

CONSIDERAÇÕES SOBRE A REABILITAÇÃO FÍSICA E FISIOTERAPIA NAS ALTERAÇÕES CINESIOLÓGICAS E FUNCIONAIS EM UM CASO DE PÊNFIGO FOLIÁCEO ENDÊMICO

Considerations about the physical rehabilitation and physiotherapy on kinesiological and functional alterations in a case of Endemic Pemphigus foliaceus

Relato de caso

RESUMO

O pênfigo foliáceo é uma doença da pele bastante comum na região Centro-Oeste do Brasil e é denominado endêmico devido a sua incidência em algumas regiões do país, América do Sul e América Latina. No Nordeste, ele é considerado uma doença rara. Pacientes portadores de pênfigo foliáceo endêmico apresentam um intenso processo cicatricial com alterações metabólicas que afetam o músculo esquelético e podem comprometer de diversas formas a cinesiologia do aparelho locomotor. O objetivo deste estudo foi relatar um caso de pênfigo foliáceo no estado Ceará, enfocando nos aspectos funcionais e posturais do aparelho locomotor no quadro e evolução clínica da doença. Relato de caso: Paciente pediátrico portador de pênfigo foliáceo endêmico, residente na região serrana do estado do Ceará, com quadro clínico consistindo de lesões eritematosas, crostas, poucas lesões vesículo-bolhosas visíveis, intenso prurido, aderências cutâneas, deformidades posturais e alteração de tônus flexor dos membros com comprometimento da amplitude de movimento. O protocolo fisioterapêutico prescrito foi composto de exercícios ativos, inibição do tônus flexor, alongamento passivo e treinamento de marcha. Após 3 semanas, o paciente já deambulava, apresentando melhora da função muscular e articular. A fisioterapia quando realizada precocemente pode prevenir a formação de aderências cutâneas e fraqueza muscular preservando a amplitude de movimento existente em doenças com um intenso processo cicatricial como o pênfigo foliáceo endêmico.

Descritores: Pênfigo; Fisioterapia; Amplitude de movimento articular.

ABSTRACT

The pemphigus foliaceus is a very common skin disease in the Center-West region of Brazil and is named endemic due to its incidence in some regions of the country, South America and Latin America. In Northeast Brazil, the pemphigus foliaceus is considered a rare disease. The bearers of endemic pemphigus foliaceus show an intense healing process associated with metabolic alterations that affect the skeletal muscle and can compromise in different ways the kinesiology of the locomotor apparatus. The aim of this study was to describe a pemphigus foliaceus case in Ceara state, focusing on the postural and functional aspects of the locomotor apparatus in the clinical evolution of the disease. Case report: A pediatric patient bearer of endemic pemphigus foliaceus, resident at a mountain region of Ceará, with clinical data consisting of erythematous lesions, crusts, few visible vesicle-blister lesions, intense itch, cutaneous adhesions, postural deformities and alterations in the flexor tonus of the limbs, compromising movement extent. The physiotherapeutic protocol prescribed consisted of active exercises, inhibition of flexor tonus, passive elongation and walk training. After 3 weeks, the patient was already strolling and showed improvement in muscular and joint function. The physiotherapy when precociously done can prevent the formation of cutaneous adhesions and muscular weakness, preserving the range of motion present in diseases with an intense healing process such as endemic pemphigus foliaceus.

Descriptors: Pemphigus; Physical therapy; Range of Motion, Articular .

Carlos Hermano da Justa
Pinheiro⁽¹⁾

Wilson Martins de Sousa Filho⁽²⁾

Denise Gonçalves Moura
Pinheiro⁽³⁾

Ana Cristhina de Oliveira
Brasil⁽⁴⁾

1) Fisioterapeuta, Universidade de São Paulo

2) Fisioterapeuta, Universidade de Fortaleza

3) Fisioterapeuta, Especialista, Escola de Saúde Pública do Ceará

4) Fisioterapeuta, Professora Mestre do Curso de Fisioterapia da Universidade de Fortaleza

Recebido em: 13/10/2006

Revisado em: 25/04/2007

Aceito em: 14/05/2007

INTRODUÇÃO

O pênfigo é classificado como um grupo de doenças bolhosas com etiologia idiopática associada a uma resposta auto-imune contra as células da epiderme⁽¹⁾. Classicamente, o pênfigo possui quatro variantes clínicas e patológicas: o pênfigo vulgar, pênfigo vegetante, pênfigo foliáceo e pênfigo eritematoso que diferem entre si pela localização histológica da bolha e a presença de co-morbidades associadas⁽²⁾.

Pênfigo Foliáceo: definição e subtipos

O pênfigo foliáceo foi descrito pela primeira vez em 1881 por Cazenave na França e é definido com uma doença auto-imune que atinge a pele e causa a formação de bolhas superficiais (sub-córneas) que se rompem facilmente⁽²⁾. A literatura científica descreve três tipos de pênfigo foliáceo: o eritematoso ou síndrome de Senear-Usher, o clássico ou de Cazenave e o endêmico ou fogo selvagem que ocorre somente no Brasil⁽³⁾. A Síndrome de Senear-Usher é uma variante do pênfigo foliáceo clássico e difere deste devido a sua maior incidência no sexo feminino e idade acima de 20 anos^(1,2). Outra característica dessa síndrome é a sua associação com outras co-morbidades imunopatológicas, como o lúpus eritematoso sistêmico e a *miastenia gravis*, doenças com quadro clínico bastante característico, sendo a *miastenia gravis* caracterizada por crises de fraqueza muscular súbita e generalizada com grave comprometimento dos músculos respiratórios e necessidade de suporte ventilatório mecânico^(2,4). O pênfigo foliáceo endêmico, por sua vez, também é conhecido como pênfigo foliáceo brasileiro e apresenta aspectos peculiares, como a presença de uma sensação de “queimação” relatada pelos pacientes e uma história clínica geralmente associada à ferroadada de insetos em pacientes residentes em regiões serranas ou rurais, o que sustenta a hipótese etiológica viral e a transmissão por um inseto-vetor nessas regiões endêmicas⁽⁵⁾.

