



FACULDADE EDUFOR
COORDENAÇÃO DE FISIOTERAPIA
CURSO DE FISIOTERAPIA

ARISTÓTELES VIANA SANTOS
EDERSON COUTINHO DE OLIVEIRA
LEANDRO DA SILVA NASCIMENTO

**BENEFÍCIOS DA FISIOTERAPIA EM PACIENTES PORTADORES DE ATROFIA
MUSCULAR ESPINHAL: REVISÃO DE LITERATURA.**

SÃO LUÍS

2022

ARISTÓTELES VIANA SANTOS
EDERSON COUTINHO DE OLIVEIRA
LEANDRO DA SILVA NASCIMENTO

**BENEFÍCIOS DA FISIOTERAPIA EM PACIENTES PORTADORES DE ATROFIA
MUSCULAR ESPINHAL: REVISÃO DE LITERATURA.**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de
Fisioterapia da Faculdade Edufor, como requisito para obtenção
do grau de Bacharel em Fisioterapia.

Orientador (a): Carlos Rabelo Rocha Neto.

Co-orientador: Talita Carine Feitosa Medeiros

SÃO LUÍS

2022

S237b Santos, Aristóteles Viana

Benefícios da fisioterapia em pacientes portadores de atrofia muscular espinhal: revisão de literatura / Aristóteles Viana Santos, Ederson Coutinho de Oliveira, Leandro da Silva Nascimento — São Luís: Faculdade Edufor, 2022.

33 p.

Trabalho de Conclusão de Curso (FISIOTERAPIA) — Faculdade Edufor - São Luís, 2022.

Orientador(a) : Talita Carine Feitosa Medeiros

1. Fisioterapia. 2. Tratamentos. 3. Qualidade de vida. 4. Benefícios.
I. Título.

FACULDADE EDUFOR SÃO LUÍS

CDU 616.711-002

ARISTÓTELES VIANA SANTOS
EDERSON COUTINHO DE OLIVEIRA
LEANDRO DA SILVA NASCIMENTO

**BENEFÍCIOS DA FISIOTERAPIA EM PACIENTES PORTADORES DE ATROFIA
MUSCULAR ESPINHAL: REVISÃO DE LITERATURA.**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Fisioterapia da Faculdade Edufor
como parte dos requisitos para obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia.

São Luís, 11 de julho de 2022.

BANCA EXAMINADORA

Carlos Rabelo Rocha Neto
Orientador(a)

Alessandra Gomes Mesquita
Primeiro Examinador (a)

Rosa Helena Garbino Soares
Segundo Examinador (a)

AGRADECIMENTOS

Agradecemos primeiramente a Deus, pois sem Ele, não teríamos chegado até aqui. Todas as vezes que nos sentimos fracos e com vontade de desistir, Ele foi o pilar para continuarmos e Nele encontramos todas as forças possíveis para fazer esse sonho virar realidade. Dedicamos este trabalho à nossa família, que foram os maiores incentivadores, pois através deles descobrimos o quanto somos fortes e podemos chegar aonde queremos. Cada um aqui, por meio das suas histórias e lutas, não teria descoberto o quanto a fisioterapia é significativa, sem todo o apoio que nos foi dado por nossos pais, tios, irmãos e primos. A todos os nossos amigos que fizemos nestes 5 anos de faculdade, por cada aprendizado, cada partilha de conhecimentos e pelos momentos de felicidade, tristeza, aflições e euforias. Ao nosso estimado orientador Carlos Rabelo, por todo o ensino repassado, orientações, explicações e por sua paciência, onde pôde contribuir para que, esse trabalho se tornasse realidade. Agradecemos também à nossa Instituição de Ensino, por ter nos dado todas as ferramentas necessárias para que pudessemos construir um império de conhecimentos e experiências incríveis que jamais teremos como descrever com palavras. Aqui encerramos, com um versículo Bíblico: “Assim como os céus são mais altos do que a terra, assim são os meus caminhos, mais altos do que os teus caminhos e os meus pensamentos mais altos do que os teus pensamentos” (Isaías 55, 9).

