

## Bases para o cuidado de idosos portadores de Paralisia Supra-Nuclear Progressiva

### Bases for the care of elderly patients with Progressive Supra-Nuclear Palsy

### Las bases para el cuidado de ancianos con la Parálisis Supra-Nuclear Progressiva

Flávia Vilas Boas Oliveira<sup>I</sup>, Denize Bouttelet Munari<sup>II</sup>, Marlene Teda Pelzer<sup>III</sup>

<sup>I</sup> Fisioterapeuta, Especialista em Músculo-Esquelético. Fisioterapeuta, Associação Batatense dos Deficientes Físicos. Batatais, SP, Brasil. E-mail: [flavinhafisio5@hotmail.com](mailto:flavinhafisio5@hotmail.com).

<sup>II</sup> Enfermeira, Doutora em Enfermagem. Professora Titular, Faculdade de Enfermagem, Universidade Federal de Goiás. Goiânia, GO, Brasil. E-mail: [denize@fen.ufg.br](mailto:denize@fen.ufg.br).

<sup>III</sup> Enfermeira, Doutora em Enfermagem. Professora Associado, Escola de Enfermagem, Universidade Federal do Rio Grande. Rio Grande, RS, Brasil. E-mail: [pelzer@mikrus.com.br](mailto:pelzer@mikrus.com.br).

#### RESUMO

Doenças crônico-degenerativas acometem parcela significativa de idosos, constituindo-se em importante problema de saúde pública, considerando-se o envelhecimento populacional em todo o mundo. Em particular, aquelas que trazem limitações e incapacidades funcionais são as que mais comprometem a qualidade de vida, especialmente, quando causam dependência para atividades de vida diária. Com o avanço da ciência, algumas dessas doenças são descobertas recentes, trazendo aos profissionais dúvidas quanto ao seu manejo. A paralisia supra-nuclear progressiva (PSP) se constitui em uma delas e é objeto de estudo do presente artigo de atualização, cujo objetivo foi descrever a PSP, bem como alguns aspectos que dão base para cuidado de idosos portadores dessa patologia. O texto traz inicialmente informações sobre o histórico da doença, sua prevalência, etiologia, diagnóstico e características clínicas. Em seguida discute a necessidade de uma abordagem multidisciplinar no acompanhamento do portador de PSP, bem como explora algumas questões relacionadas aos cuidados que devem ser dirigidos aos familiares. Considerando-se a natureza rara da doença, fica evidente a necessidade dos profissionais de saúde estar atentos aos sinais de instalação da doença para que seu diagnóstico seja precoce e o acompanhamento iniciado o mais rápido possível, evitando-se assim danos irreversíveis, especialmente relacionados a quedas e aspiração.

**Descritores:** Paralisia supra-nuclear progressiva; Saúde do idoso; Idoso; Cuidadores.

#### ABSTRACT

Chronic-degenerative diseases affect significant proportion of elderly, constituting important public health problem considering the population aging all over the world. In particular, those who bring limitations and functional disabilities are the most compromise the quality of life, in particular, when they cause dependence for activities of daily life. With advancement of science, some these diseases are recent discoveries, bringing to professionals doubts as to their management. Progressive supra-nuclear palsy (PSP) is one of them and is the object of study of this actualization article, whose objective was to describe the PSP, as well as some aspects that give basis for care of elderly individuals with this pathology. The text brings initially information on the history of the disease, its prevalence, the etiology, diagnosis and clinical characteristics. Then discusses the need for a multidisciplinary approach in the monitoring of PSP bearer, as well as explores some questions related to cares that should be driven the family. Considering the rare nature of the disease, is evident need for health professionals are aware of the signs of installation of the disease to early diagnosis and monitoring initiated as quickly as possible, avoiding irreversible damage, particularly in relation to falls and aspiration.

