

PARALISIA BULBAR PROGRESSIVA (PBP): relato de caso

DOI: 10.22289/2446-922X.V6N2A31

Heuler dos Reis **Rodrigues**¹
Mariane Fernandes **Ribeiro**
Carla Cristina Ferreira de **Andrade**

RESUMO

A doença do neurônio motor é um termo utilizado a diversas síndromes clínicas, entre elas a Paralisia Bulbar Progressiva, uma doença rara degenerativa e progressiva de evolução rápida e perda de força muscular respiratória precoce. As características são a disфония, seguida da disfagia, disartria, inabilidade na higiene brônquica, respirações sibilantes e atrofia da musculatura da língua, afetando a mastigação tornando cada vez mais difícil a trituração dos alimentos, tornando-se uma doença altamente incapacitante e debilitante. Esse trabalho teve por objetivo, descrever um relato de caso de um indivíduo com diagnóstico clínico de Paralisia Bulbar Progressiva em propedêutica na Clínica Escola da Faculdade na região do Alto Paranaíba-MG. O objeto de estudo foi um indivíduo de 57 anos, sexo masculino, foi submetido à avaliação fisioterapêutica inicial e coletado oito variáveis fisiológicas: pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, escala de Borg CR-10, frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR), pressão arterial sistólica (PAS), pressão arterial diastólica (PAD), saturação periférica de oxigênio (SPO₂). Em seguida, seguida conduta de acordo com o disposto na escassa literatura sobre atuação na doença, á serem comparados posteriormente a uma nova anamnese. Os resultados encontrados nesse estudo são satisfatórios, para todas as oito variáveis analisadas, podendo destacar a variável Borg CR-10 como a mais satisfatória variável comparada.

480

Palavras-chave: Paralisia Bulbar Progressiva; Nervos Cranianos.

PROGRESSIVE BULBAR PARALYSIS (PBP): case report

ABSTRACT

Motor neuron disease is a term used in several clinical syndromes, among them Progressive Bulbar Paralysis, a rare degenerative and progressive disease of rapid evolution and loss of early respiratory muscle strength. The characteristics are dysphonia, dysphagia, dysarthria, inability in bronchial hygiene, wheezing breaths and atrophy of the tongue musculature, affecting chewing, the grinding of food is increasingly difficult, affecting chewing, causing a potentially disabling and debilitating disease. This study aimed to describe a clinical case of an individual with a clinical diagnosis of Progressive Bulbar Paralysis in Propaedeutics at the Clinical School of the Faculty of the Alto Paranaíba-MG region. The object of study was a 57-year-old male, who underwent an initial physical therapy evaluation and was collected with maximum physiological pressure:

¹ Endereço eletrônico de contato: heulerrodrigues66@gmail.com

Recebido em 26/09/2020. Aprovado pelo conselho editorial para publicação em 03/12/2020.



maximum inspiratory pressure, maximum expiratory pressure, Borg CR-10 scale, heart rate (HR), respiratory pressure (RF), systolic blood pressure (SBP), diastolic blood pressure (DBP), peripheral oxygen saturation (SPO2). Then, follow a course of action in accordance with the provisions of the literature on the performance of the disease. The results found in this study are satisfactory, for all eight variables analyzed, with the possibility of highlighting the variable Borg CR-10 as the most satisfactory variable compared.

Keywords: Progressive Bulbar Palsy; Cranial Nerves.