RESUMO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neurodegenerativa com herança genética autossômica recessiva. A classificação clínica da AME é dada pela idade de início e máxima função motora adquirida, sendo então dividida em: 1) severa (tipo I, AME aguda ou doença de Werdnig-Hoffmann); 2) intermediária (tipo II ou AME crônica); 3) branda (tipo III, AME juvenil ou doença de Kugelberg-Welander); e 4) tipo IV (AME adulta) (RUSSMAN, 2007). Alguns autores classificam a AME em apenas três categorias: severa, intermediária e branda. Por ser uma doença neurodegenerativa progressiva, o paciente acometido pela AME necessita de vários cuidados especiais, que podem estacionar o progresso da doença e prolongar a vida do mesmo. Desta forma, o objetivo desta pesquisa visa descrever os principais benefícios da fisioterapia em pacientes portadores de AME, bem como relatar as técnicas e tratamentos mais utilizados que auxiliam de maneira significativa a vida destes pacientes e ajudam os profissionais da área da saúde a fazerem um rápido diagnóstico e proporcionarem um suporte terapêutico correto e precoce. Esse trabalho foi elaborado a partir de uma revisão de literatura. A pesquisa foi desenvolvida nas bases de dados da Biblioteca virtual de Saúde (BVL) que inclui Scientific Electronic Library on line (SCIELO), Literatura Latinoamericana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), US National Library of Medicine National Institutes of Health (PUBMED), revistas científicas de publicação on line e livros. Foram coletados 30 artigos, entre 2005 e 2021, somente 20 atenderam aos critérios de inclusão: artigos publicados na íntegra, que mais relataram os benefícios da fisioterapia em pacientes portadores de AME, aqueles que citaram a importância dos exercícios e manobras de fisioterapia para esses pacientes. Foram excluídos do estudo, artigos pagos, realizados em anos anteriores às publicações bases para este estudo, artigos em idioma inglês, espanhol ou outros idiomas e estudos realizados em anos anteriores ao ano base para esta pesquisa. Conclui-se então, que a fisioterapia é muito importante no processo de tratamento dos pacientes portadores de AME, pois tem o objetivo de retardar ou até mesmo impedir que as complicações da doença apareçam precocemente. Por meio das condutas fisioterapêuticas é possível prevenir contraturas, deformidades, proporcionar ao paciente ganho de força muscular, promover assistência ventilatória adequada de acordo com as necessidades do paciente, tornando-o mais funcional possível, entre tantos outros benefícios, proporcionará ao paciente um maior tempo de sobrevida e qualidade de vida.

Palavras-chave: Fisioterapia; Tratamentos; Qualidade de Vida; Benefícios.

ABSTRACT

Spinal Muscular Atrophy (SMA) is a neurodegenerative disease with an autosomal recessive genetic inheritance. The clinical classification of SMA is given by age at onset and maximum acquired motor function, being then divided into: 1) severe (type I, acute SMA or Werdnig-Hoffmann disease); 2) intermediate (type II or chronic SMA); 3) mild (type III, juvenile SMA or Kugelberg-Welander disease); and 4) type IV (adult AME) (RUSSMAN, 2007). Some authors classify SMA into only three categories: severe, intermediate and mild. As it is a progressive neurodegenerative disease, the patient affected by SMA needs several special care, which can stop the progress of the disease and prolong its life. In this way, the objective of this research is to describe the main benefits of physiotherapy in patients with SMA, as well as to report the most used techniques and treatments that significantly help the lives of these patients and help health professionals to make a quick diagnosis and provide correct and early therapeutic support. This work was elaborated from a literature review. The research was developed in the databases of the Virtual Health Library (BVL) which includes the Scientific Electronic Library on-line (SCIELO), Latin American and Caribbean Literature on Health Sciences (LILACS), US National Library of Medicine National Institutes of Health (PUBMED), online scientific journals and books. Thirty articles were collected, between 2005 and 2021, only 20 met the inclusion criteria: articles published in full, that most reported the benefits of physical therapy in patients with SMA, those that cited the importance of exercises and physical therapy maneuvers for these patients. We excluded from the study, paid articles, carried out in years prior to the base publications for this study, articles in English, Spanish or other languages and studies carried out in years prior to the base year for this research. It is concluded, then, that physiotherapy is very important in the treatment process of patients with SMA, as it aims to delay or even prevent the complications of the disease from appearing early. Through physiotherapeutic conducts it is possible to prevent contractures, deformities, provide the patient with muscle strength gain, promote adequate ventilatory assistance according to the patient's needs, making it as functional as possible, among many other benefits, will provide the patient with a longer time. of survival and quality of life.

Keywords: Physiotherapy; treatments; Quality of life; benefits.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	09
2	REFERENCIAL TEÓRICO	10
2.1	Definição.....	10
2.2	Classificação da AME.....	10
2.3	Fisiopatologia	11
2.4	Diagnóstico	12
2.5	Fisioterapia em pacientes portadores de AME	13
3	METODOLOGIA	14
4	RESULTADOS	15
5	DISCUSSÃO	26
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS	30
	REFERÊNCIAS	31

1 INTRODUÇÃO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neurodegenerativa com herança genética autossômica recessiva. É a principal desordem fatal com esse caráter genético depois da fibrose cística (1:6.000), com uma incidência de 1:6.000 a 1:10.000 nascimentos (ARAÚJO et al., 2005). A frequência de indivíduos portadores (heterozigotos) da doença é de um para cada 40 a 60 indivíduos (PRIOR, 2007).

A AME é uma desordem genética caracterizada pela degeneração de neurônios motores na medula espinhal, o que resulta em fraqueza muscular progressiva e atrofia. Em sua forma mais comum, a AME é decorrente de mutações nas cópias do gene SMN1 localizado no cromossomo 5 (forma 5q). O gene SMN1 produz 100% da proteína de sobrevivência do neurônio motor (do inglês, survival motor neuron – SMN). Na ocasião de produções menores da proteína SMN regular, devido a mutações no gene SMN1, observa-se a degeneração e morte dos neurônios motores, o que resulta em atrofia muscular progressiva e afeta a expectativa e qualidade de vida dos indivíduos acometidos (CONITEC, 2022).

A classificação clínica da AME é dada pela idade de início e máxima função motora adquirida, sendo então dividida em: 1) severa (tipo I, AME aguda ou doença de Werdnig-Hoffmann); 2) intermediária (tipo II ou AME crônica); 3) branda (tipo III, AME juvenil ou doença de Kugelberg-Welander); e 4) tipo IV (AME adulta). Alguns autores classificam a AME em apenas três categorias: severa, intermediária e branda (RUSSMAN, 2007).