Bases Patológicas

Embora existam hipóteses etiológicas, o pênfigo foliáceo endêmico é uma doença idiopática e em seu mecanismo fisiopatológico se observa a produção de auto-anticorpos (imunoglobulinas G, IgG) contra glicoproteínas desmossomais (caderinas, proteínas envolvidas na comunicação e adesão celular), o que resulta na alteração funcional das estruturas de junção celular da pele com conseqüente perda da coesão tissular, acantólise^(2,6). No pênfigo foliáceo, a glicoproteína envolvida é a isoforma tipo 1 da desmogleína, enquanto que, no pênfigo vulgar, a isoforma envolvida é a desmogleína 3⁽⁷⁻⁹⁾. Recentemente, também foi observada a prevalência de auto-anticorpos

contra a desmogleína 3 em pacientes portadores de pênfigo foliáceo endêmico e que, curiosamente, não expressavam o fenótipo do pênfigo vulgar⁽¹⁰⁾. A figura 1 mostra o esquema de interação entre a desmogleína e a desmocolina, outra proteína da família das caderinas que compõe a estrutura do desmossomo. A perda funcional da desmogleína 1 induz à perda da coesão entre as células das camadas mais superficiais da epiderme e resulta na formação de bolhas superficiais, localizadas entre as camadas espinhosa e córnea da epiderme, as quais se rompem facilmente.

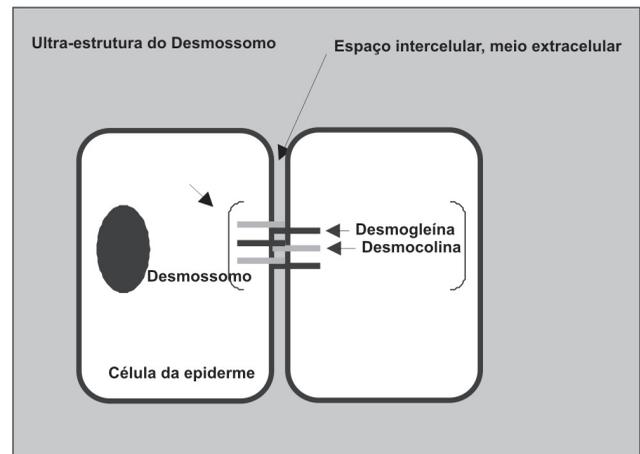


Figura 1: Ultra-estrutura do desmossomo, responsável pela adesão intercelular na epiderme. No pênfigo foliáceo, o organismo produz auto-anticorpos contra a desmogleína tipo 1, o que provoca a perda da coesão entre as células, sendo o espaço intercelular preenchido por líquido com a formação de bolhas abaixo da camada córnea da epiderme.

Epidemiologia do Pênfigo Foliáceo no Brasil

O primeiro caso de pênfigo foliáceo no Brasil foi descrito por Paes Leme em 1903, no estado de São Paulo⁽¹¹⁾. No ano de 1912, surgiram novos casos no estado de São Paulo e a partir de 1950, surgiram focos da doença em Goiás, Mato-Grosso e Paraná, sendo que a região Centro-Oeste do Brasil passou a ter a maior incidência dessa doença desde então⁽¹²⁾. Devido ao seu aspecto epidemiológico, o pênfigo foliáceo passou a ser denominado de endêmico, diferentemente do pênfigo foliáceo clássico ou de Cazenave, descrito na França⁽¹³⁾, que não apresenta caráter endêmico. A doença também passou a ser conhecida vulgarmente no Brasil por “Fogo Selvagem”, devido à sensação de ardor ou “queimação” relatada pelos pacientes^(5,4). Em estados como o Pará, Amazonas e Rio de Janeiro a incidência de pênfigo foliáceo endêmico é inexpressiva, ao passo que, na região Nordeste, o registro de casos é bastante raro⁽¹²⁾.

Aspectos Clínicos

Na prática clínica, observa-se nesses pacientes um processo de intensa perda tissular acompanhado de um também intenso processo inflamatório e de cicatrização que muitas vezes promove a formação de aderências nas pregas cutâneas articulares que pode levar a um déficit de amplitude articular semelhante ao observado em pacientes que sofreram queimaduras em regiões articulares⁽¹⁵⁾. Por outro lado, a corticoterapia prolongada é o tratamento de escolha para redução da resposta imunológica e produção de auto-anticorpos em pacientes com pênfigo foliáceo e um de seus efeitos colaterais é a diminuição da síntese e o aumento da degradação de proteínas musculares, o que pode resultar em hipotrofia e déficit de força no músculo esquelético, dificultando as atividades diárias (AVs)⁽¹³⁾.

Diante do exposto, o presente artigo tem como objetivo fazer um relato de caso no seu aspecto cinesiológico e funcional focado no processo de reabilitação à ótica do serviço de fisioterapia em um paciente pediátrico portador de pênfigo foliáceo endêmico sob assistência médica no Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Ceará.

RELATO DE CASO

Preceitos Éticos

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética local, e todos os princípios da *Declaração de Helsinki* foram respeitados. O responsável legal pelo paciente deu o consentimento livre-esclarecido de participação no estudo, no entanto, não foi autorizada a divulgação de fotos.