**Descriptors:** Supra-nuclear palsy progressive; Health of the Elderly; Aged; Caregivers.

#### RESUMEN

Las enfermedades crónico-degenerativas afectan proporción significativa de ancianos, mientras constituyendo importante problema de salud pública considerando el envejecimiento de la población en el mundo. En particular, aquellos que traen limitaciones y las incapacidades funcionales son las que más comprometen la calidad de vida, en particular, cuando ellas causan la dependencia por las actividades de la vida cotidiana. Con el progreso de la ciencia, algunas de esas enfermedades son recientes descubrimientos, mientras trayendo a las dudas de los profesionales acerca de su gestión. La Parálisis Supra-nuclear Progresiva (PSP) es uno de ellas y es objeto de estudio de este artículo de actualización, cuyo objetivo fue describir la PSP, así como algunos aspectos que dan base para el cuidado de ancianos con esta patología. El texto trae inicialmente información sobre la historia de la enfermedad, su prevalencia, la etiología, diagnóstico y características clínicas. Entonces discute la necesidad de un enfoque multidisciplinario en la vigilancia del portador de la PSP, así como explora algunas cuestiones relativas a cuidados que deben manejarse a los parientes. Considerando la naturaleza de enfermedades poco comunes, es evidente la necesidad de que profesionales de la salud sean conscientes de los signos de la instalación de la enfermedad para el diagnóstico precoz y la supervisión iniciada lo más rápidamente posible, mientras evitando daños irreversibles, particularmente con respecto a las caídas y aspiración.

**Descritores:** Parálisis supra-nuclear progresiva; Salud del anciano; Anciano; Cuidadores.

## INTRODUÇÃO

As doenças crônico-degenerativas acometem parcela significativa de idosos, constituindo-se em importante problema de saúde pública considerando-se o envelhecimento populacional em todo o mundo<sup>(1)</sup>. Estas podem ser de origem cardio-respiratória, endócrina, neurológica, neoplásicas, entre outras, podendo causar incapacidades e dependência.

De modo geral, os agravos causados por essas doenças modificam o padrão de vida do idoso, interferindo na sua qualidade de vida, modificando suas atividades de vida diária e comprometendo sua autonomia<sup>(2)</sup>. As mudanças e limitações na vida do idoso interferem também no cotidiano de suas famílias que precisam se adaptar para prover cuidados adequados, visando principalmente, oferecer condições dignas e seguras no domicílio<sup>(3-4)</sup>. Considerando, em particular, aquelas de origem neurológica, observa-se o surgimento de novas patologias com o avanço da ciência e novas descobertas.

Tendo em vista o caráter crônico e progressivo dessas patologias, a tendência é o comprometimento da qualidade de vida do idoso que, paulatinamente, vê agravado seu estado de saúde e precisa aprender a conviver com limitações físicas de mobilidade, equilíbrio, estado emocional, entre outras<sup>(5)</sup>.

Entre as doenças crônico-degenerativas de origem neurológica, destaca-se neste trabalho a Paralisia Supra-nuclear Progressiva (PSP) que foi descrita pela primeira vez na década de 60<sup>(6-8)</sup>. Por sua natureza rara, merece atenção dos profissionais de saúde para melhor diagnosticá-la e mais rapidamente indicar os cuidados necessários. Assim, o objetivo deste artigo de atualização é descrever a PSP, bem como alguns aspectos que dão base para o cuidado de idosos portadores dessa patologia.

### **A Paralisia Supra-nuclear Progressiva: conceito, histórico, prevalência, etiologia, diagnóstico e características clínicas.**

A Paralisia Supra-nuclear Progressiva foi descrita pela primeira vez como entidade clínica distinta em 1964<sup>(6-8)</sup>. A Síndrome foi relatada por Steele-Richardson-Olszewski em encontro da Associação Americana de Neurologia, em que apresentaram um grupo de nove pacientes com doença cerebral progressiva, que não se encaixava em qualquer classificação das doenças até então conhecidas<sup>(6-8)</sup>.

A caracterização da doença se dá por meio de sintomas mais comuns, que incluem oftalmoplegia, paralisia pseudobulbar, disartria, rigidez, distonia do pescoço, tronco superior e demência. As alterações neuropatológicas são caracterizadas por perda neuronal e entrelaçamento neurofibrilar no gânglio basal, tronco cerebral e cerebelo. A doença foi nomeada Paralisia Supra-nuclear Progressiva, referindo-se à degeneração progressiva das estruturas cerebrais localizadas na região superior dos núcleos oculomotores, causando paralisia eventual dos movimentos oculares. Outro termo, também usado na literatura, mas não tão frequente, é Síndrome de Steele-Richardson-Olszewski<sup>(6-10)</sup>.

A doença acarreta uma desordem degenerativa rara e fatal, tendo início insidioso, os sintomas progridem rapidamente durante cinco-sete anos e a morte geralmente é causada por aspiração ou outros processos infecciosos. A PSP é referida como uma Síndrome Parkinson Plus devido a características clínicas associadas, resposta pobre da

medicação para Parkinson, características patológicas distintas e prognóstico pobre<sup>(6-8,10-11)</sup>.