A AME é uma desordem de difícil diagnóstico e de tratamento ainda incerto. Seu diagnóstico é feito em teste genético molecular. Eletroneuromiografia e biopsia muscular atrasa o diagnóstico (CONITEC, 2019). Para confirmar o diagnóstico, é feita atualmente uma análise molecular, que é dada pela detecção da ausência do éxon 7 do gene SMN₁ (PRIOR, 2007).

Essa patologia repercute em vários órgãos e sistemas, envolvendo o sistema cardiorrespiratório, o osteoarticular e o gastrointestinal. As complicações são frequentes. A fraqueza muscular do tronco influencia a dificuldade da mecânica de sucção, deglutição e respiração, levando os pacientes portadores de AME à incapacidade de tossir e de expelir secreções das vias aéreas e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor. Sem o adequado tratamento a doença evolui rapidamente e pode causar insuficiência cardíaca e morte precoce (SILVA, 2015).

Este artigo de revisão bibliográfica tem por objetivo expor a etiologia, fisiopatologia, diagnóstico e a importância da intervenção fisioterapêutica em pacientes portadores da AME.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 Definição

A descrição da Atrofia Muscular Espinhal ocorre na segunda metade do século XIX pelo neurologista Guido Werding que observou a doença na forma mais grave primeiramente, logo após outros pesquisadores também descrevem outras formas, como o neurologista alemão Johann Hoffmann que fala a respeito de AME em crianças de uma mesma família e desde então a doença passou a ser identificada como AME do tipo I ou doença de Werding-Hoffmann. Em 1995, pesquisadores do hospital Necker Enfants Malades em Paris, identificaram genes responsáveis pela doença e assim, a AME passa a ser definida como patologia de origem genética autossômica recessiva, neuromuscular degenerativa progressiva, com ocorrência em 1 a cada 10.000 nascidos vivos (SILVA et al 2019).

A patologia age nos neurônios motores do corno anterior da medula espinhal, comprometendo os músculos respiratórios e os paravertebrais. Porém, os músculos faciais e oculares tem suas funções preservadas. Todos esses fatores irão resultar em fraqueza simétrica, atrofia e hipotonia de grupos musculares proximais da cintura escapular e pélvica, associado com fasciculações, arreflexias tendíneas e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor (KANDEL et al, 2013).

2.2 Classificação da AME

A história natural da AME é complexa e variável. Por esta razão, os subgrupos clínicos foram definidos com base na melhor performance motora durante o desenvolvimento. A AME pode ser classificada em quatro tipos, de acordo com a idade de início da doença e pelo comprometimento motor (KOLB et al, 2015; BAIONI et al 2010).

AME – Tipo 1

Também denominada AME severa, doença de Werdnig-Hoffmann ou AME aguda, se caracteriza pelo início precoce (de 0 a 6 meses de idade), pela falta de habilidade de sentar sem apoio e pela curta expectativa de vida (menor que 2 anos) (RUSSMAN, 2007).

Crianças assim diagnosticadas têm pouco controle da cabeça, com choro e tosse fracos. Antes de completar 1 ano de idade, não são mais capazes de engolir e se alimentar. A fraqueza de tronco e membros normalmente se dirige para os músculos intercostais, o que dificulta o desenvolvimento normal do ciclo respiratório. Apesar dos músculos intercostais

serem afetados, o diafragma inicialmente é poupado. O risco de mortalidade precoce está usualmente associado com disfunção bulbar e complicações respiratórias (WANG et al, 2007)

AME – Tipo 2

Também conhecida como doença de Dubowitz, é a forma intermediária da doença em que os sintomas geralmente se iniciam entre os seis e dezoito meses de idade. Atinge cerca de 29% dos casos reportados na literatura (LEFEBVRE et al, 2005).

O início dos sintomas e da fraqueza muscular ocorre entre os 6 e os 18 meses. A criança consegue sentar sem apoio, porém, não chega a andar. Também pode apresentar dificuldade respiratória em graus variados e problemas de deglutição, mas em menor grau do que no Tipo I. Ao longo de seu desenvolvimento, podem surgir anomalias esqueléticas como escoliose, deslocamento de quadril e deformidades articulares (INAME, 2019).

AME – Tipo 3

Também chamada de AME juvenil ou doença de Kugelberg-Welander, aparece após os 18 meses, porém a idade de início varia muito (WIRTH, 2006). O aparecimento da doença antes dos 3 anos de idade é classificado como AME tipo IIIa, enquanto que, após essa idade, é reconhecido como AME tipo IIIb. O que difere as duas é a preservação da capacidade de andar, sendo que os indivíduos com o tipo IIIa são capazes de andar até os 20 anos, enquanto os pacientes do tipo IIIb da mesma idade permanecem com essa habilidade durante a vida toda (ZERRES, 1995).

AME – Tipo 4

Não existe um consenso quanto à idade de início desse tipo de AME. Segundo Russman (2007) ela se desenvolve após os 10 anos de idade, o prejuízo motor é suave e não ocorrem problemas de deglutição ou respiratórios. Esses indivíduos conseguem andar normalmente e possuem uma expectativa de vida normal. Já Wang et al (2007) relatam que o início da fraqueza ocorre normalmente na segunda ou terceira década de vida ou por volta dos 30 anos.