História Clínica

O paciente do presente estudo era do sexo masculino, tinha 9 anos de idade e residia na cidade de Ibiapina, região serrana do estado do Ceará. A mãe do paciente relatou ter tido uma gestação normal sem intercorrências e sem fazer uso de medicações ou substâncias químicas durante o período gestacional, tendo a criança apresentado um desenvolvimento normal. Segundo o relato da mãe, cujo domicílio está localizado em zona rural próximo a uma região ribeirinha, o paciente trabalhava na roça quando foi “ferroado” na testa por um inseto o qual não soube identificar. O paciente apresentou, segundo informações da mãe, uma pápula na região ferroada. Na ocasião não foi utilizado nenhum tipo de tratamento farmacológico ou fitoterápico na lesão. Após alguns dias, a lesão passou a apresentar intenso prurido. Ao procurar um serviço médico de sua cidade, a lesão foi diagnosticada e tratada como uma “micose”, segundo o relato da mãe. Em poucas semanas, surgiram

bolhas e áreas de vermelhidão (lesões eritematosas) que, segundo o relato da mãe, se espalharam por todo o corpo. O paciente foi então encaminhado a um hospital de referência na cidade de Fortaleza, estado do Ceará.

Avaliação Clínica

Ao chegar ao hospital, o paciente apresentava lesões eritematosas, crostas e intensa descamação epitelial, com poucas lesões vesículo-bolhosas visíveis. As lesões se distribuíam no tórax, couro cabeludo e membros, sendo que não havia lesões nas mucosas. No pênfigo foliáceo, devido à localização da bolha ser subcórneas, o paciente geralmente apresenta poucas bolhas visíveis durante o exame clínico, uma vez que elas se rompem facilmente^(1,2). Outra característica que difere o pênfigo foliáceo do pênfigo vulgar é a preservação das mucosas⁽²⁾.

Durante a avaliação inicial, o paciente relatou ter a sensação de “queimação” e áreas de intenso prurido, sinais característicos da forma endêmica de pênfigo foliáceo, também conhecido como Fogo Selvagem ou pênfigo foliáceo brasileiro. O laudo histopatológico relatou a presença de acantólise com formação de bolhas subcórneas na camada espinhosa da epiderme e a imunofluorescência direta mostrou a presença de anticorpos IgG na epiderme, o que auxiliou no diagnóstico clínico de pênfigo foliáceo endêmico. O hemograma e exames sorológicos revelaram alterações sugestivas de processo inflamatório intenso e eosinofilia (Glóbulos brancos = 21 400, eosinófilos = 8%, velocidade de hemossedimentação = 44 mm e proteína C reativa = 15mg/l) e anemia (hemoglobina 10g/dl).

Conduta Terapêutica

O paciente foi medicado inicialmente com prednisona (dose de 1mg/kg/dia) para controlar a resposta imune e anti-histamínico tópico para controlar o prurido. Após 1 mês de tratamento com glicocorticóides, não houve remissão das lesões e foi instituída uma terapia farmacológica combinada com dapsona (dose 100mg/dia) e azatioprina 100mg/dia, o que auxiliou na retirada da prednisona. O paciente respondeu a terapia com dapsona, a qual foi mantida por 6 meses, incluindo o período pós-alta hospitalar.

Alterações Cinético-funcionais

No exame clínico inicial, o paciente também apresentava diminuição da amplitude de movimento (ADM) das articulações dos membros inferiores por presença de aderências externas (diminuição da flexibilidade da pele), diminuição da flexibilidade e fraqueza muscular classificada como grau 2 na escala de Oxford para função

muscular (Tabela I). O paciente também apresentava dificuldade para a deambulação. A fisioterapia foi indicada pelo serviço médico que acompanhava o paciente no 34º dia de internação hospitalar (DIH).

Quadro I: Escala de Oxford para graduação da função muscular.

Observação Clínica	Graus (0-5)
Sem abalo ou contração	0
Abalo ou contração	1
Movimento ativo com eliminação da gravidade	2
Movimento ativo contra a gravidade	3
Movimento ativo contra resistência manual moderada*	4
Movimento ativo contra grande resistência manual*	5

Legenda: * resistência manual imposta pelo examinador clínico.

Avaliação Cinesiológica e Assistência Fisioterapêutica

A avaliação fisioterapêutica foi composta por uma avaliação postural, avaliação da função articular com mobilização ativa e passiva com mensuração do déficit de ADM, através do teste goniométrico, e por fim a avaliação da função muscular.

Todas as avaliações foram realizadas no tempo início (34º DIH) e fim (55º DIH) do estudo com exceção do teste de função muscular, que foi realizado a cada 15 dias. Todas as avaliações foram realizadas por dois fisioterapeutas, sendo os valores expressos em média \pm desvio padrão e submetidos ao teste t de student pareado, e considerados estatisticamente significantes os valores abaixo de 0,05.

Palpação e Inspeção Física

O exame físico do aparelho locomotor foi realizado de acordo com as diretrizes descritas por Nery⁽¹⁶⁾. Ao exame físico não foi constatada nenhuma alteração na morfologia articular ou deformidades ósseas.

Avaliação Postural

A avaliação postural global foi realizada através da inspeção nos planos anterior, posterior e lateral em pé (membros superiores e membros inferiores) e sentado (complexo articular do joelho), previamente descrita por Magee e Kendall & MacCreary^(17,18).

Constatou-se a presença de alterações posturais em flexão do cotovelo direito e flexão de joelho esquerdo, ou seja, cotovelo flexo e joelho flexo, respectivamente.

