Intervenção Terapêutica Ocupacional junto à duas jovens com Ataxia de Friedreich: um relato de caso[1]

Intervención de Terapia Ocupacional con dos jóvenes hermanas con Ataxia de Friedreich: un reporte de caso

The Occupational Therapy Intervention of two young sisters with Friedreich's Ataxia: a case report

Aristela De Freitas Zanona[2]
Anne Carolline A. Santos[3]
Ana Lucia Gomes Gonçalves[4]
Marcia Peixoto Da Silva[5]
Renata Nascimento Dos Santos[6]
Ricardo Passos Do Espirito Santo[7]
Tatiana Menezes Silva Dos Santos[8]
Maria Natália Santos Da Silva[9]

Recibido: 20 de agosto 2015 - Enviado para modificación: 13 de diciembre 2015 - Aceptado: 17 de diciembre 2015.

Zanona, A.F., Santos, A.C., Gonçalves, A.L.G, Da Silva, M.P., Dos Santos, R.N., Do Espirito Santo, R.P., Dos Santos, T.M.S., Da Silva, M.N.S. (2015). Intervenção Terapêutica Ocupacional junto à duas jovens com Ataxia de Friedreich: um relato de caso. *Revista Ocupación Humana*,15 (2), pp. 18-30.

Resumo: A Ataxia de Friedreich é uma doença hereditário neurodegenerativa, caracterizada pela deterioração das células nervosas, sendo relacionada também por baixos níveis da proteína fraxatina. As consequências envolvem diminuição progressiva da força muscular, coordenação e disfunção do desempenho ocupacional. O objetivo do presente artigo é descrever a intervenção terapêutica ocupacional à duas pacientes com este diagnóstico, vivenciada

[1] Este estudo faz parte da intervenção da Terapia Ocupacional durante estágio curricular obrigatório no ambulatório da UFS. Todos os procedimentos éticos necessários foram realizados. Não houve financiamento.

[2] Terapeuta Ocupacional. Mestre em Educação Física. Docente do curso de Terapia Ocupacional. Universidade Federal de Sergipe, Brasil. arisz_to@yahoo.com.br

[3] Discente do IV período do curso de Terapia Ocupacional. Universidade Federal de Sergipe, Brasil. karolline_almeida14@hotmail.com

[4] Discente do IV período do curso de Terapia Ocupacional. Universidade Federal de Sergipe, Brasil. ann.agama@hotmail.com

[5] Discente do IV período do curso de Terapia Ocupacional. Universidade Federal de Sergipe, Brasil. marciapeixotosilva@hotmail.com

[6] Discente do IV período do curso de Terapia Ocupacional. Universidade Federal de Sergipe, Brasil. renatinha__18@hotmail.com

[7] Discente do IV período do curso de Terapia Ocupacional. Universidade Federal de Sergipe, Brasil. ricardopassos85@hotmail.com

[8] Discente do IV período do curso de Terapia Ocupacional. Universidade Federal de Sergipe, Brasil. tatymenezes2008@hotmail.com

[9] Terapeuta ocupacional. Mestra em Psicologia Cognitiva. Docente do curso de Terapia Ocupacional. Universidade Federal de Sergipe, Brasil. mnatalia.santos@hotmail.com

por acadêmicos do curso de Terapia Ocupacional da Universidade Federal de Sergipe, em na cidade de Lagarto, Brazil. intervenção nos casos, durante estágio curricular obrigatório em reabilitação física do adulto, no atendimento. Durante os atendimentos a abordagem da atividade graduada e abordagem compensatória foram selecionadas, ambas pertencentes ao modelo biomecânico. Os atendimentos foram realizados duas vezes por semana, com duração de 50 minutos cada, no período de Outubro de 2014 a Fevereiro de 2015, no ambulatório de Terapia Ocupacional da Clínica Escola da Universidade. Para mensuração dos resultados, foram utilizados os instrumentos: Medida de Independência Funcional, Provas de força muscular de Kendall e goniometria. Após cinco meses de intervenção foi possível verificar aumento do escore da Medida de Independência Funcional, além da manutenção da força muscular e da amplitude de movimento. Foi perceptível ao final dos atendimentos um melhor desempenho na realização das atividades de vida diária, ficando clara a importância da atuação do Terapeuta Ocupacional de pacientes com essa patologia.

Palavras-Chave: Ataxia, tecnologia assistiva, Terapia Ocupacional.

