
Landau	Ausente
Positiva de Apoio	Ausente
Cutâneos	
Gallant	Ausente
Preensão Palmar	Ausente
Preensão Plantar	Presente
Cutâneo-plantar Flexor	Ausente
Cutâneo-plantar Extensor	Ausente
Sinal de Babinski	Presente

Pode-se observar a presença dos reflexos oculares glâbelar, córneo-palpebral e cócleo-palpebral, do reflexo postural de fuga à asfixia e do reflexo cutâneo de preensão plantar e sinal de Babinski.

A tabela 2 apresenta a avaliação das reações posturais, na qual se verifica a presença das reações de retificação corporal e de todas as reações de proteção. As reações óptica e labiríntica de retificação estão diminuídas. Em relação às reações de equilíbrio, somente a reação na posição em pé sem apoio está diminuída.

Tabela 2: Avaliação das reações da criança com síndrome de Lennox-Gastaud.

Reações Avaliadas	Características
Retificação	
Cervical (em bloco)	Ausente
Corporal (dissociado)	Presente
Reação Óptica	Diminuído
Reação Labiríntica	Diminuído
Proteção	
Pára- Quedas	Presente
Para Frente	Presente
Para os Lados	Presente
Para Trás	Presente
Equilíbrio	
Supino	Presente
Prono	Presente
Sentado com Apoio	Presente
Sentado Sem Apoio	Presente
Em Gatas	Presente
Ajoelhado	Presente
Em Pé com Apoio	Presente
Em Pé Sem Apoio	Diminuído

A figura 1 apresenta os resultados da função motora grossa antes e após o tratamento de reabilitação. Observou-se a manutenção da pontuação nas dimensões referentes à deitar, rolar, sentar e em pé, e aumento da pontuação nas demais dimensões, principalmente na referente à engatinhar e ajoelhar. A pontuação total do GMFM também aumentou entre as avaliações inicial e final.

A figura 2 mostra a evolução da função sensório-motora avaliada pelo IPO. Verificou-se que a criança apresenta alteração na função motora grossa, com pontuação inferior a 100% em todos os itens do instrumento, contudo houve melhora da pontuação entre avaliações inicial e final do estudo.

No presente estudo, o pré-natal foi realizado regularmente, sem haver nenhuma intercorrência durante o período pré-natal, perinatal e pós-natal. Contudo, em crianças portadoras de SLG, é comum a ocorrência de problemas nestes períodos, os quais se destacam as malformações cerebrais e a asfíxia ao nascer¹². O paciente apresentou as primeiras crises convulsivas aos 8 meses de idade, e desde então faz tratamento controlado com o uso de anticonvulsivantes, drogas altamente refratárias às crises convulsivas frequentes dos portadores de SLG¹³.

Apesar da irmã da criança apresentar crises epiléticas, os fatores genéticos desempenham pouca influência nesta síndrome, sendo a preexistência de casos de epilepsia na família relatada em cerca de 3% a 30% destes pacientes¹⁴. Foram verificados normotonia e normotrofismo global, contudo a criança apresenta discretas crises tônicas diárias. Apesar de ser uma das características da tríade de sinais da SLG, as alterações tônicas não estão presentes em todos os casos, fato este que acentua sua incerteza nosológica¹.

Observou-se alteração do controle postural e do equilíbrio na posição em pé sem apoio. Segundo a literatura, esses achados são decorrentes das crises tônicas, que propiciam distúrbios nas reações de equilíbrio e no controle postural, resultando em quedas frequentes¹⁵. Os reflexos profundos e primitivos apresentaram alterações de início patológico, que demonstra ineficiência do sistema neuro-físico-funcional. Estes resultados corroboram com as atuais pesquisas, nas quais a anormalidade deste sistema é um achado clínico comum, principalmente no início da doença¹⁶.

A criança é totalmente dependente em suas atividades de vida diária. É citado na literatura que a maioria das crianças portadoras de SLG necessitará, no evoluir da doença, de uma assistência para a alimentação, banho e condições higiênicas⁴. Por meio do GMFM, instrumento validado para avaliar o