2.3 Fisiopatologia

Nessa doença, o processo de degeneração do motoneurônio inferior é iniciado ainda na etapa embrionária, ou seja, o desenvolvimento da vida fetal é comprometido e sua

progressão se expande principalmente na infância, podendo também em alguns casos aparecer na fase adulta (KLIEGMAN, 2014).

A causa da patologia é determinada por uma condição genética, onde há a deleção de um segmento do cromossomo que altera a duração do gene do motoneurônio e inibe a sua permanência por um longo período de tempo. Essa alteração resulta na diminuição de alguns níveis de composição biológica, como por exemplo, a proteína de conservação do neurônio motor, fazendo com que o portador de AME apresente deterioração em sua estrutura e conseqüentemente evidencie uma atividade neural contingente, com fraqueza e outras características (BAIONI; AMBIEL, 2010).

As alterações mais comumente encontradas são deleções homozigóticas, que são responsáveis pela principal característica fisiopatológica da doença: a degeneração dos neurônios motores inferiores, localizados no corno anterior da medula espinhal (ROBIN et al, 2017; WOOD et al, 2017).

Não existem estudos de epidemiologia no Brasil, mas publicações internacionais mostram que a Atrofia Muscular Espinhal (AME) 5q tem incidência estimada em 1 caso a cada 10 mil nascidos vivos e prevalência de um a dois casos para cada 100 mil indivíduos (VERHAART et al, 2017). A mortalidade e a morbidade são relacionadas diretamente com a idade do início das manifestações (ZERRES et al, 1997; INNACCONE et al, 1993). A maior frequência de óbito ocorre nos casos de início mais recente. Em crianças com tipo I a média de sobrevivência é sete meses, com a mortalidade de 95% até os 18 meses de vida (THOMAS, DUBOWITZ, 1994; KOLB et al, 2017). A principal causa de óbito são as infecções respiratórias. No tipo II o óbito é usualmente ocasionado por complicações respiratórias na adolescência ou adulto jovem. A doença é ligeiramente mais frequente em homens do que em mulheres (INNACCONE et al, 1993; SAMAHA et al, 1994).

2.4 Diagnóstico

Até certo tempo, o método utilizado para diagnóstico AME era por meio de eletroneuromiografia e biópsia muscular, porém por ser muito doloroso para crianças, além de não ser capaz de fechar diagnóstico e retardar as intervenções preventivas foi deixado de lado. Assim outro método foi criado, sendo considerado o único exame que confirma a AME, o teste genético molecular. Orientado pelo Consenso de 2019 do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da AME que se há alguma suspeita deve ser realizado imediatamente. A grande conquista para portadores da AME quanto ao diagnóstico precoce, foi a aprovação da

lei PL 5043/2020 que torna obrigatório a triagem neonatal na rede pública, contendo como teste do pezinho realizado com amostra de sangue coletada no calcanhar do recém-nascido, de modo ampliado que antes detectava 6 patologias e atualmente inclui a AME (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2020)

2.5 Fisioterapia em pacientes portadores de AME

A AME é uma patologia que acomete grande parte dos sistemas do indivíduo, principalmente: cardiorrespiratório, osteomuscular e gastrintestinal, e interfere diretamente nas condições de vida e no desenvolvimento saudável do organismo. O portador e a família por sua vez, necessitam contar com uma equipe multiprofissional, sendo eles: fonoaudiólogo, nutricionista, médicos especialistas, enfermeiros especialistas, psicólogo e fisioterapeuta para retardar o progresso degenerativo da patologia. Ao estabelecer condutas fisioterapêuticas, deve-se levar em conta o percurso natural da doença, devido aos efeitos dos exercícios no sistema orgânico e as adaptações moleculares. Por isso, exercícios físicos utilizados para o tratamento da AME devem ser vistos com o objetivo de trazer melhoras à qualidade de vida do paciente e jamais como uma prática de exercícios exaustivos, forçados que levem o paciente a um desgaste desnecessário. Sendo assim, dois critérios primordiais precisam ser garantidos na condução das atividades para os pacientes com AME: prevenção da atrofia por desuso e fadiga por uso excessivo dos neurônios motores remanescentes. Em casos mais graves da patologia, ou seja, AME tipo I, a intervenção fisioterapêutica deve ser de suporte, realizando exercícios passivos que visam a preservação do arco do movimento, flexibilidade, distensibilidade, objetivando a prevenção e retardando contraturas, encurtamentos. Além disso, a fisioterapia respiratória é de extrema importância nesse estágio, pois favorece a diminuição de secreções, de infecções, melhora a função respiratória, melhora a função pulmonar e dentre outros benefícios. Na AME tipo 2, os comprometimentos do paciente começam nos membros superiores e progressivamente acometendo musculatura do tronco. A intervenção fisioterapêutica, neste caso, tem o objetivo de promover a realização de alongamentos nos tecidos articulares e peri-articulares, afim de prevenir contraturas e deformidades secundárias à imobilidade e posturas anormais. Além disso, alinhar e manter a postura adequada através de rolos, calhas, assentos adaptados e cadeiras sob medida é de fundamental importância, pois permite ao paciente participar ativamente de atividades sociais. Devido a falência respiratória ser a maior causa de morte dessas crianças, é necessário também o uso de incentivadores respiratórios de fluxo linear para a manutenção da

capacidade vital, a eliminação de secreções brônquicas e a melhor eficácia do mecanismo de tosse (MOUZINHO; SILVA; SILVA, 2021).