Resumen: La ataxia de Friederich es una enfermedad hereditaria neurodegenerativa, caracterizada por el deterioro de las células nerviosas, relacionada con bajos niveles de proteína fraxatina. Sus consecuencias implican disminución progresiva de fuerza muscular, coordinación y disfunción del desempeño ocupacional. El artículo describe la intervención de Terapia Ocupacional con dos pacientes diagnosticadas con esta enfermedad. Esta fue realizada por estudiantes de la Universidad Federal de Sergipe en Lagarto, Brasil, durante su formación curricular en rehabilitación física de adultos; utilizaron la actividad graduada y el enfoque compensatorio, ambos pertenecientes al Modelo Biomecánico. Se adelantaron sesiones de 50 minutos, dos veces por semana, desde octubre de 2014 a febrero de 2015, en la Clínica de Terapia Ocupacional de la Universidad. Los resultados se evaluaron utilizando la Medida de Independencia Funcional, la prueba de fuerza muscular de Kendall y mediciones de rango de movimiento, siguiendo el protocolo de goniometría de Pascoal. Después de cinco meses de intervención, se observó el aumento de puntuación en la Medida de Independencia Funcional, mantenimiento de la fuerza muscular y la amplitud de movimiento; fue notable un mejor rendimiento en el desempeño de las actividades de la vida diaria, destacando la importancia del papel del terapeuta ocupacional con pacientes con esta patología.

Palabras clave: Ataxia, tecnología asistiva, Terapia Ocupacional.

Abstract: Friedreich's ataxia is a hereditary neurodegenerative disease characterized by the deterioration of the nerve cells and linked to low levels of protein fraxatin. The consequences involve a progressive decreased muscular strength, coordination and occupational performance dysfunction. The article describes the cases of two young sisters with this diagnosis seen by students of the Occupational Therapy Program of the Universidade Federal de Sergipe in Lagarto City, Brazil. The intervention for both women used biomechanical model approaches such as graded activity and compensatory strategies. Therapeutic sessions were 50-minutes long, twice a week, from October 2014 to February 2015, at the Occupational Therapy Clinic of the University Clinical School. Results were measured by using the Functional Independence Measure, Kendall's muscle strength manual testing, and goniometry for range of motion. Following 5 months of intervention authors observed increased Functional Independence Measure scores, and maintenance of muscle strength. The range of motion was also improved and maintained. At the end of the sessions both individual's showed better performance in carrying out their activities of daily living. This report provides evidence of the importance of the role that occupational therapy plays in the wellbeing of individuals with Friedreich's ataxia.

Keywords: Ataxia, Occupational Therapy, assistive technology.

Introdução

Ataxia vem do grego "taxis" que significa sem ordem ou coordenação. É um problema neurológico, específico do cerebelo, medula espinhal ou das vias condutoras que causa diminuição gradativa da força muscular, coordenação motora e do equilíbrio (Martins, Rodrigues & Oliveira, 2013). Há três tipos principais de ataxia: Ataxia Hereditária; Ataxia Cerebelar e Ataxia Adquirida. As Ataxias Hereditárias estão subdivididas em: Ataxia de Friedreich, Ataxia-telangiectasia, Ataxias Spinocerebella e Ataxia Episódico. Será enfatizado neste artigo a Ataxia de Friedreich: uma doença neurodegenerativa progressiva de herança autossômica recessiva, onde há degeneração progressiva do cerebelo e tratos espinocerebelares da medula espinal (Schulz, Di Prospero & Fischbeck, 2009).

A Ataxia de Friedreich (AF) apresenta seus primeiros sintomas ainda na infância ou adolescência, muito raramente inicia-se na vida adulta. 80% dos casos ocorrem antes da segunda década de vida. A incidência de acometimento é de 1 caso para 50.000 indivíduos. Sua prevalência é maior na Europa Ocidental, Índia e Norte da África (Castro, D. S. e Duarte, L. A., 2013).

Nicholaus Friedreich, em 1863, foi o primeiro pesquisador a descrever os sinais e sintomas desta patologia. Claude Saint-Jean fundou, em 1974, a Associação Canadense de Ataxia de Friedreich, para descobrir formas de tratamento da moléstia, sendo considerado propulsor dos estudos e pesquisa em Ataxia (Kim & Albano, 2001).

A AF pode apresentar-se de maneira diferente em indivíduos da mesma família. ou seja, duas pessoas parentes podem apresentar quadros evolutivos diferentes, apesar do mesmo diagnóstico. Este fato deve-se a diversas causas, como alterações genéticas (maior comprimento da expansão do tripleto GAA), início precoce dos sintomas, além de aspectos ambientais que podem acelerar a progressão da doença (Kim, C. A. e Albano, L. M. J., 2001).