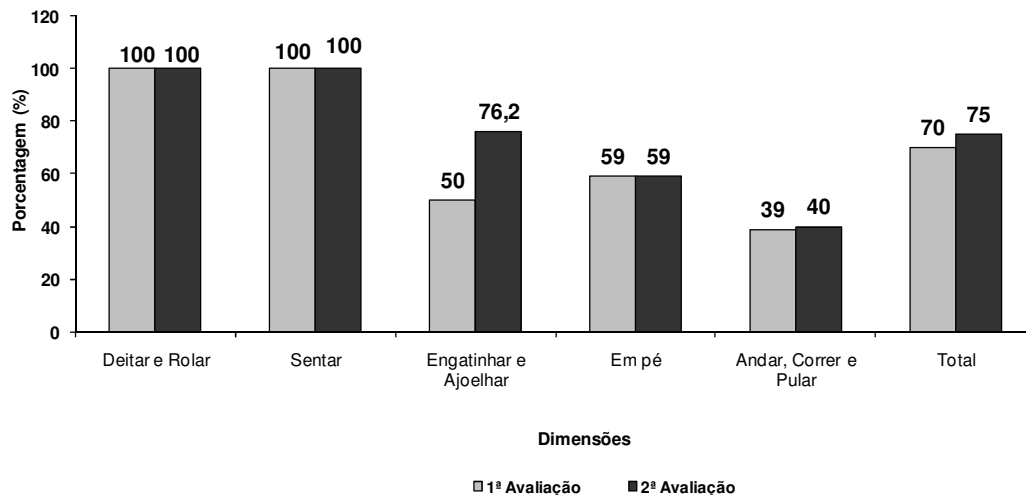


Figura 1: Evolução da criança com Síndrome de Lennox-Gastaud quanto à função motora grossa pelo GMFM

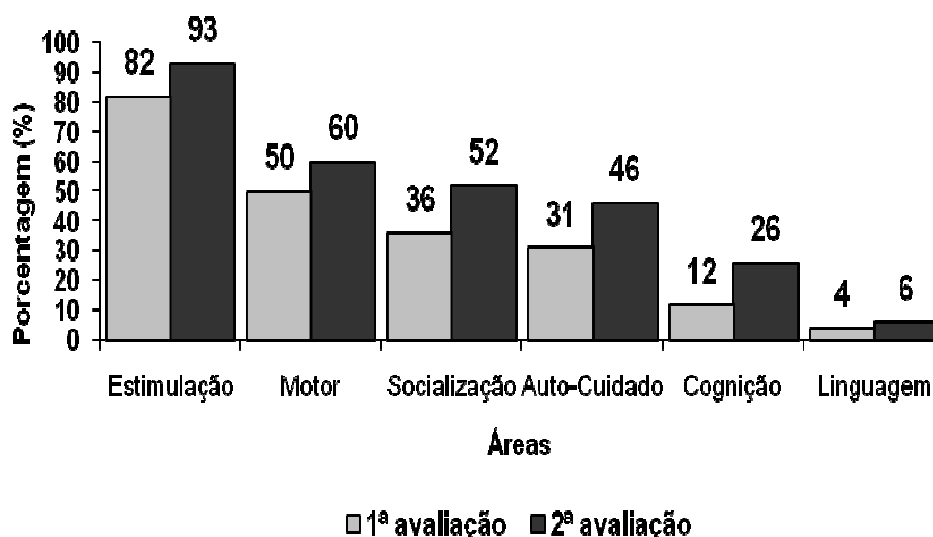


Figura 2: Evolução da criança com síndrome de Lennox–Gastaud quanto ao desenvolvimento sensório-motor pelo IPO.

desenvolvimento da função motora grossa de crianças com lesões neurológicas¹⁷, observou-se aumento da pontuação total após o tratamento de reabilitação, com destaque para as dimensões referentes a engatinhar, ajoelhar, andar, correr e pular. Não foram encontrados na literatura estudos sobre a aplicação deste método de avaliação especificadamente em crianças com esta síndrome neurológica antes e após o tratamento.

Na avaliação do IPO, observou-se que a criança apresenta déficit no desenvolvimento sensório-motor. Outros estudos realizados com crianças portadoras de SLG também relataram encontrar integrações sociais pobres, disfunção cognitiva moderada, perturbações de linguagem e acometimentos motores nas crianças de suas pesquisas^{3,14,18,19}. Contudo, na presente pesquisa, a avaliação final pelo IPO após quatro meses de tratamento demonstrou melhora em todas as áreas do instrumento, o que sugere que a reabilitação contribuiu de maneira positiva para a potencialização das capacidades sensório-motoras deste paciente. O IPO constitui um guia eficaz para a descrição de comportamentos sensório-motores de crianças de 0 a 6 anos de idade, podendo ser usado tanto para avaliação como método de orientação de pais e familiares de crianças com atraso no desenvolvimento²⁰.

Conclusão

Após análise dos resultados pode-se concluir que a criança apresentou inicialmente alteração na coordenação motora, na propriocepção, no controle postural e nos reflexos profundos e primitivos. Foi verificado déficit sensório-motor e na função motora grossa, com melhora da pontuação entre as avaliações no início e final do estudo.

Desta forma, sugere-se por meio desta pesquisa que o tratamento de multidisciplinar contribuiu

positivamente para o desenvolvimento sensório-motor e da função motora grossa da criança portadora de SLG avaliada, evidenciando a necessidade de manter crianças com essa afecção inseridas neste tipo programa de reabilitação.