PARÁLISIS BULBAR PROGRESIVA (PBP): reporte de caso

RESUMEN

La enfermedad de la neurona motora es un término utilizado en varios síndromes clínicos, entre ellos la parálisis bulbar progresiva, una enfermedad degenerativa y progresiva rara de rápida evolución y pérdida de la fuerza muscular respiratoria temprana. Las características son disfonía, disfagia, disartria, incapacidad en la higiene bronquial, respiración sibilante y atrofia de la musculatura de la lengua, que afectan la masticación, la molienda de los alimentos es cada vez más difícil, afecta la masticación y causa una enfermedad potencialmente incapacitante y debilitante. Este estudio tuvo como objetivo describir un caso clínico de un individuo con un diagnóstico clínico de parálisis bulbar progresiva en propeuéutica en la Escuela Clínica de la Facultad de la región de Alto Paranaíba-MG. El objeto de estudio fue un hombre de 57 años, que se sometió a una evaluación inicial de fisioterapia y fue recolectado con la máxima presión fisiológica: presión inspiratoria máxima, presión espiratoria máxima, escala Borg CR-10, frecuencia cardíaca (FC), presión respiratoria (RF), presión arterial sistólica (SBP), presión arterial diastólica (DBP), saturación periférica de oxígeno (SPO2). Luego, siga un curso de acción de acuerdo con las disposiciones de la literatura sobre el desempeño de la enfermedad. Los resultados encontrados en este estudio son satisfactorios, para las ocho variables analizadas, con la posibilidad de destacar la variable Borg CR-10 como la variable más satisfactoria comparada.

481

Palabras clave: Parálisis Progresiva de Bulbar; Nervios Craneales.

1 INTRODUÇÃO

A Paralisia Bulbar Progressiva (PBP) é um distúrbio neurológico, também conhecido como paralisia glosso-labio-laringea, e descrito atualmente como paralisia bulbar, devido a sua localização de lesão anatômica, existente na parte superior da medula espinhal (Robinson, 1878). É uma doença rara, degenerativa e progressiva, que atinge ambos os sexos (Batista et al., 2002). Com predomínio no sexo feminino (Chieia, 2005).

A doença se manifesta em várias condições neurológicas, entre elas podemos citar o acidente vascular cerebral (AVC), esclerose, miastenia grave, tumor de tronco encefálico. Já as manifestações clínicas mais comuns são a disfagia, disartria, atrofia e fasciculações da musculatura da língua (Hu et al., 2017). Sendo a principal característica a disфонia seguida da disfagia, disartria e dificuldades na higiene brônquica (Ahn et al., 2017). O principal sinal da PBP é a atrofia da musculatura da língua, afetando também a musculatura da mastigação, tornando cada vez mais



difícil a matisgação (Talacko & Reade, 1990). Estes pacientes ainda podem apresentar, mudanças abruptas no humor e estado emocional, com evolução rápida e precoce da musculatura respiratória, levando ao óbito em torno de 06 meses a 03 anos (Chieia, 2005).

A fraqueza muscular respiratória, dos indivíduos com doenças neuromusculares, são predominantes durante a expiração, fator que leva a disfunções ventilatórias e pulmonares. Indicando em sua maioria, características restritivas, fator este que predispõe uma menor capacidade funcional. Fazendo com que o treino muscular respiratório propicie uma melhor qualidade de vida desses indivíduos (Ferreira et al., 2016).

A causa da doença é desconhecida, porém possui algumas predisposições importantes à doença, como o fator genético, estresse oxidativo, toxicidade glutamatergica, e danos a proteínas alvo (Cerero et al., 2002).

O diagnóstico da doença é de grande dificuldade para os especialistas, sendo as melhores ferramentas diagnósticas para pacientes sem diagnóstico etiológico, os exames clínicos, físicos e neurológicos. Os exames complementares de hemograma, biópsia, e achados eletrofisiológicos representam investigações que podem sugerir um possível diagnóstico, no entanto não tem valor em relação a sua causa (Félix & Oliveira, 2010). Fazendo com que a maioria dos prognósticos da PBP seja ruim, não havendo eficácia no tratamento, levando a maioria dos indivíduos à óbito por desnutrição e pneumonia por aspiração (Cerero et al., 2002).

O tratamento para PBP não é definitivo, e seu prognóstico diminuto (Ahn et al., 2017). Assim os princípios físicos de tratamentos de reabilitação das doenças neuromusculares priorizam manter a capacidade física, tendo como objetivo, manter a força muscular, prevenção de complicações, evitar atrofia e contraturas devido ao desuso para melhor exercer tarefas de vida diária. A fisioterapia é incluída no curso da doença, com a finalidade de criar programas de exercícios físicos elaborados. (Vignos, 1983). Além de ter um papel importante na equipe multidisciplinar desses pacientes, realizando técnicas de exercícios respiratórios, para manter o trabalho respiratório e evitar complicações pulmonares (Ferreira et al., 2016). Promovendo a prevenção da perda de força muscular (Vignos, 1983).