A AF leva a uma diminuição da função da proteína *frataxina*. Essa proteína é responsável pelos mecanismos que envolvem o metabolismo do ferro (Castro & Duarte, 2013; Schulz, Di Prospero & Fischbeck, K., 2009). A deficiência da frataxina desencadeia um processo inflamatório e morte das células de Schwann, o que acarreta em importante perdas gradativas da força de músculos esqueléticos (Schulz, J.B.; Di Prospero, N.A.; Fischbeck, K., 2009).

De acordo com Hassui (2003), a progressão da patologia faz com que o indivíduo com AF abandone seus papéis ocupacionais e torne-se dependente de terceiros para a realização dos cuidados pessoais. Castro e Duarte (2013) confirmaram em seu estudo que a interferência de terceiros no cuidado contribui para reduzir a qualidade de vida, a motivação e a iniciativa da pessoa com deficiência para realizar as tarefas do cotidiano.

Segundo Martins, Rodrigues e Oliveira (2013), pessoas com deficiência física que dependem de outras para seus cuidados pessoais demonstraram sen-

so de auto eficácia muito abaixo do esperado; além disso, os autores encontraram forte correlação entre a dependência de terceiros e os sintomas depressivos no paciente.

Desta forma indivíduos com AF podem beneficiar-se do tratamento integral proporcionado pela Terapia Ocupacional, visando a diminuição da disfunção e otimização do papel ocupacional e independência.

Apesar de ainda não existir cura para esta patologia, é possível criar estratégias para manter ou favorecer a independência e autonomia deste sujeito. Assim, o Terapeuta Ocupacional caracteriza-se como um dos profissionais capazes de atuar visando à melhoria da qualidade de vida de pessoas com AF, criando possibilidades para incentivar o indivíduo a superar seus limites, minimizando suas dificuldades e valorizando suas potencialidades.

As estratégias utilizadas pelo terapeuta ocupacional nas habilidades práxicas e motoras incluem: mobilizações articulares, alongamento muscular, posicionamento adequado, estímulos a movimentação ativa e/ou passiva quando o quadro da patologia progredir. Com relação ao declínio das funções, a abordagem deve ser voltada para a compensação das atividades, incluindo prescrever, confeccionar, treinar e avaliar o uso de tecnologias assistivas, ou seja a aplicação de recursos que vão atribuir competência para as realizações, promovendo desempenho e funcionalidade para os usuários e condições de participação social, com qualidade de vida (Hassui, M. K, 2003).

O objetivo deste trabalho foi relatar o atendimento à duas pacientes da mesma família diagnosticadas com Ataxia de Friedreich, no programa de estágio curricular obrigatório em Reabilitação Física do Adulto do IV Ciclo do curso de Terapia Ocupacional da Universidade Federal de Sergipe.

Metodologia

O presente estudo caracteriza-se como pesquisa descritiva e quantitativa. A amostra foi selecionada por conveniência e, por esse motivo, não houve cálculo amostral. O delineamento da pesquisa foi transversal, avaliando indivíduos com Ataxia no período de Outubro de 2014 a Fevereiro de 2015, tendo como público alvo duas pacientes diagnosticadas com ataxia de Friedrich, atendidas no ambulatório da Terapia Ocupacional da Universidade Federal de Sergipe.

Os atendimentos eram realizados duas vezes por semana, com duração de 50 minutos cada, na clínica – escola de Terapia Ocupacional da Universidade Federal de Sergipe, no município de Lagarto -SE.

Instrumentos e variáveis da pesquisa

Para este estudo, três variáveis foram selecionadas: Independência nas atividades diárias, força muscular e amplitude de movimento.

Os instrumentos utilizados para avaliação e reavaliação foram: Medida de Independência Funcional (MIF), Provas de Função muscular de Kendall (1995), protocolo de Goniometria (Pascoal, 2003).

A variável Independência foi medida através do instrumento MIF que mensura o nível de independência de um sujeito para realizar atividades diárias. Essa medida é composta por 18 itens que incluem: cuidados pessoais, controle esfincteriano, mobilidade, locomoção, comunicação e conhecimento social. Cada item é pontuado conforme uma escala que vai de "1" a "7". A pontuação "7" indica independência completa, "6" independência moderada, "5" supervisão ou preparação, "4" assistência mínima, "3" assistência moderada, "2" assistência máxima e "1" assistência total. O Coeficiente de confiabilidade deste instrumento é de 0,89. Instrumento validado e adaptado para a língua portuguesa (Brasil) (Riberto, 2004).

A variável força muscular foi avaliada através de exame clínico baseado no protocolo de Kendall et al. (1995) para provas de função muscular, objetivando avaliar o grau de força de cada grupo muscular para flexão/extensão e abdução/adução. As pontuações são obtidas conforme as respostas dos grupos musculares. Variando de "0" a "5"; "0' representando a ausência de contração muscular e "5" correspondendo à força muscular normal. Essa prova é realizada resistindo o movimento natural do músculo que se deseja testar. O teste foi realizado com os sujeitos ora em decúbito ventral ora em decúbito dorsal, dependendo do grupo muscular a ser testado.

