

DISFUNÇÕES NEUROMOTORAS ASSOCIADAS A AGENESIA DO CORPO CALOSO EM DANDY-WALKER: ESTUDO DE CASO

NEUROMOTOR DISORDERS ASSOCIATED WITH AGENESIS OF THE CORPUS CALLOSUM IN DANDY-WALKER: CASE STUDY

Mariana Lopes da Silva (ORCID: 0000-0003-0192-3897)¹
Gabriella Landim Ribeiro (ORCID:0000-0001-8750-5260)¹
Jadiane Dionísio (ORCID: 0000-0002-8734-4089)¹

RESUMO

Objetivo: determinar as principais características neuromotoras presentes em uma criança com Agenesia do Corpo Caloso (ACC) associada a Dandy-Walker. **Método:** foi realizado um estudo retrospectivo, com análise de prontuário para caracterização de uma criança com ACC associada a Dandy-Walker. A amostra foi baseada no levantamento e na análise da ficha de avaliação fisioterapêutica, exames de imagem e Escala Mensuração da Função Motora Grossa (GMFM). **Resultados:** foi constatado durante a análise presença de deformidades estruturais e funcionais em relação aos acometimentos musculoesqueléticos, bem como alterações dos tônus, força muscular, amplitude de movimento, e transferências posturais, assim como cognitiva. Em relação à escala GMFM, a criança apresentou valores significativos nas dimensões A e B, 35 pontos (68,6%) e 42 pontos (70%) respectivamente; em contrapartida, valores nulos nas dimensões C, D e E, na qual atingiu 77 pontos, com um escore total de 27,7%. **Conclusões:** conclui-se que uma criança com ACC associada a Dandy-Walker apresentará alterações motoras, tais como; deformidades funcionais, neuromotoras e musculoesqueléticas, impactando na coordenação, equilíbrio, e transferências e, por consequência, impossibilitando o ganho na aquisição de posturas e movimentos retificados.

Autor Correspondente
Jadiane Dionísio
E-mail: jadydionisio@ufu.br

Palavras-chave: Corpo Caloso; Habilidade Motora; Avaliação da deficiência.

¹ Curso de Fisioterapia. Faculdade de Educação Física e Fisioterapia. Universidade Federal de Uberlândia.

ABSTRACT

Objective: to determine the main neuromotor characteristics present in a child with Agenesis of the Corpus Callosum (ACC) associated to Dandy-Walker. **Methods:** a retrospective study was performed, with analysis of the medical records to characterize a child with Dandy-Walker-associated agenesis of the corpus callosum. The sample was based on the survey and analysis of the physiotherapeutic evaluation form, imaging exams, and Gross Motor Function Measurement Scale (GMFM). **Results:** the presence of structural and functional deformities in relation to musculoskeletal involvement, as well as changes in tone, muscle strength, range of motion, and postural as well as cognitive transfers were found during the analysis. Regarding the GMFM scale, the child presented significant values in dimensions A and B, 35 points (68.6%) and 42 points (70%), respectively, in contrast, null values in dimensions C, D and E, in which it reached 77 points, with a total score of 27.7%. **Conclusion:** a child with ACC associated with Dandy-Walker will present motor changes, such as: corresponding neuromotor and musculoskeletal deformities, impacting coordination, balance, transfers and, consequently, making it impossible to gain posture and rectified movements.

Keywords: Corpus Callosum; Motor Skills; Disability Evaluation.

INTRODUÇÃO

A Agenesia do Corpo Caloso (ACC) é uma anomalia congênita, motivada por um defeito migratório telencefálico que pode ser parcial (disgenesia) ou ausência total (agenesia), sendo identificada no exame de ultrassonografia, a partir da vigésima semana de gestação. Embora seja mais comum a malformação isolada, ela encontrara-se em associação com cerca de 25 síndromes genéticas, erros inatos do metabolismo e/ou uso abusivo de álcool e drogas¹. Pode ocorrer como lesão isolada ou como parte de outras anomalias craniocerebrais, como o complexo de Dandy-Walker^{2,3}.

Mais recentemente, a ACC vem sendo associada a várias desordens neuropsiquiátricas, incluindo déficit de atenção, hiperatividade e esquizofrenia. O diagnóstico requer neuroimagem, e ressonância magnética, revelando aspectos considerados clássicos, tais como: ausência do corpo caloso e do sulco do cíngulo, sulcos da face inter-hemisférica chegando ao terceiro ventrículo de modo radiado, “sinal do candelabro”, dilatação dos cornos temporais e occipitais dos ventrículos laterais, e ventrículos laterais paralelos^{2,3}.