O objetivo do tratamento consistiu em manter a capacidade funcional, melhorar a força muscular respiratória inspiratória e expiratória, melhorar sensação subjetiva de dispnéia, melhorar SpO₂ através da melhora da ventilação/perfusão, prevenir complicações respiratórias, evitar atrofia e contraturas da musculatura respiratória.

Este artigo teve como finalidade descrever um relato de caso clínico muito raro mediante a intervenção fisioterapêutica, com o intuito de documentar as características clínicas e o possível tratamento para a PBP.



2 MATERIAS E MÉTODOS

A presente pesquisa trata-se de um estudo de relato de caso clínico, que visou avaliar o antes e depois de um pressuposto tratamento fisioterapêutico de um paciente com diagnóstico de PBP, em propedêutica na Clínica Escola de Fisioterapia da Faculdade Patos de Minas. A presente pesquisa foi realizada por um acadêmico do curso de pós-graduação em fisioterapia. A amostra constitui-se de 1 indivíduo, após receber o diagnóstico clínico e eletroneuromiográfico de PBP, onde o mesmo procurou atendimento fisioterapêutico, após diagnóstico da doença.

Este relato de caso foi realizado conforme os preceitos éticos adotados pelas pesquisas com seres humanos e aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa com seres humanos, sob o número do Número do Parecer: 4.299.603. O indivíduo foi informado sobre a pesquisa e assinado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), onde estão descritas todas as informações sobre a mesma, conforme a resolução CNSn°.466 de 12 de dezembro de 2012.

Os materiais e métodos utilizados, para a avaliação das condições clínicas do paciente, para antes e depois do tratamento, consistiram em manovacuometria para mensuração da pressão inspiratória máxima (PI-máx) e pressão expiratória máxima (PE-máx); escala subjetiva de dispneia BORG - CR10, pressão arterial sistólica (PAS), pressão arterial diastólica (PAD), frequência cardíaca (FC), frequência respiratória (FR) e saturação periférica de oxigênio (SpO₂). Após a coleta de dados foi seguida conduta com resistor de carga linear pressórico denominado como *threshold*; *air-stacking*; manobras de reexpansão diafragmática e *Expiratory Positive Airway Pressure* (EPAP).

483

O tratamento fisioterapêutico sugerido foi realizado durante três meses consecutivos, entre as datas de outubro de 2019 a dezembro de 2019, assim como os atendimentos foram realizados durante três vezes por semana em dias alternados, com 10 séries de 20 repetições e carga imposta aos aparelhos *threshold* valor referencial, de 40% da força encontrada pela manovacuometria. Após tratamento proposto realizado coleta de dados em fevereiro de 2020.

3 RELATO DE CASO

Paciente de 57 anos, sexo masculino, brasileiro, natural do Triângulo Mineiro, chega à clínica escola da Faculdade Patos de Minas, no setor de fisioterapia, após ter recebido diagnóstico clínico e eletroneuromiográfico, de PBP.

Para a admissão do paciente, foi realizada uma anamnese com o objetivo de coletar o máximo de informações quanto a sua queixa principal, histórico familiar e médico. O mesmo relatou dificuldades de eliminação de secreção por aumento de muco produzido, disфонia e intensa



dispneia. O tratamento proposto se deu por partida, diminuir os achados das queixas principais, retardar a progressão dos sintomas da doença e melhorara a qualidade de vida do paciente.

Para realização das atividades envolvidas, foi seguido orientação de publicação científica que predizem que os princípios físicos de tratamentos de reabilitação das doenças neuromusculares priorizam manter a capacidade física, tendo como objetivo, manter a força muscular, prevenção de complicações, evitar atrofia e contraturas devido ao desuso e conseqüentemente obter melhoras ao exercer tarefas de vida diária (Vignos, 1983). Em que os resultados encontrados para antes e depois do protocolo proposto estão apresentados nas tabela 1 e 2.

Tabela 1: Amostra de dados antes e depois do tratamento da força muscular respiratória.