Ainda que seja uma doença rara, afetando 14 indivíduos por milhão de habitantes, deve ser considerada naqueles pacientes que além dos sinais de parkinsonismo, apresentam deterioração cognitiva progressiva, disфония, tendência a propulsão e retropulsão com quedas inexplicadas, apraxia da pálpebra, bem como distonias paravertebrais, em especial da coluna cervical<sup>(6-8)</sup>. Nesta situação, o paciente desenvolve retrocólis, o que contribui para a expressão em "face de espanto", típica da doença. Surgem então, muito frequentemente, paralisias das miradas conjugadas verticais, mais comumente na mirada para baixo, sendo que o olhar conjugado lateral é posteriormente comprometido<sup>(8,11)</sup>.

A persistência dos reflexos oculovestibulares, caracterizado pela "manobra dos olhos da boneca", que envolve as vias pontinas e mesencefálicas, combinada à paralisia da versão voluntária dos olhos, demonstra a natureza supra-nuclear desta entidade (lesão acima dos núcleos oculomotores). A incapacidade de olhar para baixo, associada à disfagia e incoordenação, dificulta sobremaneira atividades como a alimentação independente<sup>(8,11-12)</sup>.

A atenção à PSP foi intensificada por ocasião do diagnóstico de doença degenerativa no ator Dudley Moore em 1999. Quando Moore experimentou os sintomas iniciais de instabilidade e fala inarticulada, falava-se que o ator era alcoólatra. Ainda por não conseguir lembrar suas falas em um filme de 1996, Moore foi despedido. Ele criou o Fundo de Pesquisa Dudley Moore para PSP poucos anos antes de morrer em março de 2002 de pneumonia por aspiração, uma complicação da PSP<sup>(8)</sup>.

A prevalência de PSP foi relatada em vários estudos junto com Doença de Parkinson (DP) ou outras síndromes parkinsonianas. Porém, somente poucos estudos epidemiológicos têm indicado especificamente a prevalência de PSP ou sua incidência<sup>(8,11)</sup>. O estudo de Zampieri e Di Fabio<sup>(8)</sup> aponta que em 1988 ao se avaliar a prevalência bruta de PSP na população geral em New Jersey, identificou-se ocorrência rara de 1,39 casos/100.000 pessoas. O mesmo trabalho aponta que em estudo conduzido em Olmsted County – Minnesota/USA, entre os anos de 1976 a 1990, observou-se taxa de incidência média anual (novos casos por 100.000 pessoas/ano) de 5,3<sup>(8)</sup>. Todos os casos foram relatados entre as idades de 50 a 99 anos, não havendo casos antes dos 50 anos<sup>(8,11)</sup>.

Estimativas mais recentes no Reino Unido revelam que a doença é mais comum que considerada anteriormente, com uma prevalência bruta de 6,5 casos/100.000 pessoas<sup>(7)</sup>. Os estudos que indicam esses dados utilizaram métodos detalhados de identificação de casos para assegurar uma prevalência estimada confiável e mostrar que a incidência bruta de PSP pode ser mascarada por casos com diagnóstico equivocado. Além disso, a maioria dos pacientes são inicialmente indicados a profissionais que não estão familiarizados com a doença, o que dificulta o estabelecimento do diagnóstico em fase precoce<sup>(8)</sup>.

Estudo<sup>(11)</sup> de base populacional indicou que a PSP afeta em média 5,3 pessoas por 100.000 (0,0053%), sendo mais comum aquelas na idade entre 50-99 anos. A incidência aumenta com a idade, sendo que os homens são mais afetados que as mulheres. Embora haja rara ocorrência de PSP familiar, uma história familiar positiva não é considerada um fator de risco. Nenhum relato na literatura mostra qualquer risco específico pela etnicidade, localização

geográfica ou raça. A PSP é sete vezes mais frequente, iniciando-se nas quinquagésima ou sexagésima década de vida. O tempo de sobrevivência média identificado no estudo foi de nove anos a partir do início dos sintomas<sup>(11)</sup>.

Segundo o mesmo estudo citado, estima-se que cerca de 4% dos pacientes encaminhados a uma clínica neurológica, com possível doença de Parkinson, preencherão todos os critérios para o diagnóstico de PSP. A dificuldade em diagnosticá-la corretamente decorre não somente do pouco conhecimento, que os profissionais têm sobre ela, mas também porque os sinais peculiares, frequentemente, só serão evidentes tardiamente<sup>(11)</sup>.

O diagnóstico dessa enfermidade permanece sendo essencialmente clínico, ainda que por meio de tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) de crânio seja possível indicar dados que corroboram com o diagnóstico final em muitos dos casos. Contudo, na prática, tais exames se prestam mais para a exclusão de algumas causas e a identificação do achado principal de atrofia global, embora sejam observados redução volumétrica do mesencéfalo e aumento no coeficiente aparente de difusão no putâmen, globo pálido e núcleo caudado<sup>(13)</sup>.