Nesse processo, desde o diagnóstico até o tratamento ambulatorial, o fisioterapeuta é o profissional mais presente e necessário, sendo devidamente capacitado para atuar na minimização das complicações musculares e favorecer o aumento da expectativa de vida (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2019).

Em casos menos severos como na AME tipo III, deve-se investir na preservação da função muscular através do treinamento do controle motor por meio de tarefas funcionais. Como o comprometimento motor proximal é maior, a realização dessas tarefas para as extremidades favorecem o desempenho das AVDs. É necessário também incentivar a capacidade aeróbica desses pacientes tendo o cuidado de não gerar sobrecarga, pois podem relatar dispnéia e fadiga durante a realização de algumas tarefas. Também é indicado aderir o uso de órteses funcionais que permitem executar funções específicas, sem sobrecarregar ou permitir o uso de compensações musculares e/ou articulares que possam trazer futuras contraturas e deformidades.. Sendo que o objetivo da fisioterapia respiratória é prevenir o acúmulo de secreções e amenizar a redução do volume corrente, através de condutas visando expansão pulmonar, com auxílio de inspirometria de incentivo e direcionamento de fluxo aéreo para as áreas menos ventiladas do pulmão, associado com alongamento da musculatura acessória da respiração e torácica, favorecendo um maior alinhamento biomecânico do tórax. Visto que o treinamento dos músculos respiratórios melhora a função pulmonar, atenua o decréscimo do volume corrente e posterga o início da falência respiratória nesses pacientes. Porém, deve ser aplicada de forma cautelosa para não acelerar a fadiga dos músculos respiratórios pelo aumento da sobrecarga. (GUERRA, 2019)

A AME tipo IV, apesar de não ser relatada em muitos estudos e estar presente na fase adulta (ORSINI et al., 2008) os procedimentos cinesioterapêuticos são similares ao tipo III.

3. METODOLOGIA

Esse trabalho foi elaborado a partir de uma revisão de literatura. A pesquisa foi desenvolvida nas bases de dados da Biblioteca virtual de Saúde (BVL) que inclui Scientific Eletronic Library on line (SCIELO), Literatura Latinoamericana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), US National Library of Medicine National Institutes of Health (PUBMED), revistas científicas de publicação on line e livros. Foram utilizados os seguintes descritores: Fisioterapia; Tratamentos; Qualidade de Vida; Benefícios.

Inicialmente foram coletados 30 artigos, após a leitura dos artigos e livros, 20 artigos atenderam aos critérios de inclusão: artigos publicados na íntegra, que mais relataram os benefícios da fisioterapia em pacientes portadores de AME, aqueles que citaram a importância dos exercícios e manobras de fisioterapia para esses pacientes, que abordaram a fisioterapia motora, respiratória e suas técnicas de tratamento para AME e estudos realizados entre 2005 e 2021, mostrando-se, portanto, adequados e de significativa contribuição para a realização deste estudo.

Foram excluídos deste estudo, artigos pagos, artigos em inglês ou outros idiomas e estudos realizados em anos anteriores ao ano base para esta pesquisa.

4. RESULTADOS

Para melhor descrever os estudos encontrados durante o levantamento desta pesquisa, elaboramos abaixo uma tabela relacionando os artigos selecionados que mais se aproximam à atuação fisioterapêutica e os benefícios que a fisioterapia traz aos pacientes acometidos com AME:

REFERENCIA	OBJETIVO	MÉTODOS	RESULTADO	CONCLUSÃO
Souza CPV, Ribeiro RKC, Lima LV, Sant'Anna CC, Araújo APQC, 2018.	Descrever o Pico de Fluxo de Tosse de crianças e jovens com atrofia muscular espinhal dos tipos II e III.	Amostra de conveniência de pacientes com diagnóstico de AME selecionados no ambulatório de Neuropediatria do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG), da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), no período de março de 2011 a maio de	Medidas terapêuticas devem ser empregadas para otimizar o fluxo expiratório, alcançando <i>clearance</i> de secreção das vias aéreas e evitando agudizações respiratórias.	Os indivíduos com AME tipo III apresentam maior PFT, principalmente quando sentados, em comparação com o tipo II.

