

SILVA; KARINE GONÇALVES DA¹, MARTINS; PATRÍCIA PASSOS²

RESUMO

INTRODUÇÃO

A atrofia muscular espinhal (AME) é uma rara doença neuromuscular e neurodegenerativa, com característica autossômica recessiva e grande variabilidade quanto à época de início e gravidade do comprometimento motor. Na AME tipo II ou crônica sintomática comumente entre os 6 e 18 meses presente em crianças hipotônicas com função motora de comprometimento importante e progressivo, onde os pacientes com melhor desenvolvimento conseguem ficar em pé quando apoiados, mas não há capacidade de deambular independentemente (GRANADOS *et al.*, 2021; BRASIL, 2020).

Neste aspecto, o fisioterapeuta tem papel fundamental no tratamento da AME, proporcionando melhor qualidade de vida ao paciente e sua rede de apoio. A atuação do profissional pode ter várias linhas de execução, tais como: ganhos na flexibilidade muscular, amplitude do movimento, fortalecimento muscular, prevenção de lesões, mobilidade, funcionalidade, independência funcional, ampliação da função pulmonar, orientação e suporte aos cuidadores.

Destaca-se que a fisioterapia é de extrema importância do ponto de vista motor e respiratório, possibilitando uma atenção especial aos pacientes que apresentam afecções neurológicas, atuando na prevenção e no tratamento de deformidades ósseas e distúrbios respiratórios, resultando em melhora da qualidade de vida. A fisioterapia respiratória objetiva capacitar e potencializar a função dos músculos respiratórios favorecendo a higiene brônquica por meio de tosse manual ou mecanicamente assistida através de ventilação não invasiva e técnicas de insuflação-exsuflação e, por conseguinte diminuindo as chances de broncoaspiração (PATTEN, 2000; CASTRO *et al.*, 2019).

As condutas fisioterapêuticas de cinesioterapia global com exercícios e treinos de controle motor, juntamente com o alongamento muscular, diminui as desordens musculares, contribuindo significativamente para a superação da expectativa de vida. (MÉLO *et al.*, 2015; DOS SANTOS *et al.*, 2022). Desta forma, o presente trabalho consiste em analisar como ocorre a intervenção da fisioterapia no tratamento da Atrofia Muscular Espinhal tipo II.

MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, que se caracteriza por um método de pesquisa relevante para o campo da saúde. Para demarcação dessa revisão, o trajeto metodológico obedece às seguintes fases: 1) identificação do tema e formulação da questão da pesquisa; 2) estabelecimentos de critérios de inclusão e exclusão dos estudos para amostragem; 3) coleta de dados que serão extraídos dos estudos; 4) análise dos resultados; 5) discussão e apresentação dos resultados.

Na primeira fase definiu-se a seguinte questão norteadora: Qual a intervenção da fisioterapia no tratamento da Atrofia Muscular Espinhal tipo II? Na segunda fase, os critérios de inclusão para o estudo restringem-se em artigos publicados entre 2012 e 2022, com estudos que correspondem à questão norteadora no idioma inglês ou português, que estejam disponíveis eletronicamente. Acerca dos critérios de exclusão definiram-se: estudos longitudinais, estudos observacionais, analíticos e estudos comparativos. Pontua-se que artigos encontrados em mais de uma base de dados foram contabilizados apenas uma vez.

A busca será realizada nas bases de dados Scielo e Biblioteca Virtual em Saúde. Os Descritores em Ciência da Saúde (DeCS) serão: “fisioterapia”, “atrofia muscular espinhal”, “AME”, e em inglês “physiotherapy”, “spinal muscular atrophy”, “SMA”. A seleção ocorreu por meio de leitura de títulos, resumos e leitura íntegra dos textos, quando necessária, como forma de seleção de acordo com os critérios de inclusão e exclusão.

Após as buscas, foi contabilizado um número de 33 artigos e após a seleção excluíram-se 26 artigos. No

¹ UNIRENTOR, gkarine648@gmail.com

² UNIRENTOR, patricia.martins@unirentor.edu.br

processo de análise foram coletados dados referentes ao período como: autores, título, ano de publicação, e ao estudo como: objetivo, referencial teórico, tipo de estudo, aspectos metodológicos e resultados. A interpretação dos dados foi fundamentada nos resultados da avaliação dos artigos selecionados, obtendo-se uma amostra final de 7 estudos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Na presente revisão de literatura foram selecionados 7 estudos que atenderam aos critérios de inclusão, sendo 3 estudos randomizados, 3 relatos de casos e 1 estudo retrospectivo. No quadro 1, são apresentados os resultados referentes a pesquisa realizada, cujos dados foram organizados pelo ano de publicação, autores, título, objetivos e síntese das respectivas conclusões.