Pacientes com tal diagnóstico podem apresentar alterações relacionadas com a aprendizagem e o comportamento motor. Déficits neuropsicológicos também são observados na execução de atividades que necessitam de uma integração e processamento inter-hemisférico, refletindo em uma velocidade mais lenta no desenvolvimento motor, tátil, verbal, de coordenação e de detalhes e relações visuais. Como consequência desses déficits, o indivíduo desenvolverá dificuldades com atenção visual, competência social, sofrimento emocional, formação de conceito, e capacidade de resolver problemas com situações incomuns ou complexas, bem como atrasos no desenvolvimento inicial da linguagem⁴.

Os tratamentos para esses pacientes não são bem descritos na literatura, não

sendo apresentados, quando existentes, de forma específica e visando a uma reabilitação que pode oferecer uma experiência que, em longo prazo, poderá modificar caminhos neurológicos por meio da plasticidade do Sistema Nervoso Central (SNC). A razão disso se dá pelo conhecimento de que os eventos habituais de vida podem alterar a maneira como o nosso cérebro funciona, e até mesmo a sua forma, ao receber estímulos com intensidade e tempo de duração adequada modificando padrões funcionais estabelecidos. Desse modo, o tratamento deve ser iniciado o mais cedo possível a fim de evitar complicações secundárias e explorar a plasticidade do SNC⁴.

Ainda que a fisioterapia seja preconizada como um dos principais e primordiais tratamentos em crianças com agravos neurológicos, igualmente para ACC associada a Dandy-Walker, não apresenta teste ou técnicas padronizadas que norteiam a intervenção do profissional fisioterapeuta, sendo fundamentais o conhecimento e a prática para executar uma avaliação de qualidade e direcionar corretamente o tratamento. A escassez observada na literatura pode estar relacionada com o desenvolvimento de disfunções neuromotoras distintas em cada criança, assim como o desprovimento de registros devido à baixa incidência e tratamento fisioterapêutico continuado de crianças com esse perfil. Para tanto, o presente estudo de caso tem por objetivo determinar as principais características neuromotoras e topográficas, de uma criança com ACC associada a Dandy-Walker.

MÉTODOS

Foi realizado um estudo retrospectivo com caráter observacional para caracterização das aquisições neuromotoras de uma criança com ACC associada a Dandy-Walker, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (C.A.A.E:

66449317.5.0000.5152), seguindo as normativas da Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº 466, de 12 de dezembro de 2012.

Amostra

A amostra foi composta por conveniência com análise e levantamento de prontuário de um paciente caracterizado como criança na primeira infância com diagnóstico de ACC associada a Dandy-Walker. O prontuário continha: ficha de avaliação fisioterapêutica estruturada do próprio local, exames de imagem e escala de avaliação motora validada nacionalmente. Reportamos que, em nenhum momento, a criança foi identificada, tampouco os documentos foram rasurados, perdidos, fotografados ou retirados do local; e que tal análise foi realizada por um pesquisador treinado. Ressalta-se, ainda, que o número restrito de participantes ocorreu devido à baixa incidência de nascidos vivos com as características previamente determinadas.

Instrumentos

Os instrumentos analisados no prontuário foram: ficha de avaliação fisioterapêutica contendo as características e os dados gerais relacionados com aspectos gestacionais, etnia, sexo e idade, assim como tônus, sensibilidade, reflexos tendinosos, deformidades estruturais e funcionais, Amplitude de Movimento (ADM), equilíbrio, coordenação e transferências posturais; exames de imagem, transcritos pela ressonância nuclear magnética; e a Escala Mensuração da Função Motora Grossa (GMFM).

A GMFM contém uma sequência de 88 itens com descrições de movimentos, agrupados em 5 dimensões: A – deitar e rolar (17 itens); B – sentar (20 itens); C – engatinhar e ajoelhar (14 itens); D – em pé (13 itens); E – andar, correr e pular (24 itens). A cada item, é atribuída pontuação de 0 a 3: 0 – não inicia o movimento; 1 – inicia o movimento; 2 – completa parcialmente o movimento; 3 – completa o movimento. Ao final da avaliação, somam-se os pontos obtidos pela criança em cada dimensão, convertendo-se em porcentagem em relação ao escore máximo na dimensão⁵.

Procedimentos

O presente estudo iniciou com a submissão ao Comitê de Ética de Pesquisa, seguido de autorização da coordenadora da clínica de Fisioterapia para análise do prontuário. A partir de então, foram definidos os horários e as datas para o pesquisador realizar a análise minuciosa dos documentos no próprio local.