		2013.		
Silva EA, 2013.	Estudar os benefícios das técnicas de fisioterapia na amiotrofia muscular espinhal tipo I.	Foi realizado uma revisão bibliográfica nas bases de dados LILACS, SCIELO, além de revistas e livros, no idioma português, inglês e francês, no período de 2002 a 2013.	A fisioterapia na Síndrome de WerdnigHoffmann apresentou resultados favoráveis, com o aparecimento da movimentação espontânea da criança.	A fisioterapia é um tratamento fundamental e obrigatório para essas crianças, com o objetivo de retardar ou até mesmo impedir que estas complicações apareçam precocemente.
Baioni MTC, Ambiel CR, 2010.	Relatar as recentes descobertas genéticas e moleculares, juntamente com as perspectivas futuras, para o tratamento da Atrofia Muscular Espinhal, auxiliando, dessa forma, os profissionais da área da saúde a fazerem um rápido diagnóstico e proporcionar um suporte terapêutico correto e precoce.	As informações foram coletadas a partir de artigos científicos publicados nas duas últimas décadas, pesquisados nas bases de dados SciELO, PubMed e MEDLINE.	Tanto o acompanhamento médico quanto os cuidados paliativos são importantes durante toda a vida dos pacientes com AME. Tais cuidados abrangem suporte tanto respiratório quanto nutricional, além de cuidados ortopédicos e fisioterapêuticos para que a criança não tenha um prejuízo postural.	Os tratamentos farmacológicos e as terapias de suporte existentes ainda não são capazes de recuperar os motoneurônios ou as células musculares que já foram perdidos, mas têm o objetivo de retardar o progresso da doença e melhorar a função muscular residual dos pacientes, bem como oferecer uma melhor qualidade e expectativa de vida.
Castro RFS, Marin MS, Sá FN, Palácio SG, 2019.	Verificar o nível de percepção das famílias de pacientes com AME sobre a eficácia do uso da medicação Spinraza associada à fisioterapia e	Serão selecionadas aproximadamente 25 famílias de indivíduos com a doença, através das redes sociais, os quais responderão um	Espera-se obter melhora da qualidade de vida e nas condições de saúde de pacientes com AME que forem submetidos ao tratamento fisioterapêutico associado à	Caso não seja realizada nenhuma intervenção, os pacientes apresentam maiores riscos do desenvolvimento de complicações e apresentam uma

	<p>analisar a qualidade de vida destes pacientes.</p>	<p>questionário elaborado pelas pesquisadoras. Posteriormente será realizada uma análise dos dados obtidos por meio da estatística descritiva e inferencial, sendo os dados apresentados em forma de gráficos e tabelas.</p>	<p>medicação Spinraza.</p>	<p>menor chance de sobrevida.</p>
<p>Silva FS, Rodrigues JMP, Brito RN, Macedo TC, Borgamann AD, 2021.</p>	<p>Analisar, por meio de uma revisão bibliográfica, quais foram as intervenções fisioterapêuticas aplicadas na atrofia muscular espinhal nos últimos 10 anos.</p>	<p>Revisão bibliográfica de artigos publicados nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Scielo, Pubmed, LILACS, e Physiotherapy Evidence Database (PEDro).</p>	<p>Foram encontradas formas de avaliação e de recursos fisioterapêuticos utilizados para o tratamento da AME.</p>	<p>Verificou-se que as principais intervenções fisioterapêuticas utilizadas na AME nos últimos 10 anos foram exercícios em plataformas vibratórias, exercícios de fortalecimento com resistência, exercícios aquáticos e exercícios respiratórios.</p>
<p>Araújo AP Ramos VG, Cabello PH, 2005.</p>	<p>Descrever o perfil clínico e laboratorial de pacientes com Atrofia Muscular Espinhal (AME) com deleção no gene da proteína sobrevivência do neurônio motor (SMN).</p>	<p>Estudo descritivo de uma série de casos confirmados pela presença da deleção no gene SMN. Determinação da frequência da positividade dos critérios clínicos e laboratoriais revisados.</p>	<p>Foram incluídos no estudo 22 casos. Em todos havia paresia simétrica, sendo a localização difusa predominante nos casos de início antes de 6 meses (75%), enquanto nos demais havia predominância de localização proximal e/ou em membros inferiores</p>	<p>A presença de deleção no gene SMN pode ajudar a confirmar o diagnóstico de casos indefinidos.</p>

			(67%). Fasciculações e atrofia foram freqüentes (82%). Os exames complementares tiveram resultados variáveis, sendo a positividade da eletroneuromiografia (ENMG) de 57% e da biopsia muscular de 58%.	
Mélo TM, Duarte PHM, Coutinho BG, 2017.	Identificar o desempenho efetivo da atuação fisioterapêutica na reabilitação de portadores de AME, detectando os possíveis níveis de intervenção da fisioterapia no que concerne à prevenção e tratamento da doença.	Classificação de 12 artigos em português e inglês que se referem à atuação fisioterapêutica na Atrofia Muscular Espinhal. A publicação dos dados coletados ocorreu entre os anos de 2002 e 2014, sendo ordenada nas subsequentes bases de dados: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Medical Literature Analysis and Retrieval System Online/Biblioteca Virtual em	Ainda que a Atrofia Muscular Espinhal seja descrita na literatura de modo pertinente, alguns casos na prática podem exibir um tipo de progresso não condizente aos dados encontrados.	A fisioterapia intervém de maneira apropriada para que as manifestações clínicas dos pacientes com AME sejam retrocedidas e que a terapia quando executada passe a contribuir para uma melhor qualidade e prolongamento de vida, sem maiores riscos de morte aos pacientes