Quadro 1. Caracterização dos estudos

ANO	AUTORES	TÍTULO	OBJETIVOS	SÍNTESE DAS CONCLUSÕES
2013	MALERBA, K. H. <i>et al.</i>	Clinical decision making in hypotonia and gross motor delay: A case report of type 1 Spinal Muscular Atrophy in an Infant	Descrever a importância da tomada de decisão clínica do fisioterapeuta utilizando o algoritmo orientado por hipóteses para os médicos II (HOAC II) na avaliação de uma criança com hipotonia e atraso motor.	O estudo relatou como os resultados da avaliação fisioterapêutica encaminharam um bebê de 5 meses para serviço médico especializado que confirmou o diagnóstico precoce de AME tipo I.
2015	MAGALHÃES, P. A. F. <i>et al.</i>	Dispositivos ventilatórios não invasivos em criança portadora de amiotrofia espinal do tipo 1: relato de caso	Divulgar a relevância da manutenção de paciente com AME 1 sem prótese ventilatória invasiva e com protocolo de fisioterapia individualizado, para melhor qualidade de vida e integração com seus familiares.	Abordou o caso de um lactente de 11 meses portador de AME tipo I com insuficiência respiratória submetido a ventilação mecânica invasiva e evidenciou o sucesso da atuação fisioterapêutica pós-extubação utilizando terapia desobstrutiva, reexpansiva e assistência mecânica ventilatória não invasiva permitindo alta hospitalar da criança.
2018	FINKEL, R. S. <i>et al.</i>	Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics	Atualizar as recomendações de cuidados na atrofia muscular espinal com base nas novas abordagens terapêuticas disponíveis na literatura.	O artigo mostrou que há consenso entre os especialistas no cuidado da AME principalmente na indicação da cirurgia precoce da coluna vertebral e no uso da máquina de tosse evidenciando aumento da sobrevida e melhor qualidade de vida dos pacientes, considerando ainda a história natural da doença de forma individual do portador da AME.
2018	SOUZA, C. P. V. <i>et al.</i>	Pico de fluxo de tosse em crianças e jovens com atrofia muscular espinal tipo II e tipo III	Descrever o pico de fluxo de tosse de crianças e jovens com atrofia muscular espinal dos tipos II e III e contribuir para a melhoria dos cuidados respiratórios desta população.	Avaliou a medida do pico de fluxo de tosse 21 portadores de AME (9 tipo II e 12 tipo III, através do peak flow meter em posições sentada e deitada e constatou menor efetividade da tosse em pacientes AME tipo II e sugeriu a aplicação de medidas terapêuticas para otimização do fluxo expiratório, melhor clearance e prevenção de agudizações respiratórias.
2021	BARBOUR, J. <i>et al.</i>	Healthcare resource utilization of spinal muscular atrophy in the Brazilian Unified Health System: a retrospective database study	Descrever a utilização de recursos em saúde de pacientes com atrofia muscular espinal (AME) no Sistema Público de Saúde Brasileiro (SUS) desde 2015, de acordo com a faixa etária.	O artigo identificou que 3775 pacientes com AME utilizaram o recurso público de saúde brasileiro em todas as faixas etárias principalmente no início precoce, destacando a importância do sistema. A compreensão das características de cada paciente influenciam no melhor tratamento que abrange a fisioterapia, uso de órteses e realização de exames.
2021	GUSSET, N. <i>et al.</i>	Understanding European patient expectations towards current therapeutic development in spinal muscular atrophy	Compreender as expectativas de tratamento dos pacientes portadores de AME, as realidades da vida e o acesso aos ensaios clínicos e terapias.	O estudo destacou a necessidade do acesso igualitário para que todos se beneficiem do tratamento aprovado pela agência europeia de medicamentos e identificou a idade e gravidade da doença como fatores de barreira.
2021	LICOVISKI, P. T. <i>et al.</i>	Spinal muscle atrophy: clinical cases	Caracterizar clinicamente dois irmãos diagnosticados com AME.	A partir da avaliação fisioterapêutica o estudo caracterizou a AME por hipotonia que pode levar à infecções com consequentes complicações respiratórias em ambos os pacientes.