As pacientes foram submetidas à avaliação da amplitude de movimento para mensurar o grau de movimento em flexão/extensão e abdução/adução. O goniômetro universal, da marca Carci®, foi utilizado para medir essa variável. Cada articulação possui graus normativos segundo tabelas do Manual de Goniometria (Pascoal, M.A, 2003).

Amostra

A amostra utilizada neste estudo consistiu em duas pacientes, do sexo feminino, irmãs, residentes no município de Lagarto em Sergipe, Brazil. Ambas foram informadas sobre o objetivo do estudo, bem como assinaram um termo de consentimento permitindo o uso de seus dados para fins científicos e acadêmicos.

Descrição do Caso – paciente A:

Paciente A, 28 anos, diagnosticada aos oito anos de idade, tem manifestado perda progressiva de força muscular em membros superiores, inferiores, tronco e em grupos musculares responsáveis pela respiração fala e deglutição, submeteu-se a nove cirurgias ortopédicas em coluna e membros inferiores ao longo dos anos. Hoje se utiliza de cadeira de rodas para a locomoção, porém depende de terceiros para a mobilidade na cadeira. A paciente relata, como queixa principal, as dificuldades nas suas atividades cotidianas (vestir, alimentação, higiene pessoal) e na comunicação.

O escore inicial da Medida de Independência Funcional, aplicada em 06 de outubro de 2014 foi 36, indicando dependência completa.

As informações pré-intervenção sobre força muscular e amplitude de movimento estão contidas nas tabelas 2 e 3.

Descrição do Caso – paciente B:

Paciente B, 36 anos, aos doze anos começou a apresentar fortes dores nas pernas e aos poucos foi perdendo os movimentos dos membros inferiores além de dificuldade para deambular. Com 13 anos iniciou o uso da cadeira de rodas, porém diferente da irmã, tem autonomia para mover sua cadeira nos espaços que apresentem nivelamento e pouca inclinação.

Realizada avaliação com o instrumento MIF, em 06 de outubro de 2014, na qual obteve o escore igual a 85 pontos, indicando independência moderada. Apresentou ainda dificuldade de coordenação motora fina (dificuldade para escrever, manusear fechos de roupas e objetos pequenos). As informações pré-intervenção sobre força muscular e amplitude de movimento estão contidas nas tabelas 2 e 3, indicando que em termos funcionais após a intervenção houve melhora na independência para as atividades do cotidiano e manutenção das habilidades práxicas e motoras necessárias para executar as atividades.

Resultados

Intervenções terapêutico ocupacionais

Em todas as sessões, nos dois casos, foram realizados alongamentos passivos para a melhora da amplitude de movimento dos membros superiores, inferiores e tronco; exercícios de isometria também eram acomodados dentro de cada atividade afim de manter a força muscular.

Para a paciente A, foram realizados treinos das atividades: alimentação e vestuário, bem como simulação do banho. Também foram realizadas adaptações e treinos para potencializar a comunicação, acessibilidade digital e auxílio nas atividades escolares.

Para a alimentação, diversos recursos de tecnologia assistiva foram utilizados: dispositivo de madeira com abertura horizontal para acoplar o prato, fazendo com que este ficasse mais alto e imóvel durante a alimentação; talheres engrossados com material leve (espaguete de piscina) e angulados. A família foi orientada a cozer bem os alimentos a fim de que ficassem macios para o corte, além disso a refeição deveria ser executada com ambos os cotovelos bem apoiados na mesa. Para o copo, foi confeccionada uma adaptação para canudo, a fim de que a paciente consiga beber sem necessidade de utilizar as mãos e de forma que o canudo ficasse fixo.

Para o vestuário a maioria das peças foi trocada por peças mais largas, porém esteticamente aceitáveis para a paciente, a fim de facilitar a atividade. O método também foi alterado, visto a extrema dificuldade de realizar a atividade na posição sentada, a paciente foi orientada a realizar deitada na cama ou apoiada na parede. Alças foram costuradas nas calças e roupas intimas para facilitar a preensão. Um cabo calçador (engrossado) foi confeccionado para auxiliar na retirada de meias e calçados. Para o banho, a cadeira de banho convencional foi substituída por uma cadeira de praia pois deixava a paciente mais inclinada e com mais segurança para realizar a

atividade. Uma escova leve de cabo longo foi adicionada a atividade, bem como uma luva atoalhada com suporte para o sabonete foi confeccionada para facilitar o banho.