Foi reservada então uma sala na qual o pesquisador realizava a análise do prontuário de forma sigilosa e sem contato com outros componentes da clínica, tampouco com a criança. A análise do prontuário dividiu-se em quatro ações, a saber: 1) registro dos dados de caracterização da amostra relacionados com aspectos gestacionais, etnia, sexo, idade, assim como relato dos responsáveis transcritos no prontuário; 2) análise da ressonância magnética e laudo médico; 3) registro e análise da avaliação fisioterapêutica com foco nas alterações neuromotoras e musculoesqueléticas nos aspectos: tônus, sensibilidade, reflexos tendinosos, deformidades, ADM, equilíbrio, coordenação e transferências posturais; e, por fim, 4) análise da pontuação nas dimensões específicas e pontuação geral da GMFM.

Os dados foram tabulados em Excel®, sendo a caracterização da amostra apresentada em dados brutos, e as pontuações da escala GMFM descritas em forma de porcentagem.

RESULTADOS

A criança – do sexo feminino, caucasiana, 13 kg, idade cronológica de 6 anos e 5 dias na data de análise dos prontuários, com o diagnóstico médico de Agnesia Total de Corpo Caloso e Síndrome de Dandy-Walker – realizava fisioterapia desde a descoberta de seu diagnóstico. O tratamento fisioterapêutico em reabilitação neurológica infantil ocorria duas vezes na semana, com terapias de 50 minutos, realizadas pelos estagiários do Curso de Fisioterapia.

Segundo o relato da mãe, descrito no prontuário, a gestação foi normal, com um total de 37 semanas, sem nenhuma

intercorrência, realizando o pré-natal desde o início. Apresentou hábitos alimentares saudáveis, e não uso de drogas ilícitas, tabaco ou álcool. Devido a um exame morfológico no 7º mês de gestação, descobriu que o feto não possuía vérmis, e, ao nascer, após um período de uma semana de internação na UTI neonatal, foi diagnosticada a Síndrome de Dandy-Walker e Agenesia Total do Corpo Caloso.

Os exames de imagem indicam a malformação do SNC, caracterizado por agenesia do vérmis inferior, agenesia completa do corpo caloso e formação de cisto inter-hemisférico.

Em relação às características físicas, musculoesqueléticas e neuromotoras, no prontuário, identificaram-se: presença de deformidade estrutural em forma de escoliose côncava à esquerda; hipertonia elástica; ADM ativa limitada em membros inferiores e superiores, sendo esta dentro da normalidade quando realizada de forma passiva; força muscular em membros inferiores e superiores, respectivamente,

grau 3 e grau 4; e cognitivo diminuído. Em relação às transferências posturais, foi identificado que a criança realiza de maneira independente da posição prono para supino, e de supino para prono, mas não efetua a transferência independente de sentada para em pé, assim como não opera marcha independente, executando passos somente com apoio manual bilateralmente. Os itens de reflexos tendinosos e sensibilidade não apresentaram nenhuma anormalidade, estando estes preservados e íntegros. A criança fazia uso de Órtese Genopodálicas (AFO) não articulada e cadeira de rodas.

O escore total da GMFM, realizado na data de 14 de setembro de 2014, foi de 27,7%, totalizando 77 pontos. Ao analisar as dimensões separadamente, observa-se melhor pontuação na dimensão B, referente às ações de sentar; acompanhada da dimensão A, sobre deitar e rolar. As dimensões C, D e E – respectivamente, engatinhar e ajoelhar; em pé; e andar, correr e pular – apresentaram valores nulos (tabela 1).

Tabela 1. Pontuação das dimensões da Escala Mensuração da Função Motora Grossa (GMFM)

GMFM	PONTUAÇÃO	ESCORE
Dimensão A (51 pontos)	35	68,6%
Dimensão B (60 pontos)	42	70%
Dimensão C (42 pontos)	0	0
Dimensão D (39 pontos)	0	0
Dimensão E (72 pontos)	0	0
Escore Total	77	27,7%

DISCUSSÃO

Os resultados deste estudo identificaram que a criança relatada apresentava deformidades estruturais, tais como: escoliose côncava à esquerda, limitação da ADM e fraqueza muscular dos membros superiores e inferiores; assim como alteração de tônus, diminuição do cognitivo, alterações em transferência posturais e valores da GMFM, corroborando alguns estudos que confirmam tais alterações na maioria das crianças com ACC^{4,6-8}.