Fonte: Elaborada pela autora (2023)

¹ UNIRENTOR, gkarine648@gmail.com

² UNIRENTOR, patricia.martins@uniredentor.edu.br

O abrangente uso dos recursos de saúde pública por portadores de atrofia muscular espinhal mostrado no estudo de Barbour *et al.* (2021) sugeriu um atraso no diagnóstico dos pacientes com AME, uma vez que obteve como desfecho uma idade mediana de coorte e um número maior de AME identificada em grupos mais velhos. Serviços disponibilizados pelo sistema público de saúde como fisioterapia, órteses e realização de exames são imprescindíveis em todas as faixas etárias e tipos de AME. Em contrapartida, Malerba *et al.* (2013) ao estudar o caso de um bebê de 5 meses encaminhado ao serviço de fisioterapia, evidenciou a importância de uma avaliação bem realizada durante o atendimento fisioterapêutico e como a tomada de decisão correta e a boa comunicação multiprofissional influencia no prognóstico do paciente. O resultado obtido na anamnese mostrou sinais e sintomas de atrofia muscular tipo I, diagnóstico este confirmado de forma precoce após ser encaminhado para um médico especialista, implicando de forma positiva no tratamento e sobrevida do paciente em questão.

Para Finkel *et al.* (2018) há muitos avanços nos cuidados de pacientes com atrofia muscular espinhal com consequente impacto na sobrevida principalmente na indicação de cirurgia precoce da coluna vertebral e no uso da máquina de tosse, os autores fizeram recomendações a respeito das novas abordagens terapêuticas baseados na funcionalidade dos portadores de AME ressaltando a combinação de novos medicamentos associados à atuação da fisioterapia respiratória na desobstrução das vias aéreas, promoção da higiene brônquica e uso da ventilação não invasiva no tratamento da doença. Em concordância, o relato de caso de Magalhães *et al.* (2015) mostrou a importância da fisioterapia respiratória no tratamento de um lactente portador de AME tipo I, após o desmame ventilatório, por meio da tosse mecanicamente assistida e ventilação não invasiva possibilitando a transferência da criança para internação domiciliar com contínua assistência fisioterapêutica.

Gusset *et al.* (2021) ao analisar as expectativas de 1474 pacientes portadores de AME de variados tipos acerca de um tratamento aprovado pela agência europeia de medicamentos evidenciou lacunas no acesso à terapia devido ao fator idade e gravidade da doença, no entanto o estudo mostrou um grande interesse dos acometidos em participar dos ensaios clínicos e alta expectativa na combinação de terapias já existentes para o alcance de benefícios significativos na qualidade de vida.

No estudo de caso realizado por Licoviskiet *al.* (2021) dois irmãos portadores de AME tipo III diagnosticados com idades diferentes, um com manifestação da doença precocemente e o outro mais tardia, foram submetidos a etapas de uma avaliação fisioterapêutica que constatou fraqueza muscular respiratória associada diretamente com a clínica de cada um, sendo maior no indivíduo com manifestação da doença precoce. Para o autor, quanto mais cedo a doença se manifestar e quanto maior a sobrevida, pior o prognóstico do ponto de vista das complicações. Souza *et al.* (2018) avaliou o pico de fluxo de tosse de 21 indivíduos portadores de AME, sendo 9 do tipo II e 12 do tipo III em duas posições, sentados e deitados, e constatou maior pico nos acometidos pelo tipo III em ambas posições. Embora prejudicados quando comparados no estudo, os portadores do tipo II mostraram maior pico em sedestação do que em decúbito dorsal uma vez que há melhor movimentação do diafragma, para ambos os pacientes o acompanhamento fisioterapêutico é de extrema necessidade para melhor eficácia da tosse.

CONCLUSÃO

A atrofia muscular espinhal mostra-se uma doença grave com rápida progressão do comprometimento muscular e consequentemente da mecânica ventilatória dos indivíduos portadores. O presente estudo evidenciou a escassez de estudos publicados acerca da intervenção da fisioterapia nos pacientes comprometidos por AME tipo II, mostrando a premência de publicações sobre o tema proposto.

Contudo, os achados desta pesquisa indicaram que a fisioterapia é fundamental para melhor qualidade de vida e sobrevida desses pacientes, e se faz necessária desde a realização de uma boa anamnese até o estabelecimento do plano de tratamento para as complicações geradas pela AME independentemente de sua classificação.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BARBOUR, Julio; ARAÚJO, Alexandra Pruber de Queiroz Campos; ZANOTELI, Edmar; JÚNIOR, Marcondes Cavalcante França; RITTER, Alessandra Mileni Versuti; CASARIN, Fabiana; JULIAN, Guilherme Silva; YAZAWA, Priscila; MATA, Veronica Elisabeth; CARLOS, Nayara da Silva. Healthcare resource utilization of spinal muscular atrophy in the Brazilian Unified Health System: a retrospective database study. **J. Bras. Econ. da Saúde**, v. 13, p. 94-107, 2021.