Ao contrário da DP, a PSP tem um prognóstico sombrio, com média de sobrevida de 1,8 anos após se chegar ao diagnóstico definitivo<sup>(10)</sup>, embora existam relatos de casos neuropatologicamente confirmados de indivíduos com a doença que sobreviveram, até 11 ou 16 anos<sup>(8-9)</sup>.

A etiologia da PSP é desconhecida, patologicamente é caracterizada por neuro degeneração, gliose, e acúmulo anormal de proteína tau nos gânglios basais, tronco cerebral, córtex pré-frontal e cerebelo. Em pessoas saudáveis, a ocorrência da proteína tau tem como função estabilizar o citoesqueleto dos neurônios. Já na PSP, esta proteína torna-se resistente à proteólise e é parcialmente cristalizada, formando depósitos anormais de fibras entrelaçadas, que são chamadas de entrelaçamento neurofibrilar<sup>(8,10)</sup>.

O quadro clínico da PSP é caracterizado por "instabilidade postural precoce com quedas recorrentes, paralisia vertical do olhar, paralisia pseudobulbar com problemas da fala e deglutição, bradicinesia, rigidez axial e demência subcortical. A marcha é desajeitada, lenta e instável. Com a progressão da doença, o caminhar não é mais independente, e após cinco anos, em média, os pacientes são incapazes de se manter de pé sem assistência, exigindo o uso de uma cadeira de rodas"<sup>(8)</sup>.

A lentidão na sacada vertical é um dos principais critérios diagnósticos da PSP, embora esse seja um sintoma desenvolvido após três anos do início de outros sintomas, o que faz o diagnóstico incerto nos estágios iniciais da doença<sup>(6-7,12)</sup>. Os primeiros sinais da lentidão das sacadas verticais podem se manifestar pela dificuldade em ler ou ver comida no prato. Outros movimentos do olho prejudicados são comumente observados pela "apraxia e o fechamento da pálpebra (dificuldade/lentidão com abertura ou fechamento voluntário dos olhos), blefarospasmo (fechamento involuntário dos olhos causado por espasmo do músculo *orbicularis oculi*) e diminuição da frequência de piscar"<sup>(12)</sup>. A combinação de anormalidades oculomotoras e distonia fascial, com superatividade do músculo frontal dão ao paciente uma característica "face de olhar fixo"<sup>(8)</sup>.

Em 1995, o Instituto Nacional de Doenças Neurológicas e Derrame (NINDS) e a Sociedade para Paralisia Supra-nuclear Progressiva (SPSP) estabeleceram os critérios para diagnósticos mais aceitos atualmente para a PSP. Em 2003,

estes critérios foram redefinidos, e pacientes puderam ser classificados como tendo PSP possível, provável ou definitiva<sup>(7-12)</sup>. A paralisia vertical do olhar e a instabilidade postural com quedas são os sintomas chaves nesta classificação. Apesar da existência de critérios, o diagnóstico da PSP permanece desafiador, especialmente nos estágios precoces da doença<sup>(8)</sup>.

Algumas características clínicas são sinais de que se deve considerar a possibilidade da instalação de PSP e ajudam na sua diferenciação com a DP, tais como falha ao responder a medicação antiparkinsonianas como a levodopa, paralisia do olhar vertical, quedas recorrentes para trás, sinais bulbares (dificuldade com a fala, deglutição)<sup>(6-12)</sup>. As características atípicas incluem tremor, ausência de paralisia do olhar, acinesia pura sem rigidez e características assimétricas<sup>(1)</sup>.

Por se constituir em um quadro raro e de difícil diagnóstico, requer cuidados que devem ser iniciados o mais precocemente possível, evitando-se assim riscos e danos.

### Bases para o cuidado do portador de PSP

Para o planejamento de cuidados necessários aos portadores de PSP é fundamental se considerar que as atividades de vida diária são afetadas. O caráter crônico da doença exige muitos cuidados por tempo indeterminado, sinaliza alguns aspectos que devem fazer parte do seu cuidado diário, principalmente, por este se dar prioritariamente no domicílio, bem como do acolhimento que se deve dar às necessidades da família.