Avaliação da Função Articular

A análise da amplitude de movimento articular foi realizada através da mobilização ativa (solicitada pelo fisioterapeuta e executada pelo paciente) e passiva (realizada pelo fisioterapeuta sem a intervenção motora do paciente), conforme o método previamente descrito por Levangie & Norkin⁽¹⁹⁾.

Durante a avaliação da mobilidade ativa, foi realizada uma avaliação inicial do grau de força muscular (mobilização do membro contra a ação da gravidade) e coordenação motora (equilíbrio do segmento durante a execução do movimento). O teste foi executado pelo paciente e foi constatado um déficit de força muscular bilateral do quadríceps femoral, evidenciado pela dificuldade em realizar o movimento de extensão do joelho contra a ação da gravidade em postura sentada.

Através da mobilidade passiva, foi possível avaliar a integridade articular, flexibilidade da capsular articular, ligamentos, músculos e pregas cutâneas articulares. Foi constatada uma diminuição da flexibilidade da pele nas regiões correspondentes às pregas cutâneas do cotovelo direito e joelho esquerdo, respectivamente.

Através do teste de comprimento muscular, em que é realizada uma mobilização passiva do segmento no sentido de movimento oposto ao realizado pelo grupo muscular⁽¹⁶⁾, foi constatada uma hipertonicidade dos flexores do cotovelo do lado direito e os músculos isquiotibiais do lado esquerdo.

As limitações do movimento articular ativo e passivo foram mensuradas através do teste goniométrico, utilizando-se um equipamento da marca CARCI LTDA e de acordo com a metodologia descrita por Marques⁽²⁰⁾. As alterações posturais em flexo foram mensuradas através do teste goniométrico em posição anatômica (bipedestação).

Dessa maneira, as alterações posturais identificadas inicialmente estavam associadas a um déficit de amplitude para os movimentos de extensão do cotovelo direito e joelho esquerdo comparados aos valores obtidos no membro contralateral, cuja etiologia era a diminuição da flexibilidade muscular e da pele na região das pregas cutâneas correspondentes às articulações envolvidas.

Avaliação da Função Muscular

Na primeira avaliação, o paciente relatou ter dificuldade para deambular o que resultava em uma maior permanência no leito. O teste manual de função muscular foi realizado por dois fisioterapeutas, sendo os valores expressos em média das duas observações. Foi constatado um déficit de força muscular bilateral no quadríceps femoral classificado

como grau 2, segundo a escala de Oxford, e previamente identificado no exame clínico de admissão hospitalar.

Análise Funcional e Seqüencial do Joelho

No caso em questão, o déficit de força da musculatura extensora do joelho e o déficit de flexibilidade dos flexores do joelho eram os fatores limitantes da marcha nesse paciente. Dessa maneira, foi realizada uma análise funcional e seqüencial do joelho, através do questionário *Lysholm Knee Scoring Scale*, que leva em consideração a capacidade de realizar atividades diárias, como marchar, agachar, subir escadas; a presença de dor, inchaço e instabilidade⁽²¹⁾.

Conduta Fisioterapêutica

Foi prescrito um protocolo fisioterapêutico diário que utilizou a inibição do tônus flexor e o alongamento passivo da musculatura, mobilização das articulações do joelho e cotovelo para ganho de amplitude de movimento, além

de exercícios resistidos para preservar a amplitude de movimento existente e promover ganho de força. Iniciou-se também um treinamento e incentivo da marcha, a fim de promover uma deambulação precoce. Após 3 semanas (34° à 55° DIH) de intervenção fisioterapêutica com inibição do tônus da musculatura flexora do cotovelo e joelho envolvidos e alongamentos passivos, se observou uma redução das alterações posturais em flexo (Figura 2) e da flexibilidade muscular e da pele nas pregas cutâneas das referidas articulações com conseqüente melhora da ADM passiva (Figura 3). Houve também uma melhora da força muscular da ADM ativa para extensão do joelho (Figura 4). Por fim, a avaliação funcional e seqüencial do joelho mostrou uma melhora nas alterações que limitavam a marcha do paciente (Figura 5). A assistência fisioterapêutica foi mantida até a alta do paciente, com o objetivo de manter a função locomotora do paciente. Após o 101° DIH, o paciente apresentou uma remissão do quadro clínico. A alta hospitalar foi dada no 126°, e o paciente deixou o hospital com uma marcha normal e mantendo a medicação.

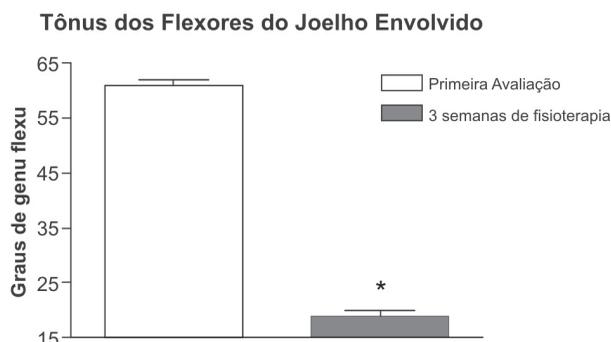
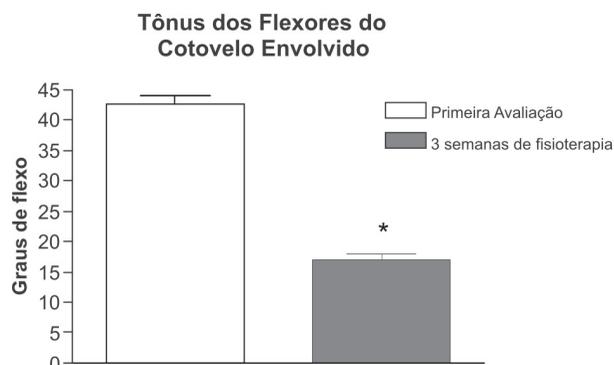


Figura 2: Efeito da inibição do tônus sobre a alteração postural em flexo do cotovelo e joelho. *p<0,05.