		Saúde (MEDLINE/BV S).		
Guerra MNSC, 2019.	Realizar uma revisão de literatura sobre a importância da fisioterapia em pacientes portadores de Atrofia Muscular Espinhal (AME).	Foi realizada uma revisão de literatura, utilizando as bases de dados: Medline, Lilacs, SciELO e PubMed, com publicações entre 2004 e 2018.	Maior prevenção da Atrofia Muscular, da Insuficiência Respiratória, melhora da função muscular residual dos pacientes e o tratamento precoce da AME.	Através do planejamento de condutas específicas a fisioterapia previne a atrofia muscular, a insuficiência respiratória, melhora a função muscular residual dos pacientes e o agravamento precoce da AME.
Ferreira RDD, Lucato JJJ, 2020	Verificar na literatura os recursos fisioterapêuticos que já foram utilizados nas repercussões motoras e respiratórias de pacientes com Atrofia Muscular Espinhal tipo I.	Revisão de literatura realizada nas bases de dados PubMed, LILACS, SciELO e PEDro, no período de junho a agosto de 2019.	No sistema respiratório foram utilizados o Cough Assist®, aspiração nasotraqueal, aceleração do fluxo expiratório e drenagem postural, ambas eficazes para a higiene brônquica. A expansão pulmonar e a ventilação não invasiva melhoraram a mecânica ventilatória. No sistema musculoesquelético , os alongamentos, mobilização articular, cinesioterapia e utilização de órteses propiciaram ganhos na funcionalidade e diminuição das deformidades	A cinesioterapia proporcionou ganhos motores como o controle cervical, os alongamentos, mobilizações e órteses, auxiliaram na manutenção da funcionalidade. Nas repercussões respiratórias, o uso do Cough Assist®, aspiração nasotraqueal, aceleração do fluxo expiratório e drenagem postural foram capazes de diminuir as internações por pneumonia. As manobras de expansão pulmonar e ventilação não invasiva reverteram

				microatelectasias, melhoraram a hematose e contribuíram para o aumento da expectativa de vida.
Mouzinho MBS, Silva RLS, Silva KCC, 2021.	Expor a etiologia, fisiopatologia, diagnóstico, tratamento e a importância da intervenção fisioterapêutica em pacientes portadores da Amiotrofia Muscular Espinhal, em específico na AME tipo I	Dados coletados entre o período de 2007 a 2021, em língua portuguesa, inglesa e espanhola. O levantamento bibliográfico foi realizado nas bases de dados: Scielo, Pubmed, PEDro, Lilacs e Google acadêmico, no período de março a outubro.	No sistema musculoesquelético, os alongamentos, mobilização articular, cinesioterapia e utilização de órteses propiciaram ganhos na funcionalidade e diminuição das deformidades.	O modo de atuação da fisioterapia preconiza minimizar/retardar as manifestações clínicas que afetam o sistema musculoesquelético e as complicações no sistema respiratório, contribuindo para promover qualidade e prolongar a vida, e consequentemente evitando o óbito desses pacientes.
Silva MCV, Przysiezny A, Capellani OJ, 2013	Relatar um caso de apresentação típica da AME1 e promover uma revisão da literatura acerca dos métodos diagnósticos, de tratamento e de aconselhamento genético.	Análise do caso de um menino de 2 anos e 10 meses de vida que apresentou ao primeiro mês de vida dificuldade de sustentação de membros superiores, inferiores e região cervical, bem como infecções respiratórias de repetição. Foi avaliado com eletroneurografia e à pesquisa da	As medidas de suporte, como a fisioterapia respiratória, fisioterapia motora, ajudam a mobilizar as secreções e a diminuir a incidência de infecções respiratórias, assim como diminuir as dores do paciente.	É necessário que um médico experiente no assunto possa estar conversando com os responsáveis, reforçando o apoio multidisciplinar que essas crianças necessitarão e orientando sobre o prognóstico. A família precisa estar ciente e esclarecida do caráter de irreversibilidade da doença pelas

		deleção do gene SMN1 – SMNT, 5q13, aventando a hipótese de AME1.		condições atuais da medicina, e da necessidade exclusiva, em algum momento, de cuidados paliativos.
Oliveira AIA, Cunha MCB, 2013.	Identificar a autonomia de um indivíduo com AME tipo III.	Estudo de caso descritivo com abordagem qualitativa e exploratória sobre um indivíduo com diagnóstico de AME tipo III (Doença de Kugelberg-Welander).	Algumas das estratégias utilizadas por pessoas com AME para ter uma vida melhor são: o estabelecimento forte de relacionamento com a família, amigos e colegas de trabalho; dentro da sociedade procuram ter uma vida normal com independência e possibilidades de estudar e trabalhar, buscam ser membros produtivos.	O estudo apresenta um indivíduo cuja deficiência não impediu que lutasse para ter uma vida satisfatória dentro dos seus próprios limites.
Soares JÁ, Silva NLS, Leite SO, Parisi MT, 2006	Relatar o caso de uma criança portadora de Síndrome de Werdnig-Hoffmann que superou a expectativa de vida relatada na literatura.	Período de fevereiro a junho de 2005, realizou-se análise crítica e objetiva da literatura nas bases de dados PUBMED, MEDLINE e SCIELO, complementada por livros-texto, selecionando-	A qualidade de vida proporcionada pela fisioterapia minimizou complicações motoras e respiratórias, apresentou impacto satisfatório no prognóstico de criança portadora da síndrome de Werdnig-	A fisioterapia pareceu ser fator de melhora no prognóstico da doença. Sugere-se a realização de outros estudos intervencionistas e com um delineamento aleatório.