As intervenções necessárias para o tratamento bem sucedido para o portador de PSP devem ser pautadas numa abordagem multidisciplinar para poder amenizar suas dificuldades, visando melhora da sua qualidade de vida. As metas devem se basear em ações que auxiliem o paciente a se mover, sustentar movimentos, incorporar exercícios respiratórios para melhorar a capacidade pulmonar e avaliar a disfagia que pode colocar o paciente em risco de pneumonia por aspiração numa fase avançada. Esses são aspectos fundamentais, haja vista que a mortalidade da PSP está diretamente relacionada ao desenvolvimento de danos motores fundamentais como, por exemplo, quedas, que podem levar à fraturas de quadril com trombose e embolia pulmonar, falência cardiopulmonar ou septicemia<sup>(10,14-15)</sup>.

O tratamento medicamentoso, em geral, é orientado pelo uso de dopamina e agonistas da dopamina que podem oferecer algum alívio a curto prazo para os sintomas<sup>(10)</sup>. As medicações mais comumente usadas no tratamento de PSP e que resultam em melhora com pequenos efeitos colaterais são a carbidopa, levodopa, amantadina, imipramina e selegilina<sup>(10)</sup>. A carbidopa/levodopa ajuda na reposição da dopamina perdida no cérebro, bem como reduz os sintomas de DP. A amantadina é uma droga antiviral que pode aumentar a liberação de dopamina no cérebro, podendo ser uma opção para controle dos sintomas de DP, bem como a selegilina, que tem efeito sobre o controle do parksonismo. A imipramina como antidepressivo tricíclico, diminui os sintomas de depressão e a labilidade emocional<sup>(3)</sup>.

Estudo transversal, controlado por placebo, duplo-cego, randomizado em 21 pacientes com a doença para avaliar a segurança e a eficiência do Donepezil na PSP, mostrou que este falhou para ter efeitos terapêuticos significativos em portadores da doença. O condutor da referida pesquisa ressalta ainda a dificuldade em se desenvolver ensaios clínicos controlados, em função da raridade da doença e ainda que resultados estatisticamente

significantes pode ser observado somente para medidas de resultados secundários para a qualidade de vida e memória (Teste de memória duplo-CCR)<sup>(16)</sup>.

A fisioterapia é grande aliada no tratamento da PSP, tendo como objetivo minimizar os problemas motores, ajudando o paciente a manter sua independência para realizar as atividades do dia a dia e melhorando sua qualidade de vida. O fisioterapeuta, atuando no domicílio, pode orientar o uso de aparelhos auxiliares, como corrimões adicionais colocados de forma estratégica pela casa para suporte adicional, talheres com cabos largos e toalhas antiderrapantes<sup>(8-9)</sup>.

Com base na experiência dos autores da presente pesquisa, o acompanhamento de pacientes com PSP requer um programa de fisioterapia personalizado que ajude no controle dos problemas posturais, nas deformidades e distúrbios da marcha. Devem ser incluídos no programa exercícios ativos, ativo-assistidos e passivos, treinamento da caminhada e alongamentos passivos. Com a progressão da doença, a coordenação motora fica mais comprometida e o paciente diminui suas atividades diárias, o que desencadeia atrofia muscular e a necessidade do uso de cadeira de rodas. Os exercícios diários aumentam a mobilidade, podendo, de fato, modificar a progressão da doença e impedir contraturas, além de ajudar a retardar a demência<sup>(8-9)</sup>.

Nesse sentido, é essencial o treino de marcha, atividades de coordenação dos membros, equilíbrio na prancha inclinada, atividades de ambulação, incorporando flexão e rotação do tronco e estratégias para compensar os danos de exploração visual<sup>(8,14-15)</sup>. O fisioterapeuta pode ainda dar instruções para exercícios de ADM (Amplitude de movimento) ambos ativo-passivos, para manter os membros flexíveis e ajudar a manter o paciente móvel<sup>(10)</sup>.

Ainda relacionado à questão da marcha, é recomendado o acompanhamento de oftalmologista familiarizado com doenças neurológicas, que pode advertir sobre movimentos rápidos dos olhos, perseguição visual lenta (seguindo um objeto móvel), instabilidade de focalização, distúrbio de convergência (que é necessária para visão binocular de objetos próximos), visão dupla e embaçada e dificuldade de ler. Todo o comprometimento visual pode também dificultar a movimentação independente<sup>(8,12)</sup>.