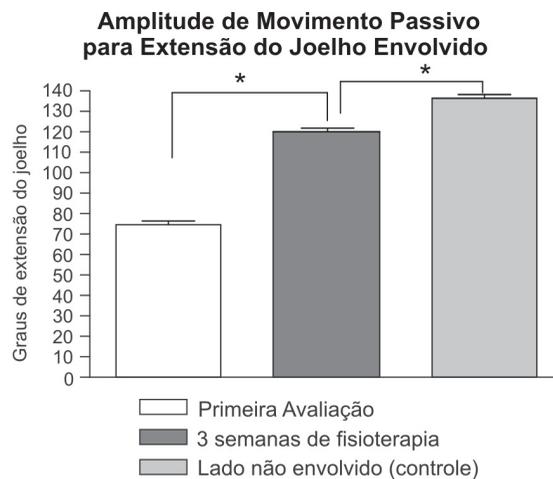
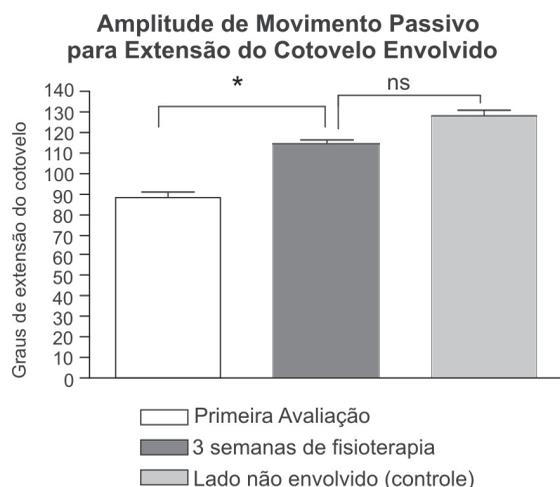


Figura 3: Efeito da fisioterapia sobre a amplitude de movimento passivo do cotovelo e joelho envolvidos. Lado envolvido (cotovelo flexo e joelho flexo); Lado não envolvido (membro contralateral). *p<0,05; ns = não significante (p>0,05).

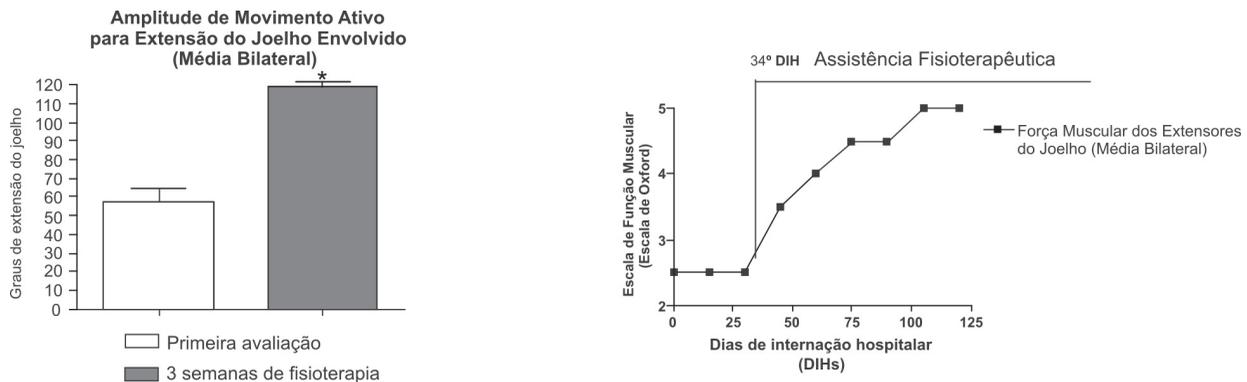


Figura 4: Efeito da fisioterapia sobre a função da musculatura extensora do joelho. *p<0,05.

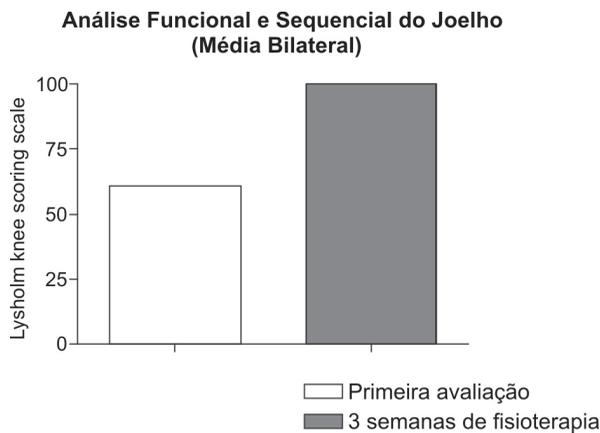


Figura 5: Análise funcional e seqüencial do joelho (capacidade de andar, subir escadas, agachar e presença de sintomas como dor, travamento, falseio e inchaço).