Em relação à escoliose, Grigoriou, DeSabato, Colo e Dormans⁹ observaram que crianças com ACC desenvolviam a deformidade estrutural em coluna, afetando significativamente a qualidade de vida do indivíduo; contudo, vale ressaltar que esta foi observada em crianças com ACC associada a Síndrome de Aicardi, o que se difere da síndrome que acomete a criança analisada neste estudo. Desse modo, acredita-se que a escoliose presente no sujeito do estudo está relacionada com a falta de força muscular adequada e com compensações realizadas para a manutenção da postura; no entanto, não existem estudos que comprovem tal achado.

Diferentemente da incidência de escoliose, a presença de fraqueza muscular, limitação da ADM, alteração de tônus e atraso no desenvolvimento motor é relatada por alguns autores em crianças com Dandy-Walker e ACC^{4,6,7}. Ao avaliar 720 questionários de famílias que integram a Rede de ACC, uma organização de apoio e de informações, Moes et al.⁶ observaram que esses indivíduos apresentam dificuldade na transferência de algumas informações motoras entre os hemisférios, levando a atrasos de marcos no desenvolvimento motor, como engatinhar, ficar de pé, caminhar, subir e descer escadas e andar de bicicleta; assim como alterações de tônus.

Posteriormente a este estudo, Pacheco et al.⁷ se propuseram a desenvolver um relato clínico de um caso de ACC, para identificar alterações sobre uma criança e realizar uma intervenção neurofuncional. Os resultados observados pelos autores corroboram os nossos achados, em que a criança apresenta; alteração do tônus

muscular e de ADM, fraqueza muscular em membros inferiores e em tronco inferior, déficits no controle manual e de tronco, e ausência de transferências posturais. Desse modo, esses estudos aventaram que as características presentes ocorram devido às alterações neurológicas existentes na criança com agenesia do vérmis inferior e disgenesia ou ACC.

Corroborando o estudo supracitado, observa-se neste relato a agenesia do vérmis inferior, agenesia completa do corpo caloso e formação de cisto inter-hemisférico. Reforçado ainda pelo estudo de Montandon, Ribeiro, Lobo, Junior e Teixeira¹⁰, o qual determinou a relação direta da agenesia total do corpo caloso com características neuromotoras e musculoesqueléticas específicas.

As deformidades estruturais e funcionais prejudicam o desempenho das habilidades motoras da criança culminando com um prognóstico mais lento para ações funcionais direcionadas e específicas. A estabilidade articular, o alongamento e a força muscular devem estar associados ao controle central, envolvendo atividades funcionais de movimentação, aquisição e manutenção de diferentes posturas. Com a presença da ACC associada a Dandy-Walker, logo as limitações funcionais surgem, em menor ou maior agravamento, inibindo uma melhora no ganho de força muscular e controle motor para as reações de retificação, proteção e equilíbrio⁷. Isso pode se comprovar com o resultado encontrado na aplicação da escala GMFM, em que se detectaram atrasos nas aquisições motoras, pela pontuação nula nas dimensões C, D e E, respectivamente, engatinhar e ajoelhar; em pé; e andar, correr e pular. Com isso, acredita-se que tais atrasos sejam decorrentes dos acometimentos musculoesqueléticos e neuromotores observados, tais como: limitação da ADM, fraqueza muscular e alteração de tônus, características preexistentes devido às alterações neurológicas, os quais limitam seu desenvolvimento, visando, assim, à necessidade de um tratamento fisioterapêutico funcional e direcionado.

Independentemente das alterações neuromotoras e musculoesqueléticas observadas, vale ressaltar a importância e a necessidade de um tratamento

fisioterapêutico¹¹. No estudo de caso de Pacheco et al.⁷, foi proposta intervenção com tratamento fisioterapêutico específico para criança com ACC, baseado na utilização de recursos cinesioterapêuticos, sensoriais e proprioceptivos, em terapias com 40 minutos, duas vezes por semana. A cinesioterapia consistia em fortalecimento muscular, alongamento e mobilização dos MMSS e MMII, treino de manutenção e troca de posturas, descarga de peso, bem como estímulos às reações de equilíbrio, retificação e proteção. Antes e após a intervenção, foi aplicada a escala GMFM, observando uma evolução na pontuação posterior quando comparada com a anterior. Com tais resultados, os autores indicam, assim, a efetividade e a necessidade de um tratamento contínuo à criança com ACC. Contudo, há uma escassez de estudos sobre o tema abordado, dificultando, dessa forma, a caracterização motora das crianças com ACC e a relação dos achados com a real causa primária.