A visão exerce um papel crítico no controle da locomoção porque fornece informações para reações de antecipação do corpo em resposta a variações e limitações do ambiente. "Os portadores de PSP têm dificuldade de inibir os reflexos visuais que podem interferir no controle do olhar ou combinar paralisia do olhar vertical. É teoricamente plausível que exercícios de movimento do olho podem melhorar a capacidade de suprimir fixação e permitir algum grau de troca de olhar. Preliminarmente a evidência indica que um programa de reabilitação enfatizando exercícios de movimento dos olhos pode aumentar o alcance de movimento e melhora da atenção visual em algumas pessoas com PSP. Mais pesquisas, porém, são necessárias para investigar os benefícios das intervenções orientadas ao olhar para PSP"<sup>(8)</sup>.

Com o comprometimento da musculatura ocular, o portador de PSP tem perda na taxa de piscar (menos de cinco por minuto), o que requer cuidado para o uso de lágrimas naturais e lubrificantes oleosos, várias vezes por dia, para se evitar o risco de ceratite de exposição. Alguns pacientes desenvolvem blefarospasmos ou apraxia do olhar,

o que pode ser melhorado com aplicação de injeções de toxina botulínica A (Botox) nas pálpebras e nos músculos que circulam o olho, bem como com o uso de lentes prismáticas e polarizadas<sup>(10)</sup>.

Outro aspecto preocupante com a evolução da doença é a diminuição da amplitude torácica e limitação da expansão pulmonar. Isso requer a inclusão no programa de fisioterapia, de movimentos que trabalhem a dimensão respiratória, direcionado para aumento da amplitude torácica que promove melhora da função respiratória e da capacidade funcional<sup>(8-9)</sup>. Nos cuidados diários, que podem envolver a ação da fisioterapia e da enfermagem, devem-se incluir ausculta de sons pulmonares regularmente, bem como acompanhamento da temperatura, já que a elevação da mesma pode indicar que o paciente tenha aspirado e sinalizar complicações<sup>(9)</sup>. Para se garantir melhoria da qualidade do sono, o fisioterapeuta deve investigar presença de apneia para prover instruções sobre o CPAP (Pressão positiva contínua nas vias aéreas).

Os distúrbios do sono podem estar associados a PSP devido a danos celulares na área do cérebro que regulam o ciclo do sono. Os sintomas incluem insônia, apneia do sono e movimentos periódicos dos membros durante o mesmo. Por outro lado, o paciente pode exibir hipersonia. Deve-se ter o cuidado em prover uma área calma longe de barulho, eliminar bebidas cafeinadas antes de deitar e diminuir cochilos durante o dia para promover um descanso à noite<sup>(10)</sup>.

O portador de PSP pode exibir mudanças de personalidade e de humor, ignorar o ambiente vizinho e evitar interações sociais. Não é incomum a presença de ataques súbitos de choro e riso, frequentemente referido como incontinência emocional. O uso do antidepressivo e aconselhamento por profissional especializado pode ajudar o paciente e a família a lidar com uma redução no auto-conceito relacionado a perdas das funções corporais, depressão e possíveis ideias de suicídio<sup>(10)</sup>. "Tais comportamentos podem ser perturbadores para o cuidador porque eles parecem sair de lugar nenhum. É importante que o cuidador entenda que estes comportamentos fazem parte de processos subjacentes da doença. Tais mudanças são bastante complicadas pelo desenvolvimento de demência subcortical, que ocorre na PSP. As características deste tipo de demência são déficits cognitivos (lentidão mental, dificuldades de linguagem, deteriorização da memória), alterações na personalidade (irritabilidade, apatia, depressão), que são menos severas do que as observadas na doença de Alzheimer"<sup>(10)</sup>.

A alimentação e acomodação também são aspectos essenciais para planejamento do cuidado a pessoas com a doença. Com a limitação e dependência nos movimentos, o portador de PSP deve ser monitorado para ser posicionado adequadamente em local confortável que lhe permita o apoio na cabeça quando sentado e uso de almofada para prevenir úlceras de pressão já que pode passar muitas horas em uma mesma posição. Nesse sentido, a pele deve ser mantida sempre seca, limpa e deve-se ter opção de mais de um local onde a pessoa possa ficar diversificando o ambiente ao longo do dia<sup>(10)</sup>.

A adequação da casa e dependências utilizadas pelo portador de PSP, em particular, com o avanço da doença e aumento no nível de dependência, é indispensável<sup>(8,10)</sup>. Particularmente, os banheiros devem ser adequados com a colocação de barras e outros equipamentos que facilitem o banho e o uso seguro do sanitário. A partir da experiência

no acompanhamento de pessoas com a patologia instalada recomenda-se que, como o declínio de memória e a instalação da demência, dependem de cada caso, é essencial se manter atividades físicas, sociais e lúdicas, mesmo que mais limitadas em função das dificuldades na movimentação e da visão. Assim, recomendam-se atividades ocupacionais enquanto for possível, o uso de áudio, livros para aqueles que apreciam a leitura, música, exposição de filmes, que devem ser exibidos na língua habitual da pessoa, pela dificuldade no acompanhamento de legendas.