PI _{máx} : Inicial	PI _{máx} : Final	PE _{máx} : Inicial	PE _{máx} : Final
-80cmH ₂ O	-100cmH ₂ O	+60cmH ₂ O	+100cmH ₂ O

A força muscular respiratória inicial mensurada se configurava em PI_{máx}: -80cmH₂O e PE_{máx} +60cmH₂O e após a conduta PI_{máx}: -100cmH₂O e PE_{máx} +100cmH₂O evidenciando um aumento da força muscular inspiratória e expiratória após o tratamento.

Foi seguida conduta para a variável EPAP com a finalidade de recrutamento alveolar e melhora na ventilação/perfusão para melhora da SpO₂. O protocolo consistiu em sessões durante 3 vezes na semana durante 3 meses, em dias alternados com 10 séries de 20 repetições, em que os resultados colhidos para antes e depois do protocolo proposto estão demonstrados na tabela 2.

484

Tabela 2: Resultados para antes e depois do tratamento, para saturação periférica de oxigênio.

SpO ₂ Inicial	SpO ₂ Final
94%	97%

Foi observado inicialmente uma SpO₂ de 94% durante a avaliação inicial e ao final do protocolo, observou-se uma SpO₂ de 97%. Apesar dos valores encontrados para SpO₂ o acúmulo de secreções acarretam mudanças nas condições clínicas dos pacientes como alterações na relação ventilação/perfusão fazendo com que ocorra variância de mensuração durante coleta da SpO₂ (Mendes et al., 2010).

Quanto a sensação subjetiva de dispneia Borg-CR10 e as variáveis PAD, PAS, FC, FR, foram mensuradas e devidamente anotadas durante a avaliação inicial e reavaliados após protocolo proposto. Os resultados para os mesmos estão dispostos na tabela 3, com valores de antes e depois o tratamento.



Tabela 3: Análise clínica das variáveis mensuradas para antes e depois do protocolo de tratamento.

Antes do protocolo		Depois do protocolo
Frequência cardíaca	63 bpm	55 bpm
Frequência respiratória	17 IRpm	16 IRpm
Pressão Arterial Sistólica	150 mmhg	120 mmhg
Pressão Arterial Diastólica.	90 mmhg	80 mmhg
Borg-CR10	06	0

Como demonstrado na tabela 3, todas as variáveis mensuradas tiveram pontos positivos de melhora do paciente, entretanto a variável mensurada na escala de Borg-CR10, chama a atenção pelo seu resultado, sendo que antes a sensação subjetiva de dispneia relatada era grau 6 e após tratamento proposto relato grau 0. Evidenciando melhora para a sensação subjetiva de dispneia segundo a escala Borg-CR10. Sendo a tabela Borg-CR10 um importante marcador da sensação subjetiva de dispneia, pois a intensidade dos exercícios impostos correspondem a alterações no sistema cardiopulmonar (Pinheiro et al., 2014).

Apesar da escassez na literatura de treinos musculares respiratórios para esse grupo de indivíduos, alguns estudos oferecem a hipótese de que o treino muscular respiratório possa diminuir as complicações, pulmonares e minimizar o índice de hospitalizações nesse grupo (Ferreira et al., 2016).

O paciente também relatou que após o tratamento proposto obteve melhora na fala, e que após os exercícios não sentia mais falta de ar ao realizar as atividades de vida diária, nem mesmo em repouso. Relatou também que a quantidade de muco diminuiu consideravelmente, embora ainda o incomodasse.

4 RISCOS E BENEFÍCIOS

Os possíveis riscos observados para esta pesquisa foram a divulgação, identificação e uso de imagens não autorizadas pelo paciente, uso da amostra para novas pesquisas sem a autorização dos sujeitos, assim como o paciente em questão estar sujeito a fadiga, cansaço e dores musculares diante do protocolo de tratamento. Entretanto, todos os cuidados e procedimentos foram tomados para se evitar qualquer dano à saúde do indivíduo, e não houve nenhuma intercorrência durante a excussão do tratamento deste relato de caso.

Os benefícios esperados nesta pesquisa se mantiveram em promover a melhora clínica do indivíduo estudado, e o estímulo a práticas de atividades de vida diária, com o intuito de uma vida



mais saudável. Além disso, busca-se despertar o interesse de novas pesquisas sobre o tratamento fisioterapêutico da doença.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Durante a realização do presente estudo, foi possível observar um grande desenvolvimento da força muscular inspiratória e expiratória, não obstante também sendo possível observar valores significativos de melhora para as variâncias de sensação subjetiva de dispneia, PAD, PAS, FC, FR, por meio do protocolo de exercícios no tratamento do paciente.

