

Enfermagem de reabilitação à pessoa com doença de Machado Joseph: *scoping review*

Teresa Ferreira¹

 orcid.org/0000-0002-6170-9975

Cristina Gomes²

 orcid.org/0000-0002-6896-8654

Hugo Gomes³

 orcid.org/0000-0003-3124-0480

Hélder Teixeira⁴

 orcid.org/0000-0001-9086-4985

Jacinta Martins⁵

 orcid.org/0000-0001-8052-571X

Andrea Félix⁶

 orcid.org/0000-0001-7740-4124

¹Enfermeiro; Hospital de Braga.

²Enfermeiro; Hospital Senhora da Oliveira.

³Enfermeiro; Hospital Senhora da Oliveira.

⁴Enfermeiro; Hospital de Braga.

⁵Professor Adjunto; ESSCVP – Alto Tâmega.

⁶Professor Adjunto; ESSCVP – Alto Tâmega.

Resumo

Introdução

A Doença de Machado-Joseph (DMJ), também designada ataxia espinocerebelosa tipo 3, configurando-se numa doença neurodegenerativa, segue um padrão de hereditariedade autossómica dominante.^{1,2} Neste sentido, pode afetar distintas regiões e funções do sistema nervoso central ou periférico, designadamente as áreas de controlo motor, fonoarticulação e deglutição, sendo manifestada por alterações da marcha, postura corporal, motricidade orofacial, deglutição, sistema oculomotor e coordenação dos membros, mantendo a função cognitiva.^{1,3} A intervenção de reabilitação, tendo como objetivo a otimização da funcionalidade, a redução da incapacidade e a promoção de uma adaptação positiva, desempenha um papel fulcral na melhoria da qualidade de vida e diminuição do impacto da doença na pessoa e família/cuidadores.

Objetivo

Mapear a literatura relativamente às intervenções de enfermagem de reabilitação na pessoa com DMJ.

Método

Scoping review com base nos princípios preconizados pelo *Joanna Briggs Institute – ScR e PRISMA-ScR*, com recurso às bases de dados Medline CINAHL, Cochrane Central Register of Controlled Trials; Nursing and Allied Health Collection e MedicLatina, da plataforma EBSCOhost Integrated Search, Scopus, LILACS e *Scielo*. Utilizando a estratégia *Participants, Concept and Context (PCC)*, foram incluídos na *scoping* estudos cujos participantes corresponderam a pessoas portadoras de DMJ, que abordassem intervenções de reabilitação, considerando todos os contextos de intervenção. Revisores em pares analisaram a relevância dos estudos, extração e síntese dos dados.

Resultados

Foram incluídos dez estudos na revisão. Relativamente às intervenções são relatadas várias intervenções de reabilitação, nomeadamente treino de marcha, treino de equilíbrio, treino das atividades de vida diárias, treino de tonificação muscular, força e resistência e exercícios proprioceptivos.^{4,5} Os resultados das intervenções de reabilitação demonstram a sua efetividade, através da evidência de melhoria da mobilidade e equilíbrio, melhoria da velocidade e condição da marcha, aumento da coordenação motora, diminuição do tempo de resposta à realização de tarefas e diminuição do risco de queda.

Discussão

A maioria dos estudos apresentam resultados com melhoria da independência funcional, da marcha, do equilíbrio, e da coordenação motora traduzindo-se numa melhoria da qualidade de vida, na independência funcional e na redução do risco de queda. Os resultados apresentados sugerem intervenções de reabilitação com base na maioria das limitações motoras, porém nenhum focou cenários de reabilitação relacionados com a fonoarticulação e motricidade orofacial. É importante realçar que poucos estudos atribuíram relevância à capacitação da pessoa para a autogestão da doença.

Autor de Correspondência:

Hélder Teixeira

E-mail: helder.teixeira@hb.min-saude.pt



Conclusão

As características da intervenção, duração e instrumentos de avaliação e tomada de decisão diferem entre os estudos. Existe a necessidade de elaborar mais estudos de design experimental para que haja maior nível de evidência sobre o impacto das intervenções de reabilitação e quais as intervenções efetivas.

Palavras-Chave

Enfermagem em Reabilitação; Doença de Machado-Joseph; Ataxias Espinocerebelares.

Referências

1. Coutinho P, Andrade C. Autosomal dominant system degeneration in Portuguese families of the Azores Islands. A new genetic disorder involving cerebellar, pyramidal, extrapyramidal and spinal cord motor functions. *Neurology* [Internet]. 1978 Jul 1;28(7):703–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/566869/>
2. Rüb U, Brunt ER, Del Turco D, de Vos R a. I, Gierga K, Paulson H, et al. Guidelines for the pathoanatomical examination of the lower brain stem in ingestive and swallowing disorders and its application to a dysphagic spinocerebellar ataxia type 3 patient. *Neuropathology and Applied Neurobiology* [Internet]. 2003 Feb 1 [cited 2022 Dec 12];29(1):1–13. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12581335/>
3. Silva BF da, Finard SA, Olchik MR. Qualidade de vida em pacientes com doença de Machado-Joseph sob acompanhamento fonoaudiológico para disfagia. *Revista CEFAC*. 2016 Aug;18(4):992–1000.
4. Dias MPF, Calixto Júnior R, Silva AM, Silva AT. Efeito da Terapia-Espelho na função motora dos membros inferiores na doença de Machado-Joseph. *Revista Neurociências*. 2015 Mar 31;23(1):123–9
5. Santos G, Zeigelboim DBS, Severiano M, Teive H, Liberalesso P, Marques J, et al. Feasibility of virtual reality-based balance rehabilitation in adults with spinocerebellar ataxia: a prospective observational study. *Hearing, Balance and Communication*. 2017 Oct 2;15(4):244–51.