A alimentação é aspecto fundamental para manutenção da qualidade de vida do portador de PSP, e independente do estágio da doença requer muita atenção e cautela. O desenvolvimento de disartria severa e problemas de deglutição são comuns a essas pessoas e são relacionados a danos neuronais no tronco cerebral e sua conexão aos centros cerebrais altos. Danos musculares envolvidos na fala e na deglutição são uma mistura de reflexos lentos e distonia e colocam o paciente em risco para sufocação e aspiração. A disfagia que acompanha a PSP cria uma tosse fraca, que é um fator significativo nos pacientes incapazes de limpar seus pulmões adequadamente<sup>(10,17)</sup>.

Desde o início da doença a orientação de um nutricionista é importante para definição da textura dos alimentos melhor tolerados para prevenir aspiração. A adição de aglutinantes aos líquidos pode se tornar necessário. Em fase mais adiantada da doença pode haver intolerância para deglutição sem o risco de aspiração, o que requer a instalação de tubo gastrônômico endoscópico percutâneo, colocado no estômago do paciente para alimentação direta<sup>(8,10)</sup>.

Todo esse processo também dificulta a comunicação, o que requer o acompanhamento especializado de fonoaudiólogo, pois geralmente a fala torna-se incompreensível e distorcida com o avanço da doença. Como a escrita é afetada pela falta de movimentos finos e também pelas dificuldades visuais, é importante se criar outras vias para a comunicação, por meio do uso de cartões ou sinais que devem ser combinados com a pessoa e seus cuidadores. A instrução para o paciente falar vagarosamente e ensinar aqueles que tentam se comunicar com ele para permitir tempo adequado para respostas é fundamental<sup>(10)</sup>.

### **Auxílio e orientações aos cuidadores**

Os cuidadores de portadores de PSP devem ser orientados sobre os vários aspectos que envolvem a manifestação da doença, bem como das limitações que se instalam ao longo do desenvolvimento da doença.

É útil na capacitação de pessoas que prestam cuidados aos portadores de PSP a orientação de algumas medidas preventivas, objetivando evitar ou aliviar quedas, tais como o uso de cinto de transferência e a assistência de duas pessoas quando a pessoa se tornar mais incapacitada fisicamente. Destaque deve ser dado ao treinamento do cuidador para auxiliar o portador de PSP na deambulação ou ainda para se acomodar em assentos, pois este não tem força muscular para firmar o tronco enquanto sentado sem apoio. O uso de poltronas reclináveis e com encosto que possibilite o apoio a cabeça é indispensável, além de que é conveniente o uso de cadeira de rodas à medida que a doença estiver progredindo.

Eventualmente o uso de uma cadeira giratória para escritório, com braçadeiras e altura ajustável também pode

oferecer facilidade nos deslocamentos que se fizerem necessários, reduzindo o esforço por parte dos cuidadores. A pessoa que necessita de cuidados e o cuidador devem estar seguros de que a prevenção de danos é muito importante e que o uso de cadeiras de rodas pode permitir uma ampla variação de atividades<sup>(3)</sup>.

No planejamento das atividades diárias, o cuidador deve ser alertado para o fato de que deve levar em consideração as preferências daquele que necessita de cuidados, bem como avaliar o grau de dependência antes de propor qualquer tipo de atividade. Nesse contexto, a criatividade e uma boa capacidade de observação são quesitos imprescindíveis para obter o êxito nas intervenções propostas.

Ressalta-se neste contexto a importância da equipe multidisciplinar oferecer apoio aos cuidadores, identificando as dificuldades vivenciadas, acolhendo suas demandas e compartilhando conhecimentos. A convivência diária com as limitações impostas pela PSP, fragiliza o cuidador, que se depara com novas e emergentes situações, com as quais tem que lidar. Incentivar a refletir sobre a situação vivenciada, oferecendo alternativas viáveis, torna-se uma necessidade.

### **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

O envelhecimento populacional no panorama mundial e nacional é uma realidade que traz impacto à sociedade, pois tanto representa uma conquista como um desafio. Diante das demandas decorrentes de alguns agravos crônico-degenerativos de cunho neurológico que comprometem o idoso, como a PSP, rompe-se a possibilidade do envelhecimento bem-sucedido e depara-se com uma progressiva dependência.