DISCUSSÃO

Trata-se de um relato de caso raro na região Nordeste de pênfigo foliáceo. Na literatura, praticamente, não existem relatos de casos dessa doença no estado do Ceará. No Brasil, há um maior registro de casos nos estados de Goiás, Mato-Grosso e Paraná, sendo que a região Centro-Oeste é considerada como área endêmica da doença, tendo uma maior incidência em populações que residem na zona rural ou próximo a regiões ribeirinhas^(12,5). O caso relatado no presente artigo não foge à regra e se enquadra no perfil descrito na literatura, uma vez que o paciente residia em zona rural e próxima à região ribeirinha. No entanto, vale salientar que a incidência de casos de pênfigo foliáceo endêmico em crianças e em estados da região Nordeste é rara⁽⁵⁾.

Aspectos relevantes da etiologia do Fogo Selvagem

Curiosamente, um aspecto que poderia ser irrelevante e passar despercebido na descrição desse caso é o evento citado como marco inicial da história clínica do paciente. Foi relatado que o paciente fora ferroadado por um inseto enquanto trabalhava na roça. Esse fato se torna curioso, uma vez que existe uma hipótese para a etiologia do pênfigo foliáceo endêmico ou *Fogo Selvagem*, a qual associa a etiologia da doença a um agente infeccioso que seria disseminado por um inseto vetor, sendo que as pessoas com uma suscetibilidade genética desenvolveriam o fenótipo^(12, 13). Na literatura, não há relatos de uma predisposição de raça ou sexo em relação à suscetibilidade ao pênfigo “Fogo Selvagem”⁽⁵⁾. No entanto, o número de casos registrados é maior em pessoas que residem em casas rústicas e próximas a rios e riachos⁽⁵⁾. Essas regiões ribeirinhas são infestadas por uma grande variedade de insetos e dentre eles o *Simulium pruinossimum*, conhecido vulgarmente por “borrachudo”, e implicado como possível agente etiológico do Fogo Selvagem⁽⁵⁾. De acordo com com Diaz e Cols⁽⁵⁾ o *Simulium pruinossimum* é frequentemente encontrado em regiões endêmicas do Fogo Selvagem, o que reforça a hipótese de um vetor para a doença. Outro dado curioso é o aumento do número de casos durante o verão seco, quando há uma maior proliferação desses insetos e uma correlação com o aumento do número de casos de pênfigo foliáceo endêmico⁽²²⁾. Aranha-Campos⁽²²⁾ relatou que na fazenda Cocheira, localizada no município de Franca, estado de São Paulo, onde surgiram vários casos de Fogo Selvagem, os pacientes relatavam que eram frequentemente ferroados por “borrachudos”. Um fato intrigante é que o dono dessa fazenda começou a criar canários que são conhecidos por se alimentar desses insetos. De acordo com relatos de Aranha-Campos⁽²²⁾, em pouco tempo, os pássaros e multiplicaram, e

tanto a população de “borrachudos” quanto a incidência de Fogo Selvagem foram reduzidas consideravelmente. Embora várias observações apontem para o *Simulium pruinossimum* como possível vetor do Fogo Selvagem, ainda não se sabe se ocorreria a transmissão de um agente etiológico viral ou de alguma substância com grande potencial antigênico presente na saliva desses insetos e que desencadearia uma resposta auto-imune^(5, 22, 23).

EVOLUÇÃO DO CASO

Durante sua evolução clínica, o paciente teve dois episódios de remissão completa da doença e alta hospitalar (Dados não relatados), mas que resultava em poucas semanas em nova internação. O presente trabalho foi realizado na terceira internação hospitalar do paciente.

Durante a avaliação cinesiológica, foram constatadas alterações posturais em flexão nas articulações do joelho esquerdo e também no cotovelo direito. Tais alterações estavam associadas à presença da diminuição da flexibilidade da pele nas regiões correspondentes às articulações acima citadas e as quais foram atribuídas ao intenso processo cicatricial. Curiosamente, durante a cicatrização penfigóide, parecer haver uma predileção pelas superfícies de flexão, o que pode resultar em um déficit de amplitude de movimento para a extensão das articulações envolvidas⁽²⁴⁾. Como foi observado no presente estudo, o paciente apresentava aderências na pele das superfícies flexoras do cotovelo e do joelho. No entanto, o acometimento foi unilateral em ambas as articulações. Nesse contexto, a mobilização articular precoce estaria indicada para prevenir a formação dessas alterações posturais, como o cotovelo flexo e o joelho flexo. O protocolo de reabilitação com técnicas de inibição do tônus e alongamentos passivos se mostrou eficaz em reduzir essas alterações. No entanto, em algumas sessões, o paciente se queixava de dores intensas nas pregas cutâneas do cotovelo e joelho envolvidos durante os exercícios, sendo que, nessas ocasiões, a aplicação do protocolo com técnicas de aumento da flexibilidade não foi possível.

Paralelo a isso, o paciente apresentava déficit de amplitude de movimento ativo para extensão da articulação do cotovelo direito e joelho esquerdo com fraqueza muscular do quadríceps, a qual estava associada a uma dificuldade de deambulação. Estas alterações na força muscular foram atribuídas à terapia prolongada com glicocorticóide, à desnutrição e à maior permanência no leito, fatores conhecidos em reduzir a massa muscular em pacientes hospitalizados⁽²⁴⁾. No presente estudo, se verificou uma boa resposta do paciente aos exercícios resistidos com conseqüente melhora na função locomotora.

A fisioterapia parece ter um importante papel no tratamento do pênfigo foliáceo endêmico na fase hospitalar,

como pode ser observado nesse relato de caso. Dessa maneira, como no tratamento da cicatriz em pacientes que sofreram queimaduras⁽²⁵⁾, a mobilização articular precoce preservaria a amplitude de movimento do paciente, através da indução de um processo cicatricial ou regeneração mais funcional em relação ao aparelho locomotor.