¹ UNIRENTOR, gkarine648@gmail.com

² UNIRENTOR, patricia.martins@unirentor.edu.br

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias e Inovação em Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5Q Tipo 1. Brasília: **Ministério da Saúde**; 2020.

CASTRO, S. F. R. et al. **Análise do uso do Medicamento SPINRAZA Associado à Fisioterapia na Qualidade de Vida de Indivíduos com Atrofia Muscular Espinhal**. Centro Universitário-UNICESUMAR, 2019.

DE SOUZA, Carla Peixoto Vinha; RIBEIRO, Regina Kátia Cerqueira; LIMA, Luana do Valle; SANT'ANNA, Clemax Couto; ARAÚJO, Aleixandra Prufer de Queiroz Campos. Pico de fluxo de tosse em crianças e jovens com atrofia muscular espinhal tipo II e tipo III. **Fisioterapia e Pesquisa**, v. 25, n. 4, p. 432-437, 2018.

DOS SANTOS, C. C. C. et al. Atuação da fisioterapia em crianças com AME: uma revisão sistemática. **Research, Society and Development** v. 11, n. 12, p. e97111234070-e97111234070, 2022.

FINKEL, Richard S; MERCURI, Eugenio; MEYER, Oscar H; SIMONDS, Anita K; SCHROTH, Mary K; GRAHAN, Robert J; KIRSCHNER, Jambernd; IANNACCONE, Susan T; CRAWFORD, Thomas O; WOODS, Simon; MUNTONI, Francesco; WIRTH, Brunhilde; MONTES, Jacqueline; MAIN, Marion; MAZZONE, Elena S; VITALE, Michael; SNYDER, Bryan; QUIJANO-ROY, Susana; BERTINI, Enrico; DAVIS, Rececca Hurst; QIAN, Ying; SEJERSEN, Thomas. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. **Neuromuscular Disorders**, v. 28, n. 3, p. 197-207, 2018.

GRANADOS, Lucía López; BOEMER, François; PEREIRA, Tatiana; SERVAIS, Laurent; MORALES, Ingrid. Cribado neonatal de la atrofia muscular espinal: el momento es ahora. **Pediatría Atención Primaria**, v. 23, n. 90, p. 211-214, 2021.

GUSSET, Nicole; STALENS, Caroline; STUMPE, EVA; KLOUVI, Lori; MEJAT, Alexandre; OUIILLADE, Marie-Christine; DE LEMUS, Mencía. Understanding European patient expectations towards current therapeutic development in spinal muscular atrophy. **Neuromuscular Disorders**, v. 31, n. 5, p. 419-430, 2021.

LICOVISKI, Pamela Tainá; BINI, Clara Victoria; TURSKEI, Alisson Grégori; BRUNO, Greyci Kelly de Oliveira; BORCHARDT, Luana Cristina; BINI, Ana Carolina Dorigoni. Spinal Muscle Atrophy: Clinical Cases. **Journal of Health Sciences**, v. 23, n. 2, p. 149-153, 2021.

MAGALHÃES, Paulo André Freire; D'AMORIM, Ana Carolina Gusmão; MENDES, Ana Patrícia; RAMOS, Maria Eveline Albuquerque; ALMEIDA, Lívia Beatriz Santos; DUARTE, Maria do Carmo Menezes Bezerra. Dispositivos ventilatórios não invasivos em criança portadora de amiotrofia espinhal do tipo 1: relato de caso. **Revista Brasileira de Saude Materno Infantil**, v. 15, p. 435-440, 2015.

MALERBA, Kirsten Hawkins; TECKLIN, Jan Stephen. Clinical decision making in hypotonia and gross motor delay: A case report of type 1 spinal muscular atrophy in an infant. **Physical Therapy**, v. 93, n. 6, p. 833-841, 2013.

MÉLO, T. M.; DUARTE, P. H.; COUTINHO, B. G. **Atuação fisioterapêutica na atrofia muscular espinhal**. Anais II CONBRACIS, 2015.

PATTEN, J.; Neuropatia periférica e doenças do neurônio motor inferior. **Diagnóstico diferencial em neurologia**, p. 323-346, 2000.

PALAVRAS-CHAVE: AME, atrofia, fisioterapia

¹ UNIRENTOR, gkarine648@gmail.com

² UNIRENTOR, patricia.martins@unirentor.edu.br