Com base nas características observadas neste relato, notam-se semelhanças com achados de outros autores; porém, não foi possível encontrar propostas de tratamentos bem descritas, sendo elas bem generalistas relacionadas com as características apresentadas. Apesar disso, os estudos encontrados enfatizam a necessidade e a importância da fisioterapia para tais paciente.

A ACC associada a Dandy-Walker tem sido pouco abordada em estudos científicos, acredita-se que isso se dá, provavelmente, pelo número reduzido de casos no mundo. Com isso, a busca pelo tema se demonstra restrita, tendo em vista que os trabalhos encontrados, em sua grande maioria, relacionam a ACC com outro acometimento, seja com outras malformações neurológicas, síndromes e distúrbios psicológicos, havendo uma dificuldade em caracterizar um indivíduo referente às alterações encadeadas isoladamente pela ACC.

Com base na falta da caracterização isolada da criança com ACC, assim como a ausência científica de um tratamento fisioterapêutico eficaz e específico para essas crianças, sugerimos a realização de uma avaliação criteriosa dos achados em imagem e alterações clínicas, juntamente com o uso de uma escala de avaliação estruturada e validada, atentando-se à presença ou não de outras alterações

neurológicas para basear o tratamento de forma funcional e direcionada enquanto novos estudos sejam realizados. Neste momento, a fisioterapia é fortemente indicada, atuando de forma a prevenir maiores agravos e a buscar o desenvolvimento de novas habilidades, inibidas pelas instalações funcionais e compensatórias na criança.

Além disso, dos estudos existentes, nenhum propõe a intervenção neurofuncional no que diz respeito ao controle postural na ACC. Dessa forma, este relato pode servir como base para futuros trabalhos envolvendo a intervenção motora em crianças com ACC, a fim de aprofundar o tema e fortalecer esses resultados.

CONCLUSÕES

Conclui-se que uma criança com ACC associada a Dandy-Walker apresentará alterações motoras, tais como: deformidades funcionais, neuromotoras e musculoesqueléticas, impactando na coordenação, equilíbrio, e transferências e, por consequência, impossibilitando o ganho na aquisição de posturas e movimentos retificados. Tais características poderão estar presentes em grau e intensidade diferenciada em cada indivíduo, trazendo a importância e a necessidade da avaliação médica e fisioterapêutica individualizada para traçar um tratamento adequado e direcionado ao paciente.

REFERÊNCIAS

1. Arya KN. Atypical motor behavior in a post stroke subject with agenesis of the corpus callosum: A case report. *Ann Phys Rehabil Med.* 2014;57(3):200-209.
2. Minguetti G, Furtado K, Agostini LC. Tomografia Computadorizada na Agenesia do Corpo Caloso: Achados em 27 casos. *Arq Neuropsiquiatr.* 1998;56(3B):601-604.
3. Maranhão F. Agenesia do Corpo Caloso. O Sinal do Candelabro. *Rev Bras Neurol.* 2010;46(2):51.

4. Panos PT, Porter SS, Panos A, Gaines RN, Erdberg SP. An evaluation of a case of agenesis of the corpus callosum with Rourke's non verbal learning disorder model. *Arch Clin Neuropsychol*. 2001;16(5):507-521.
5. Pina LV, Loureiro APC. O GMFM e sua aplicação na avaliação motora de crianças com Paralisia Cerebral. *Fisioter Mov*. 2006;19(2):91-100.
6. Moes P, Schilmoeller K, Schilmoeller G. Physical, motor, sensory and developmental features associated with agenesis of the corpus callosum. *Child Care Health Dev*. 2009;35(5):656-672.
7. Pacheco SCS, Queiroz APA, Niza NT, Costa LMR, Ries LGK. Intervenção neurofuncional pediátrica em agenesia do corpo caloso: relato de caso. *Rev Paul Pediatr*. 2014;32(3):252-6.
8. Bayram E, Topcu Y, Yis U, Cakmaci H, Kurul SH. Comparison of cranial magnetic resonance imaging finding and clinical features in patients with corpus callosum abnormalities. *Neuropediatrics*. 2014;45(1):30-35.
9. Grigoriou E, DeSabato JJ, Colo D, Dormans JP. Scoliosis in children with Aicardi Syndrome. *J Pediatr Orthop*. 2015;35(5):38-42.
10. Montandon C, Ribeiro FAS, Lobo LVB, Júnior MEM, Teixeira KS. Disgenesia do corpo caloso e má-formações associadas: Achados de Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética. *Radiol Bras*. 2003;36(5):311-316.
11. Chiappedi M, Bejor M. Corpus callosum agenesis and rehabilitative treatment. *Ital J Pediatr*. 2010;36(64):2-7.