Visto a significante dificuldade na comunicação, uma prancha de comunicação foi confeccionada e treinada com a paciente. Também foi realizado o encaminhamento para fonoaudiologia visto a importante dificuldade para fala e deglutição.

Pincéis, lápis e canetas foram engrossados com material leve para facilitar as atividades escolares. Uma mesa foi adaptada como plano inclinado com elásticos para segurar o papel para facilitar a mecânica corporal durante as atividades.

Um programa para computador, chamado "Camara Mouse" também foi instalado no notebook da paciente para facilitar o acesso através de movimentos do nariz e piscar dos olhos, devido ao grave comprometimento de membros superiores da paciente. Contudo, o treino de seu uso ainda está em andamento. O Programa pode ser baixado gratuitamente no site cameramouse.org e, é compatível com o Windows 7, Windows Vista ou Windows XP, havendo necessidade apenas de uma *webcam*.

Para o segundo caso, como o quadro da paciente B apresentava-se menos grave que o da irmã, as atividades nas sessões visaram a manutenção das habilidades existentes, bem como confecção de algumas adaptações para potencializar a função e diminuir o gasto energético.

Foram realizados treinos e simulações das atividades de vida diária problematizadas pela paciente, além da confecção de adaptação para escrita visando a melhora de habilidades motoras finas.

Como a paciente havia manifestado o desejo de auxiliar nas atividades instrumentais de vida diária (AIVD) alguns recursos foram confeccionados para facilitar o envolvimento nessa ocupação, tais como adaptador para descascar verduras e tábua de corte adaptada, ambos os recursos foram treinados.

Para as transferências, uma tábua em madeira foi confeccionada para facilitar e promover segurança durante as transferências de mesmo nível.

Foram ensinadas técnicas de conservação de energia e simplificação das atividades para que a paciente se fadigue menos durante as atividades cotidianas.

Juntamente com a família, a paciente e as Estagiárias de Terapia Ocupacional elaboraram um projeto para o futuro, em qual a paciente manifestou o desejo de fazer faculdade e se envolver em alguma atividade esportiva.

A paciente B foi encaminhada ao Centro de Esportes Paratletas em Sergipe (CIEP), além de matricular-se em um curso preparatório para o Enem, oferecido gratuitamente pela prefeitura.

Para a variável independência funcional os escores foram significativamente melhores após a intervenção, indicando que o uso de tecnologias assistivas, treinos e orientações causaram

um impacto positivo no desempenho ocupacional das pacientes.

Com relação a força muscular e amplitude de movimento os escores se equipararam aos escores iniciais indicando que os estímulos oferecidos em cada sessão contribuíram para manutenção de ambas habilidades práxicas e motoras.

O modelo adotado para trabalhar com as pacientes citadas foi o biomecânico.

As abordagens descritas para esse modelo, segundo Hagedorn (2003) são: abordagem das atividades graduadas; abordagem das atividades da vida diária e abordagem compensatória. As três abordagens foram utilizadas nos atendimeApós cinco meses de intervenção os escores das avaliações MIF, força muscular e goniometria apresentaram alterações, indicando mudanças no desempenho ocupacional. As tabelas 1, 2 e 3, demonstram os resultados das avaliações antes e após as intervenções.

Tabela 1. Escores pré e pós intervenções nos itens da avaliação MIF.

Itens mif	**Pré**		**Pós**	
Pacientes	**A**	**B**	**A**	**B**
Alimentação	2		6	6
Higiene pessoal	1	6	3	6
Banho	1	3	3	6
Vestir a metade superior	1	4	3	6
Vestir a metade inferior	1	4	3	6
Uso do vaso sanitário	1	3	1	5
Controle da urina	1	7	1	7
Controle de fezes	1	7	1	7
Transferências: Leito, Cadeira, Cadeira de Rodas	1	2	1	6
Transferências: Vaso Sanitário	1	2	1	5
Transferências: Banheira ou Chuveiros	1	2	1	4
Locomoção	1	3	1	6
Locomoção escadas	1	1	1	1
Compreensão	7	7	7	7
Expressão	3	7	6	7
Interação social	2	7	3	7
Resolução de problemas	3	7	4	7
Memória	7	7	7	7
TOTAL	36	85	53	106

Tabela 2. Escores de força muscular para membros superiores e inferiores – protocolo de Kendall (1995) – pré e pós intervenção.