A família vê-se contingenciada a assumir uma série de cuidados, que requerem tempo, dedicação e recursos financeiros. Neste novo e desafiador cenário, as mudanças advindas do cotidiano são significativas e impactantes, exigindo tanto da família quanto dos cuidadores, reorganização física e emocional permanentemente.

Essa complexa realidade de cuidados conduzidos no domicílio do idoso portador de PSP, com as progressivas limitações impostas pela doença, representa um exercício diário, no qual familiares e cuidadores requerem o suporte e auxílio de diversos profissionais.

A equipe multidisciplinar que acompanha idosos portadores de PSP no domicílio deve empenhar-se em respeitar as estratégias de cuidar e de cuidados enviados pela família, focando não somente aspectos técnicos, mas também humanísticos. Dessa forma, mantém-se a horizontalidade da relação, com intercâmbios de cunho educacional, informativo e emocional.

### **REFERÊNCIAS**

1. Wong LLR, Carvalho JA. O rápido processo de envelhecimento populacional do Brasil: sérios desafios para as políticas públicas. *Rev. bras. estud. popul.* 2006;23(1):5-26.
2. Bonardi G, Souza VBA, Moraes JFD. Incapacidade funcional e idosos: um desafio para os profissionais de saúde. *Sci. med.* 2007;17(3):138-9.
3. Caldas CP. Envelhecimento com dependência: responsabilidades e demandas da família. *Cad Saude Publica.* 2003;19(3):733-81.

4. Karsch UM. Idosos dependentes: famílias e cuidadores/ Dependent seniors: families and caregivers. *Cad Saude Publica*. 2003;19(3):861-6.
5. Montezuma CA, Freitas MC, Monteiro ARM. A família e o cuidado ao idoso dependente: estudo de caso. *Rev. Eletr. Enf. [Internet]* 2008 [cited 2010 jun 30];10(2):395-404. Available from: <http://www.fen.ufg.br/revista/v10/n2/pdf/v10n2a11.pdf>
6. Pearce JM. Progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): a short historical review. *Neurologist*. 2007;13(5):302-4.
7. Lubarsky M, Juncos JL. Progressive supranuclear palsy: a current review. *Neurologist*. 2008;14(2):79-88.
8. Zampieri C, Di Fabio RP. Progressive Supranuclear Palsy: disease profile and rehabilitation strategies. *Phys Ther*. 2006;86(6):870-80.
9. Ward C. Characteristics and Symptom Management of Progressive Supranuclear Palsy: A Multidisciplinary Approach. *J Neurosci Nurs*. 2006;38(4):242-7.
10. Trevisol-Bittencourt PC, Troiano AR, Collares CF. Doença de Parkinson: diagnóstico e tratamento. *ACM arq. catarin. med*. 2001;30(1/2):36-54.
11. Bower JH, Maraganore DM, McDonnell SK, Rocca WA. Incidence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy in Olmsted County, Minnesota, 1976 to 1990. *Neurology*. 1997;49:1284-8.
12. Altrarmak EU, Eggenberger E, Coleman A, Condon K. The ratio of square wave jerk rates to blink rates distinguishes progressive supranuclear palsy from Parkinson disease. *J Neuroophthalmol*. 2006;26(4):257-9.
13. Bensimon G, Ludolph A, Agid Y, Vidailhet M, Payan C, Leigh PN et al. Riluzole treatment, survival and diagnostic criteria in Parkinson plus disorders: The NNIPPS Study. *Brain*. 2009;132(Pt 1):156-71.
14. Goetz CG, Leurgans S, Lang AE, Litvan I. Progression of gait, speech and swallowing deficits in progressive supranuclear palsy. *Neurology*. 2003;60(6):917-22.
15. Steffen TM, Boeve BF, Mollinger-Riemann LA, Petersen CM. Long-term locomotor training for gait and balance in a patient with mixed progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration. *Phys Ther*. 2007;87(8):1078-87.
16. Livan I, Philips M, Pharr VL, Hallet M, Grafman J, Salazar A. Randomized placebo-controlled trial of donepezil in patients with progressive supranuclear palsy. *Neurology*. 2001;57(3):467-73.
17. Knopp HB, Ferraz HB. Aspectos fonoaudiológicos na Atrofia de Múltiplos Sistemas (AMS). *Neurociências [Internet]*. 2004 [cited 2010 jun 30];12(1):31-2. Available from: <http://www.unifesp.br/dneuro/neurociencias/Neurociencias12-1.pdf>

Artigo recebido em 03.09.2009.

Aprovado para publicação em 25.11.2010.

Artigo publicado em 30.06.2010.