Considerações críticas relevantes sobre a reabilitação da função motora

Após uma consulta às bases de dados Medline a partir de 1930 e no LILACS a partir de 1966 até o ano de 2006, observou-se que há uma carência de publicações sobre o comprometimento cinesiológico de pacientes portadores de pênfigo foliáceo ou Fogo Selvagem. A maior parte das publicações existentes sobre a doença aborda dados epidemiológicos de sua incidência ou aspectos relacionados ao tratamento e efeitos adversos do tratamento com glicocorticóides.

Os pacientes portadores de pênfigo foliáceo endêmico, geralmente, apresentam alterações metabólicas decorrentes da doença inflamatória crônica e/ou secundárias ao tratamento farmacológico administrado⁽²⁶⁾. O tratamento do processo inflamatório crônico é feito através da corticoterapia prolongada e pode elevar os níveis séricos de lipoproteínas pelo aumento da síntese hepática de triglicerídeos e/ou deficiência iatrogênica de hormônio adrenocorticotrópico^(27,28). De acordo com alguns autores^(29,30), a dislipidemia, a hiperglicemia e o aumento do catabolismo protéico, associados à glicocorticoterapia do pênfigo foliáceo, são pontos importantes de discussão no tratamento dessa doença⁽²⁰⁻²²⁾. Torna-se curiosa, a falta de interesse sobre o comprometimento funcional do aparelho locomotor nesses pacientes, uma vez que a falta de deambulação, a hipotrofia muscular por desuso e/ou induzida por glicocorticóides reduzem o nível de atividade física que poderia otimizar o tratamento dessas alterações metabólicas, principalmente no que concerne à musculatura esquelética^(29,30).

O músculo esquelético não é apenas um órgão com função contrátil; ele também possui um papel chave no metabolismo dos carboidratos e das proteínas⁽³¹⁾. A corticoterapia prolongada induz resistência à insulina e aumenta o catabolismo protéico no músculo esquelético⁽³¹⁻³³⁾. Já é bem conhecido da comunidade científica que a atividade física pode contrabalancear e/ou prevenir essas alterações no músculo esquelético⁽³⁴⁾. Dessa maneira, a prevenção de complicações cinesiológicas e funcionais no aparelho locomotor de pacientes com pênfigo foliáceo e a manutenção de níveis basais de atividade física, como a marcha e exercícios ativos no leito, auxiliariam na redução das complicações metabólicas da corticoterapia prolongada. Entretanto, devem-se tomar alguns cuidados ao

se estabelecer uma conduta fisioterapêutica para o controle do processo antiinflamatório.

Outro aspecto relevante que deve ser considerado na assistência fisioterapêutica desses pacientes é a utilização do calor e da radiação ultravioleta⁽³⁵⁾, recursos eletrofototerapêuticos antiinflamatórios e bactericidas, respectivamente, uma vez que eles parecem estar associados à piora da dermatose esfoliativa nesses pacientes⁽³⁶⁾. Dessa maneira, esses recursos eletrofototerapêuticos podem promover epidermólise e agravar o quadro clínico de pacientes portadores de pêfnigo foliáceo. A assistência fisioterapêutica teve um papel importante nesse caso de pêfnigo foliáceo promovendo uma melhora da função motora do paciente e recuperando o padrão de marcha normal, contribuindo, assim, para uma melhor qualidade de vida do paciente. Acreditamos que esses dados podem ser úteis para a realização de novos estudos sobre essa doença e auxiliar na conduta adotada no que concerne à reabilitação física desse tipo de dermatose.