Grupo musculares	**Pré**		**Pós**	
Pacientes	**A**	**B**	**A**	**B**
Flexores do ombro	2		4	2
Extensores do ombro	2	5	2	4
Abdutores do ombro	2	4	2	4
Adutores do ombro	3	5	3	4
Flexores de cotovelo	2	4	2	4
Extensores de cotovelo	2	4	2	4
Flexores de punho	2	4	2	4
Extensores de punho	2	4	2	4
Flexores do quadril	2	4	2	4
Extensores do quadril	2	4	2	4
Abdutores do quadril	2	4	2	4
Adutores do quadril	2	4	2	4
Flexores do joelho	2	4	2	4
Extensores do joelho	2	5	2	4

Tabela 3. Escores dos graus de amplitude de movimento pré e pós intervenção.

Movimentos	**Pré**		**Pós**	
Pacientes	**A**	**B**	**A**	**B**
Flexão do ombro	50º D	50º D	50º D	172º D
	37º E	37º E	40º E	140º E
Extensão do ombro	25ºD	40ºD	25ºD	40º D
	10º E	40º E	10º E	40º E
Abdução do ombro	15º D	110º D	15º D	110º D
	5º E	114º E	5º E	114º E
Flexores de cotovelo	90º D	120º D	90º D	110º D
	55º E	120º E	47º E	120º E
Flexores de punho	40º D	60º D	40º D	60º D
	40º E	60º E	40º E	60º E
Extensores de punho	20º D	40º D	20º D	40º D
	15º E	32º E	15º E	30º E
Flexores do quadril	45º D	90º D	45º D	90º D
	10º E	92º E	10º E	90º E
Extensores do quadril	15º D	15º D	15º D	15º D
	10º E	15º E	10º E	15º E
Flexores do joelho	110º D	120º D	110º D	120º D
	90º E	120º E	90º E	120º E

Discussão

Para os atendimentos, foram selecionadas três abordagens do modelo Biomecânico, estas abordagens aplicadas são condizentes com os quadros das pacientes e foram utilizadas para maximizar a funcionalidade e diminuir possíveis impactos que a deficiência pode gerar no cotidiano.

Os modelos e abordagens propostos ao longo das intervenções, facilitaram o raciocínio clínico em todo o processo. O modelo Biomecânico aplica os princípios mecânicos de cinética e cinemática ao movimento do corpo humano, princípios estes que lidam com as forças que atuam no corpo afetam o movimento e o equilíbrio. Os métodos de tratamento, neste modelo, usam os princípios da física relacionados a força, alavancas e torque (Hagedorn, 2003).

Este modelo oferece três formas de aplicar a teoria na prática, Hagedorn (2003) chama essas formas de abordagens. Abordagem das atividades graduadas, das atividades de vida diária e compensatória. As três abordagens foram aplicadas com sucesso em ambos os casos.

Graduar uma atividade significa estabelecer para ela um ritmo adequado, modificando-a para um desempenho máximo do paciente. Quadros progressivamente degenerativos como da Ataxia, podem exigir a graduação da resistência em direção oposta para acomodar uma condição física em redução. Em tais casos é aconselhável mudar para uma atividade que exija menos esforço (Hagedorn, 2003).

A abordagem das atividades da vida diária considera os componentes do movimento da atividade funcional. Utiliza princípios biomecânicos para aprimorar a capacidade individual na realização de atividades pessoais (Hagedorn, 2003).

A abordagem compensatória busca habilitar as pessoas a compensarem suas incapacidades com o uso de órteses, próteses e adaptações (tecnologia assistiva). Usada quando as habilidades do paciente são limitadas ou quando foram perdidas (Hagedorn, 2003).

Diversas atividades e exercícios foram planejados a fim de potencializar as habilidades práxicas e motoras. Com relação aos exercícios de alongamento e exercícios de isometria realizados nas pacientes a fim de manter suas habilidades motoras, Hassui (2003) apud Raboni, Silva e Pfeifer (2012), afirma que esses procedimentos incluem-se no repertório de habilidades do terapeuta ocupacional no atendimento a pessoas com doenças degenerativas. A promoção, manutenção e/ou a melhora da força muscular, da amplitude de movimento, da função manual, devem ser estimuladas, porém sempre utilizando para isso atividades funcionais e significativas para o sujeito.

Segundo Raboni, Silva e Pfeifer (2012), o terapeuta ocupacional deve focar sua ação em reduzir a inatividade funcional causada pela progressão da doença degenerativa, além de reduzir os impactos causados pelas complicações motoras, emocionais, de desajuste familiar e da participação social desse sujeito. Em todo o tempo

durante a atenção à estes casos, estes foram os objetivos dos discentes que conduziram os casos, orientados pela preceptora de estágio.

A tecnologia assistiva foi amplamente utilizada durante o processo terapêutico ocupacional com ambos os casos. Isto permite que o cliente participe de tarefas que lhe são importantes, oferecendo um sentido de propósito a vida.