Por fim deve-se destacar que há uma grande escassez de dados na literatura científica para determinar o que é a doença, como realizar seu diagnóstico e tratamento fisioterapêutico, e por isso, sugere-se que mais estudos clínicos sejam realizados para elucidar os efeitos nessa população.

6 REFERÊNCIAS

- Ahn, J. H, Kim, S. Y, Park, J. H, Cho, J, Choi, Y, Lee, S. H., & Lee, J. D. (2017). A Case Report on the Use of Korean Medicine Treatment for a Patient with Dysarthria Caused by Progressive Bulbar Palsy (PBP), 34(1), 49-58. doi.org/10.13045/acupunct.2017074.
- Batista, B. H. B., Almeida, A. G., Nunes, M. L., Pitrez, P. M. C., & Ehlers, J. A. (2002). Paralisia bulbar progressiva juvenil doença de Fazio-Londe: relato de caso. Arquivos de Neuro-Psiquiatria, 60(3B), 830-834. doi.org/10.1590/S0004-282X2002000500026.
- Cerero, L. R., Moreno, L. L. A., & Esparza, G. G. C. (2002). Paralisia bulbar progressiva: relato de caso diagnosticado por sintomas linguais. Jornal de Patologia Oral e Medicina, 31 (5), 277–279. doi: 10.1034 / j.1600-0714.2002.310505.x.
- Chieia, M. A. (2005). Doenças do neurônio motor. Neurociências , 13, 26-30. Retirado de <http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2005/RN%2013%20SUPLEMENTO/Pages%20from%20RN%2013%20SUPLEMENTO-6.pdf>.
- Félix, E. P., & Oliveira, A. S. (2010). Diretrizes para abordagem diagnóstica das neuropatias em serviço de referência em doenças neuromusculares. Neurociência, 18, 74-80. Retirado de <http://www.revistaneurociencias.com.br/edições/2010/RN1801/274%2revisao.pdf>.
- Ferreira, G. D, Costa, A. C. C, Plentz, R. D. M, Coronel, C. C ., & Sbruzzi, G. (2016). Respiratory training improved ventilatory function and respiratory muscle strength in patients with multiple sclerosis and lateral amyotrophic sclerosis: systematic review and meta-analysis, 02(3), 221-228. doi.org/10.1016/j.physio.2016.01.002.
- Hu, Q., Li, H., Tian, J. e Zhang, B. (2017). Paralisia bulbar associada à síndrome de Miller-Fisher e suas sobreposições em pacientes chineses. Neurological Sciences, 39 (2), 305-311. doi: 10.1007 / s10072-017-3184-2.



- Mendes, T.A. B, Andreoli, P. B. A, Cavalheiro, L. V, Talerman, C., & Laselva, C. (2010). Ajuste do uso de oxigênio por oximetria de pulso: uma ferramenta importante para a segurança do paciente. *Einstein (São Paulo)* , 8 (4), 449-455. doi.org/10.1590/s1679-45082010ao1377.
- Pinheiro, F. A, Viana, B., & Pires, F. O. (2014). Percepção subjetiva de esforço como marcadora da duração tolerável de exercício. *Motricidade*, 10(2), 100-106. doi.org/10.6063/motricidade.10(2).2267.
- Robinson, C. (1878). Bulbar paralysis. *The Lancet*, 112(2877), 542–543. doi:10.1016/s0140-6736(02)43729-4. Retirado de [https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(02\)43729-4/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(02)43729-4/fulltext).
- Talacko, A. A., & Reade, P. C. (1990). Paralisia bulbar progressiva: relato de caso de um tipo de doença do neurônio motor que se apresenta com sintomas orais. *Cirurgia Oral, Medicina Oral, Patologia Oral*, 69 (2), 182–184. doi: 10.1016 / 0030-4220 (90) 90325-m.
- Vignos, P. J. (1983). Modelos físicos de reabilitação em doença neuromuscular. *Muscle & Nerve*, 6 (5), 323-338. doi: 10.1002 / mus.880060502.