Por serem escassos os estudos sobre a avaliação neuro-sensório-motora em crianças com SLG antes e após o tratamento pretende-se por meio desta investigação inicial, oferecer base para estudos com nível mais alto de evidência, objetivando investigar os tratamentos fisioterapêuticos de maior efeito no desenvolvimento neuro-psico-motor destes pacientes.

Referências

1. Arzimanoglou A, French J, Blume WT, Cross JH, Ernst JP, Feucht M *et al.* Lennox-Gastaut syndrome: a consensus approach on diagnosis, assessment, management, and trial methodology. *Lancet Neurol.* 2009; 8: 82-93.
2. Hancock EC, Cross HHJ. Treatment of Lennox-Gastaut syndrome (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2009; 3: 1469-493.
3. Wheless JW, Constantinou JEC. Lennox-Gastaut syndrome. *Pediatric Neurology.* 1997; 17: 203-211.
4. Ferrie CD, Patel A. Treatment of Lennox-Gastaut syndrome (LGS). *Eur J Paediatric Neurol.* 2009; 13: 493-504.
5. Dulac O, N'Guyen T. The Lennox-Gastaut syndrome (Epilepsia). 1993; 34: 7-17.
6. Russel DJ, Avery LM, Rosenbaum PL, Raina PS, Walter SD, Palisano RJ. Improved scaling of the Gross motor function measure for children with

- cerebral palsy: evidence of reability and validity. *Physical Therapy*. 2000; 80: 873-885.
7. Williams LCA, Aiello ALR. O Inventário Portage Operacionalizado: Intervenção com famílias. São Paulo: Memnon/Fapesp, 2001.
8. Gemus M, Palisano R, Russell D, Rosenbaum P, Walter SD, Galuppi B *et al*. Using the gross motor function measure to evaluate motor development in children with Down syndrome. *Physical and Occupational Therapy in Pediatrics*. 2001; 21: 69-79.
9. Russel DJ, Burrows L, Rosenbaum PL, Raina PS, Walter SD, Palisano RJ. The Gross Motor Function Measure (GMFM): Improved scoring and interpretability for children with cerebral palsy. Centre for Childhood Disability Research. Hamilton: McMaster University. Toronto, Canadá, 1993.
10. Braz PF. Estimulação precoce domiciliar: um programa de intervenção e sua análise em bebês de risco de 0 a 6 meses. Dissertação de mestrado, Universidade Federal de São Carlos, São Carlos, São Paulo, Brasil, 1999.
11. Rossit RAS. Análise do desenvolvimento de bebês com Síndrome de Down em função da capacidade da mãe: uma proposta de intervenção. Dissertação de mestrado, Programa de Pós-graduação em Educação Especial, Universidade Federal de São Carlos, São Carlos, São Paulo, Brasil, 1997.
12. Ferlazzo E, Adjien CK, Guerrini R, Calarese T, Crespel A, Elia M *et al*. Lennox-Gastaut syndrome with late-onset and prominent reflex seizures in trisomy 21 patients. *Epilepsia*. 2009; 50: 1587-95.
13. Conry JA, Ng YT, Paolicchi JM, Kernitsky L, Mitchell WG, Ritter FJ *et al*. Clobazam in the treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. *Epilepsia*. 2009; 50: 1158-66.
14. Markand ON. Lennox-Gastaut syndrome. *J Clin Neurophysiol*. 2003; 20: 426-41.
15. Rijckevorsel KV. Treatment of Lennox-Gastaut syndrome: overview and recent findings. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. 2008; 4: 1001-19.
16. Saleh TA, Stephen L. Lennox Gastaut syndrome, review of the literature and a case report. *Head & Face Medicine*. 2008, 4: 1-7.
17. Josenby AL, Jarnlo G, Gummesson C, Nordmark E. Longitudinal construct validity of the GMFM-88 total score and goal total score and the GMFM-66 SENCORE IN A 5-Year Follow-up Study. *Physical Therapy*. 2009; 89.
18. Velasco AL, Velasco F, Jiménez F, Velasco M, Castro G, Carrillo-Ruiz JD, Fanghanel G, Boleaga B. Neuromodulation of the centromedian thalamic nuclei in the treatment of generalized seizures and the improvement of the quality of life in patients with Lennox-Gastaut Syndrome. *Epilepsia*. 2006; 47: 1203-1212.
19. Kluger G, Bauer B. Role of rufinamide in the management of Lennox-Gastaut syndrome (Childhood epileptic encephalopathy). *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. 2007; 3: 3-11.
20. Bluma S, Shearer M, Frohman A, Hilliard J. The portage guide to early educational (revised edition). Portage, Wisconsin: Cooperative Educacional Service Agency 12, 1976.