Segundo Pelosi (2005) as tecnologias assistivas contribuem para proporcionar ou ampliar habilidades funcionais de pessoas com deficiência e consequentemente promovem maior independência.

Para Marins e Emmel (2011), a aprovação do Decreto Federal nº5.296, de 2 de dezembro de 2004, foi um grande avanço na garantia de recursos de suporte para pessoas com deficiência. Em seu artigo 8º, o decreto define o que é acessibilidade, ajudas técnicas e desenho universal:

> V- Ajuda técnica ou Tecnologia Assistiva: os produtos, instrumentos, equipamentos ou tecnologia adaptados ou especialmente projetados para melhorar a funcionalidade da pessoa com deficiência ou com mobilidade reduzida, favorecendo a autonomia pessoal, total ou assistida; [...] (Brasil, Decreto nº5.296, de 2 de dezembro de 2004).

Oliveira et al. (2010) afirma que a seleção e treinamento de dispositivos de tecnologia assistiva são necessário para permitir o desempenho de papéis ocupacionais significativos, mantendo a funcionalidade que dificilmente seria alcançada sem a ajuda de recursos tecnológicos.

As tecnologias envolvendo softwares e produtos de computação para pessoas com deficiência permitem a real inclusão desses indivíduos, visto que as interações virtuais aumentam as possibilidades no desempenho de atividades laborais, educacionais e recreativas (Oliveira, 2010).

Apesar da progressiva limitação física, pessoas com ataxia possuem muitas habilidades; para Oliveira et al. (2010) "o computador se apresenta como uma ferramenta de acesso a inúmeras informações, rede de relacionamentos, entretenimento e inclusão, devendo, portanto, ter seu uso estimulado" (Oliveira, 2010, p. 142).

Para Raboni, Silva e Pfeifer (2012), o terapeuta ocupacional deve auxiliar o paciente com doença degenerativa a continuar agindo sobre o mundo, mantendo a criatividade, a produtividade e tornando-se protagonista em sua própria história.

Faz-se necessária uma ação conjunta entre paciente, familiares e equipe profissional para corresponder as necessidades surgidas, além de planejar ações que sejam significativas para o paciente (Raboni, Silva & Pfeifer, 2012).

Em todas as sessões, nos dois casos, a família foi orientada e treinada, visto que o suporte familiar é um importante facilitador no processo de reabilitação (Raboni, Silva & Pfeifer, 2012).

Para Gonçalves et al. (2008) a falta de apoio por parte da família, juntamente

a desestrutura ambiental e atitudinal de pessoas próximas, pode impactar negativamente todo o processo de reabilitação do indivíduo com doenças degenerativas, fazendo com que o ajuste psicológico seja afetado.

Os familiares tornam-se essenciais no processo de tratamento do paciente, no entanto necessitam ser orientados para saber como lidar com as situações estressantes, evitando comentários críticos ou se tornando exageradamente superprotetores (Gonçalves, 2008).

No caso da Paciente B, um dos encaminhamentos feitos pela terapeuta ocupacional e estagiários foi para a prática de esportes. Pessoas com deficiência física ou de qualquer outro diagnóstico são beneficiados nos aspectos físico, mental e social quando inseridos em um programa esportivo ou prática de exercícios, seja com finalidade competitiva ou não (Ostlie, 2011).

Vários estudos têm demonstrado que a atividade esportiva é benéfica para pessoas com deficiência motora e física, melhorando a força, qualidade de vida, coordenação, resistência, postura, controle de peso, sistema imunológico, função cardiopulmonar e o sistema circulatório, a aceitação da deficiência, a independência, humor, senso de domínio da própria vida, e diminuindo a tendência suicida, depressão e ansiedade (Blauwet, & Willick, 2012).

Durante as intervenções várias habilidades foram trabalhadas para que a paciente possa engajar-se em atividades esportivas de sua preferência.

Desta forma, é possível identificar como a Terapia Ocupacional pode gerar desempenho e potencializar habilidades para que mesmo em um quadro clínico em declínio, pessoas com AF possam ser funcionais e ter mais autonomia em sua vida diária.

Podem ser consideradas limitações deste estudo, o pequeno número da amostra de pacientes, bem como o curto tempo de intervenção e a falta de follow-up para acompanhar se os resultados obtidos foram mantidos.

Sugere-se que futuros estudos utilizem equipamentos tais como célula de carga e dinamômetro para avaliar de forma mais especifica as habilidades motoras de força muscular além do uso de avaliações qualitativas que não foram utilizadas neste estudo.

