SINDROME DA PESSOA RÍGIDA / STIFF-PERSON SYNDROME

Impacto da Enfermagem de Reabilitação

Chibante, Elisabete[1]; Silva, David[2]

[1]Enfermeira Especialista em Enfermagem de Reabilitação a exercer funções no Serviço de Neurologia do CHLN, EPE – HSM, EPE

[2]Enfermeiro Estudante do XII Curso de Pós-Licenciatura de Especialização em Enfermagem de Reabilitação da ESSFM

1. Introdução

A Síndrome da Pessoa Rígida (SPS) ou Síndrome de Stiff-Person foi descrita pela primeira vez por Moersch e Woltman em 1956. Trata-se de uma doença rara do foro neurológico, que pode permanecer subdiagnosticada. Consiste num distúrbio do sistema nervoso central, que é caracterizado por uma rigidez progressiva dos músculos do tronco, axiais e proximais dos membros, associada a espasmos musculares dolorosos, e com sensibilidade aumentada a estímulos externos (fenómeno *startle).* Embora já tenham sido identificados casos familiares, habitualmente são isolados. Afecta mais as mulheres que os homens, numa proporção 2:1, e os sintomas, geralmente, começam entre a quarta e quinta décadas. Este trabalho pretende abordar o impacto da intervenção do Enfermeiro Especialista em Reabilitação focando um estudo de caso.

2. Materiais e Métodos

Pesquisa em bases de dados eletrónicas PubMed/MEDLINE, B-on e Scielo.
Metodologia de Estudo de Caso.

Diagnóstico

- Rigidez da musculatura axial que evolui para aspecto semelhante a uma "prancha de madeira", resultando deformidade da coluna e lordose extrema
- Lenta progressão do quadro com alteração da deambulação
- Contrações musculares episódicas precipitadas por movimento súbito, ruído ou estímulo emocional
- Restante Exame Neurológico normal
- anti-GAD65, anti-fifisina, anti-gefirina e anti-GABARAP
- Sem défices cognitivos

Estudo de Caso

P.C.L.R., sexo feminino, 49 anos
Início dos sintomas em Abril de 2018
Antecedentes Pessoais: HTA, Depressão, Mastectomia, Esfincteroplastia

3. Resultados e Conclusões

Avaliação

PARES CRANIANOS	
III – Óculo Motor	Ptose mais acentuada á direita
	Mioclonias Palpebrais
IV – Patético	Pupila do OD>OE
VI – Motor Ocular Externo	Nistagmo vertical do OE na supraversão
	Estrabismo convergente do OE
VIII – Acústico	Equilíbrio alterado
XI – Espinhal	Flexão lateral da cabeça para a direita

TÓNUS/ ESPASTICIDADE

Escala da Espasticidade modificada de Ashworth

- 0 – Tónus normal
- 1 – Hpertonia muito ligeira (mínima resistência no fim do movimento)
- 1+ – Hipertonia muito ligeira (mínima resistência durante todo o movimento)
- 2 – Hipertonia ligeira durante a maior parte do movimento
- 3 – Hipertonia moderada (o movimento passivo é difícil)
- 4 – Hipertonia grave (o movimento passivo é impossível)

	Direito	Esquerdo
Ombro	1+	1+
Cotovelo	1+	1+
Antebraço	1+	1+
Pulso	1+	1+
Mão	1+	1+
Coxo - femural	1+	1+
Joelho	1+	1+
Tornozelo	1+	1+

COORDENAÇÃO

Prova M[illegible]s (dedo-na[illegible]	Dismetria no membro esquerdo com hipometria
Prova dos Braços	[illegible] braço esquerdo
Prova Membros [illegible] (calcanhar-joelho)	Alterada
Diadococinesia	Disdiadocoinesia

Equilíbrio

	Estático	Dinâmico
Sentado	Estável	Instável
Em pé	Instável	Instável

CLASSIFICAÇÃO FUNCIONAL DA MARCHA MODIFICADA

1 >> Marcha terapêutica, não funcional. Precisa ser firmemente amparado por 1 ou 2 pessoas e/ou a deambulação só é possível durante terapia domiciliar ou hospitalar, com apoio em barras paralelas.