REFERÊNCIAS

1. Brasileiro Filho G. Bogliolo / Patologia. 3ªed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1981.
2. Brasileiro Filho G. Bogliolo / Patologia. 5ªed. Rio de Janeiro: Guanabara Kooogan; 1994.
3. Santi CG, Maruta CW, Aoki V, Sotto MN, Rivitti EA, Diaz LA. Pemphigus herpetiformis is a rare, clinical expression of nonendemic pemphigus foliaceus, fogo selvagem and pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34:40-6.
4. Berkow Robert. El manual Merck: de diagnostico y terapeutica. 7ªed. Mexico: Nueva Editora Interamericana; 1986.
5. Diaz LA, Sampaio SA, Rivitti EA, Martins CR, Cunha PR, Lombardi C. Endemic pemphigus foliaceus (fogo selvagem): II. Current and historic epidemiologic studies. *J Invest Dermatol* 1989; 92(1):4-12.
6. Stanley JR. Pemphigus. In: Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 6ªedition. USA: McGraw Hill; 2003. p.558-74.
7. Li N, Aoki V, Hans-Filho G, Rivitti EA, Diaz LA. The role of intramolecular epitope spreading in the pathogenesis of endemic pemphigus foliaceus (fogo selvagem). *J Exp Med* 2003;197(11):1501-10.
8. Lucchese A, Mittelman A, Tessitore L, Serpico R, Sinha AA, Kanduc D. Proteomic definition of a desmoglein linear determinant common to Pemphigus vulgaris and Pemphigus foliaceus. *J Transl Med* 2006; 4:37
9. Warren SJ, Lin MS, Giudice GJ, Hoffmann RG, Hans-Filho G, Aoki V, Rivitti EA, Santos V, Diaz LA. The prevalence of antibodies against desmoglein 1 in endemic pemphigus foliaceus in Brazil. Cooperative Group on Fogo Selvagem Research. *N Engl J Med* 2000; 343(1):23-30.
10. Hilario-Vargas J, Dasher DA, Li N, Aoki V, Hans-Filho G, dos Santos V. Prevalence of anti-desmoglein-3 antibodies in endemic regions of Fogo selvagem in Brazil. *J Invest Dermatol* 2006;126(9):2044-8.
11. Silvestre MC and Netto JCA. Endemic pemphigus foliaceus: social and demographical characteristics and incidence in the microregions of Goias, based on patients seen at the Tropical Diseases Hospital, Goiania - Goias. *An Bras Dermatol* 2005; 80(3):261-6.
12. Campbell I, Reis V, Aoki V, Cunha P, Hans Filho G, Alves G. Prevalence of anti-desmoglein-3 antibodies in endemic regions of Fogo selvagem in Brazil. *An Bras Dermatol* 2001;76:13-31.
13. Bilet S, Faucher F, Crickx B, Chosidow O, Belaich S, Grossin M. Cazenave's pemphigus foliaceus: therapeutic difficulties. Aspects of transient acanthosis nigricans during healing. *Ann Dermatol Venereol* 1988;115(11):1140-2.
14. Delmontes S, Kanitakis J, Cozzani E, Parodi A, Rebora A. Diagnosing pemphigus foliaceus: a retrospective analysis of clinical, histological and immunological criteria. *Dermatology* 2001;203:289-93.
15. Djurickovic S, Meek RN, Snelling CF, Broekhuysen HM, Blachut PA, O'Brien PJ. Range of motion and complications after postburn heterotopic bone excision about the elbow. *J Trauma* 1996; 41(5):825-30.
16. Nery, C.A.S. Manual de propedêutica ortopédica, Ache 1995, 30, 1.
17. Magee DJ. Avaliação Postural In: Magee DJ. Disfunção Musculoesquelética. 3ªed. São Paulo: Manole; 2002, p.105-57.
18. Kendall FP; McCreary EK; Provance PG. Postura: alinhamento e equilíbrio muscular. In: Kendall FP; McCreary EK; Provance PG. Músculos provas e funções. 4ªed. São Paulo: Manole;1995, p.69-118.
19. Levangie, Pk K.; Norkin, C. C. Joint structure and function: a comprehensive analyssis. 3ªedition. Philadelphia, SUA: F.A. Davis Co.; 2001.
20. Marques AP. Manual de Goniometria. 2ªed. São Paulo: Manole; 2003.
21. Bengtsson J, Mollborg J, Werner S. A study for testing the sensitivity and reliability of the Lysholm knee

- scoring scale. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1996;4(1):27-31.
22. Aranha Campos J. Penfigo foliaceo (Fogo Selvagem): aspectos clinicos e epidemiologicos. São Paulo: Melhoramentos; 1942.
 23. Castro, RM, Roscoe, JT, Sampaio, SAP: Brazilian pemphigus foliaceus. In: Ahmed AR, editor. *Clinics in dermatology 1983* JB Lippincott, Philadelphia, 1: p. 22-41,
 24. CECIL. *Tratado de medicina interna* 19^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1993.
 25. Richard R, Miller S, Staley M, Johnson RM. Multimodal versus progressive treatment techniques to correct burn scar contractures. *J Burn Care Rehabil* 2000;21(6):506-12.
 26. Borba EF, Bonfa E. Long term beneficial effect of chloroquine diphosphate on lipoprotein profile in lupus patients with and without steroid therapy. *J Rheumatology* 2001; 28:780-85.
 27. Berg AL, Nilsson-Ehle P. ACTH lowers serum lipids in steroid-treated hyperlipemic patients with kidney disease. *Kidney International* 1996; 50:538-42.
 28. Barraviera SRCS, Dillon NL, Curi PR, Pereira PCM, Almeida DB. Evaluation of nutritional status in patients with endemic pemphigus foliaceus. *Rev Inst Med Trop S Paulo* 1995; 37:51-8.
 29. Cunha DF, Cunha SFC, Monteiro JP, Ferreira TPS, Santos JAM, Furtado RA. Nutritional evaluation of pemphigus foliaceus patients on long term glucocorticoid therapy. *Rev Inst Med Trop S Paulo* 2000; 42:23-6.
 30. Cunha SF da, Santos VM dos, Monteiro JP, Ferreira TP, Santos JÁ dos, Santos TA dos. Serum lipids of pemphigus foliaceus patients on long-term glucocorticoid therapy. *Rev Soc Bras Med Trop* 2003;36(1):1-4.
 31. Guyton AC, Hall JE. *Tratado de fisiologia médica*. 10^aed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002.
 32. Mizock BA, Troglia S. Nutritional support of the hospitalized patient. *Disease-a-Month* 1997; 43:349-426.
 33. Ilowite NT. Hyperlipidemia and the rheumatic diseases. *Current Opinion in Rheumatology* 1996; 8:455-8.
 34. SILVA, CA da, LIMA WC de. Efeito benéfico do exercício físico no controle metabólico do diabetes mellitus tipo 2 à curto prazo. *Arq Bras Endocrinol Metab* 2002; 46(5):550-6.
 35. Ruocco E, Aurilia A, Ruocco V. Precautions and suggestions for pemphigus patients. *Dermatology* 2001;203(3):201-7.
 36. Castro RM, Proença NG. Similarities and differences between Brazilian wild fire and pemphigus foliaceus Cazenave. *Hautarzt* 1982;33(11):574-7.

Endereço para correspondência:

Carlos Hermano da Justa Pinheiro
Universidade de São Paulo.
Av Lineu Prestes 1524, Cidade Universitária
CEP: 05508-900 - São Paulo; SP
E-mail: fisiologia_carlos@yahoo.com.br ou chjp@icb.usp.br