Considerações finais

Apesar de pertencerem à mesma família, as pacientes relatadas no estudo apresentaram evoluções diferentes no quadro da doença, contudo ambas se beneficiaram das ações da Terapia Ocupacional e dos recursos utilizados. Com os treinos, orientações, confecções e adaptações de recursos, houve uma significante melhora para as pacientes, na realização das atividades de vida diária, atividade instrumentais de vida diária, de educação, lazer e participação social.

Obteve-se nos dois casos resultados na estabilização de deformidades e ganho de habilidades, levando-se em conta que se trata de uma patologia progressiva.

Notou-se uma melhora significativa no desempenho das pacientes em realizar as atividades, pois o uso das tecnologias favoreceu o desempenho.

Os objetivos propostos foram alcançados uma vez que as pacientes conseguiram realizar, com ajuda das adaptações, as principais atividades ditas como queixas principais.

Tal experiência demonstra a importância da intervenção do terapeuta ocupacional junto a pacientes com Ataxia de Friedrich, direcionada para o desenvolvimento e manutenção de habilidades práxicas-motoras e de um desempenho ocupacional satisfatório nas áreas de ocupação.

Referências

Blauwet, C. & Willick S.E. (2012). The Paralympic Movement: using sports to promote health, disability rights, and social integration for athletes with disabilities. *PM & R.*, Illinois, 4 (11) 851-6.

Brasil. Decreto nº 5.296, de 2 de dezembro de 2004. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2004-2006/2004/decreto/d5296.htm

Castro, D. S. & Duarte, L. (2013). A. Aspectos neuroanatômicos e correlações clínicas da ataxia de Friedreich. *Revista Neurociências*, São Paulo. 21(2) 302-307.

Gonçalves, M., Dylewski, V., & Xavier e Chaves, A. C. (2008). Qualidade de vida: análise comparativa entre crianças com distrofia muscular de Duchenne e seus cuidadores. *Revista Neurociências*, São Paulo. 16 (4) 275-279.

Hagedorn, R. (2003). *Fundamentos para a prática em terapia ocupacional*. 3. ed. São Paulo: Ed. Roca, cap. 7.

Hassui, M. K. (2003). Doenças neuromusculares. In: Teixeira, E. *Terapia Ocupacional na Reabilitação Física*. São Paulo: Roca, 407-428.

Kendall, F. P., Mccreary, E. K. & Provance, P. G. (1995). *Músculos Provas e Funções*. 4. ed. São Paulo: Ed. Manole.

Kim, C. A. & Albano, L. M. J. (2001). Análise clínica e molecular da ataxia de Friedreich: revisão da literatura. *Pediatria*, São Paulo. 23 (3) 241-50**.**

Marins, S. C. F. & Emmel, M. L. G. (2011). Formação do terapeuta ocupacional: acessibilidade e tecnologia. *Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar,* São Carlos. 19 (1) 37-52.

Martins, C. P., Rodrigues, E. C. & Oliveira, L. A. S. (2013). *Abordagem fisioterapêutica da ataxia espinocerebelar: uma revisão sistemática*. *Revista Fisioterapia e Pesquisa*, São Paulo. 20 (3) 293-298.

Pascoal, M. A. (2003). *Manual de Goniometria*. 2. ed. São Paulo: Ed. Manole.

Pelosi, M. B. (2005). O papel do terapeuta ocupacional na tecnologia assistiva. *Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar***,** São Carlos. 13 (1) 39-45.

Raboni, T. E. C. R., Silva, M. F. M. & Pfeifer, L. I. (2012). Intervenção Terapêutica Ocupacional junto à criança com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD):um estudo de caso. *Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar***,** São Carlos. 20 (1) 121-127.

Riberto, M., Miyazaki, M. H., Jucá, S. S., Sakamoto, H., Potiguara, P., Pinto, N., & Battistella, L. R. (2004). Validação da Versão Brasileira da Medida de Independência Funcional. *Acta fisiátrica,* 11(2), 72-6.

Schulz, J. B., Di Prospero, N. A. & Fischbeck, K. (2009). Clinical experience with high-dose idebenone in Friedreich ataxia. Journal of neurology, 256(1), 42-45.

Oliveira, P. R., De Almeida, P. H. T. Q., Nakazune, S., Langer, A. L., Ramos, D. R., Dos Santos, C. P. & Klein, A. N. *(2010).* Estudo do uso de softwares e recursos de acesso ao computador para pacientes com Distrofia Muscular De Duchenne. *Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar***,** São Carlos.18 (2) 139-148.

Østlie, K., Magnus, P., Skjeldal, O. H., Garfelt, B., & Tambs, K. (2011). Mental health and satisfaction with life among upper limb amputees: a Norwegian population-based survey comparing adult acquired major upper limb amputees with a control group. *Disability and Rehabilitation,* 33(17-18), 1594-1607.