DIAGNÓSTICOS DE ENFERMAGEM

- Movimento muscular comprometida em grau reduzido [no hemicorpo esquerdo]
- Equilíbrio Corporal Comprometido
- Mobilidade comprometida em grau elevado
- Conhecimento sobre andar com auxiliar de marcha diminuído

MEDIDA DE INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL (MIF) (26/09/2018)	MEDIDA DE INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL (MIF) (03/10/2018)
76	88

A intervenção do Enfermeiro Especialista através de um plano de Reabilitação individualizado teve um impacto positivo na qualidade de vida da pessoa afectada pela Sindrome Stiff-Person, contribuindo para maximizar as suas funcionalidades e potencialidades.

4. Bibliografia

Aguiar, Tiago et al. (2017). Clinical characteristics of patients with cerebellar ataxia associated with anti-GAD antibodies. *In* Arquivos de Neuro-Psiquiatria. Vol.75, Nº3, pp.142-146. Acedido a 02/10/2018. Disponível em http://www.scielo.br/pdf/anp/v75n3/0004-282X-anp-75-03-0142.pdf

Arroyo, Hugo, Tringler, Natalia & Santos, Cecilia (2009). Síndrome de Opsoclonus-Mioclonus. *In* Medicina (Buenos Aires). Vol.69, Nº1, pp. 64-70. Acedido a 28/09/2018. Disponível em http://www.scielo.org.ar/pdf/medba/v69n1s1/v69n1s1a08.pdfBarbero, Sonia; Cegarra, Ramón & Arellano, Josefina (2014). Resultados de intercambio plasmático en síndrome del hombre rígido: experiencia de un caso. *In* Enfermería Nefrológica. Vol.17, Nº3, pp.216-221. Acedido a 29/09/2018. Disponível em http://revistaenfermeria.scielo.org/pdf/enefro/v17n3/pdf_caso/revision_de_casos_clinicos_2014_3_216-221.pdfCerqueira, Ana et al. (2010). Stiff-Person syndrome and generalized anxiety disorder. *In* Arquivos de Neuro-Psiquiatria. Vol.68, Nº4, pp.659-661. Acedido a 01/10/2018. Disponível em http://www.scielo.br/pdf/anp/v68n4/v68n4a35.pdfDalakas, M.C. et al. (2000). The clinical spectrum of anti-GAD antibody-positive patients with stiff-person syndrome. *In* Neurology. Vol.55, Nº10, pp.1543-1548. Acedido a 28/09/2018. Disponível em http://n.neurology.org/content/neurology/55/10/1543.full.pdf Dalakas, M.C. (2005). The role of IVIg in the treatment of patients with stiff-person syndrome and other neurological diseases associated with anti-GAD antibodies. *In* Journal of Neurology. Vol.252, Supplement1, pp. 119-125. Acedido a 29/09/2018. Disponível em http://link.springer.com/article/10.1007/s00415-005-1805-1 Garva, Hanjo et al. (2016). Reviews Clinical Spectrum of Stiff Person Syndrome: A Review of Recent Reports. *In* Tremor Other Hyperkinet Movements. Vol.6 ,23p. Acedido a 28/09/2018. Disponível em https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4790195/Silva, Ana et al. (2010). Síndrome de stiff-person e diabetes mellitus – a propósito de um caso clínico. *In* Revista Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. de Anestesiologia. Vol.66, N.5, pp.544-545. Acedido a 28/09/2018. Disponível em http://www.spdm.pt/ojs/index.php/rpedm/article/download/1775/pdf Spitz, Mariana et al. (2004). Encefalomielite progressiva com rigidez: uma apresentação paraneoplásica do carcinoma de células de aveia do pulmão. Relato de caso. *In* Arquivos de Neuro-Psiquiatria. Vol.62, Nº2-B, pp.547-549. Acedido a 02/10/2018. Disponível em http://www.scielo.br/pdf/anp/v62n2b/a33v62n2b.pdf Todman, D. (2006). Stiff-Person Syndrome. *In* The Internet Journal of Neurology. Vol.7, Nº1, pp.1-3. Acedido a 29/09/2018. Disponível em https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Todman%2C+D%2C+%2C+Stiff-Person+Syndrome%2C+%2C+The+Internet+Journal+of+Neurology%2C+%2C+7%2C+%2C+1+%2C+%2C+2006