		se artigos mais relevantes sobre o assunto.	Hoffmann e contribuiu na superação da expectativa de vida preconizada pela literatura	
Nassr GNM, 2019.	Fazer relação entre ciências básicas e aplicadas (Cinesiologia/ Fisioterapia) em AME.	Revisão de literatura em base de dados LILACS	A implementação de mais horas de reabilitação em diferentes centros de saúde durante o dia, noite e fins de semana é teoricamente coerente, caso contrário teremos indivíduos com um menor grau de funcionalidade e, a longo prazo, maior dependência funcional e despesas em saúde para o país	Fisioterapeutas são indispensáveis desde o primeiro minuto em que o sujeito é afetado pela atrofia muscular esquelética, tais como entrada em Unidade de Tratamento Intensivo ou imobilização parcial/completa devido a ferimentos sofridos em um acidente.
Pontes JF, Ferreira GMH, Fregonezi G, Evangelista KCMS, Junior MED, 2012.	Avaliar sistematicamente a força muscular respiratória e o perfil postural e nutricional de crianças com doenças neuromusculares em seguimento multidisciplinar institucional.	Foram estudados pacientes com diferentes doenças neuromusculares por meio da verificação da força muscular respiratória, da avaliação nutricional de massa muscular, do índice de massa corpórea e da porcentagem (%) de gordura	Foram avaliados 41 sujeitos. As crianças do sexo masculino predominaram na população em estudo, sendo 82,9% dela (n = 34), e os outros 17,1% (n = 7) eram do sexo feminino. A média de idade encontrada foi de $9,65 \pm 3,11$ anos. O principal diagnóstico encontrado foi Distrofia	A avaliação multidisciplinar das doenças neuromusculares pediátricas podem auxiliar no estabelecimento de tratamento precoce da Fisioterapia para melhorar a qualidade de vida dos pacientes e cuidadores

		corporal, além de avaliação postural e dos padrões de movimento.	Muscular de Duchenne, 43,9% (n = 18), seguido de Atrofia Muscular Espinhal, 9,75% (n = 4), Distrofia Congênita, 7,31% (n = 3).	
Silva FS, Rodrigues JMP, Borgamann AD, 2019.	Avaliar, por meio de uma revisão bibliográfica, quais foram as intervenções fisioterapêuticas aplicadas na atrofia muscular espinhal nos últimos 10 anos.	Revisão bibliográfica de artigos publicados nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Scielo, Pubmed, LILACS, e Physiotherapy Database (PEDro).	Dos 162 artigos encontrados, apenas 6 artigos cumpriram todos os critérios de inclusão. Foram encontradas várias formas de avaliação e de recursos fisioterapêuticos utilizados para o tratamento da AME.	As principais intervenções encontradas para o tratamento fisioterapêutico da AME nos últimos 10 anos foram exercícios em plataformas vibratórias em diversas posturas, sendo ou não associados a exercícios funcionais em solo, exercícios resistidos, manobras de empilhamento de ar, exercícios aquáticos e exercícios respiratórios.
Magalhães PAF, Amorim ACG, Mendes AP, Ramos MEA, Almeida LBS, Duarte MCMB, 2015.	Divulgar a relevância da manutenção de paciente com AME 1 sem prótese ventilatória invasiva e com protocolo de fisioterapia individualizada	Relato de caso de menor diagnosticado com AME 1 que aos 11 meses foi submetido à ventilação mecânica invasiva (VMI) por 76	Obteve sucesso no desmame após aplicação de um protocolo de fisioterapia respiratória, incluindo a utilização de tosse mecanicamente assistida e ventilação não	A VMI por traqueostomia é considerada tratamento de eleição no Brasil, no entanto, as famílias precisam ser esclarecidas da irreversibilidade

	o, proporcionando o melhor qualidade de vida e integração com seus familiares.	dias.	invasiva (VNI).	da doença e das possibilidades estratégicas das terapêuticas atuais (VMI, VNI e palição) para o manuseio de criança grave com AME 1.
Chrun LR, Costa LRC, Miranda GS, Almeida FM, 2017.	Realizar uma revisão bibliográfica sobre a etiologia, diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras sobre a atrofia muscular espinhal tipo I (doença de Werdnig-Hoffmann).	Utilizando o banco de dados Medline, Lilacs e Scielo, os artigos mais relevantes foram selecionados, por meio das palavras-chave: atrofia muscular espinhal; atrofia muscular espinhal infantil; doenças neuromusculares; doenças da medula espinhal; doença de Werdnig-Hoffmann.	Foram localizados 68 artigos, e após análise, 43 estudos, que abordavam os aspectos clínicos e/ou fisiopatológicos, foram selecionados.	A doença tem características semelhantes na maioria dos casos e evolui de forma grave. Entretanto, o tratamento emergencial e intensivo, incluindo a medicação específica e atuação de equipe multidisciplinar, pode redefinir e prolongar a sobrevida dos pacientes.
Marin MS, Castro RFS, 2020.	verificar o nível de percepção das famílias de pacientes com AME sobre a eficácia do uso da medicação Spinraza associada à	Foram selecionadas 114 famílias de indivíduos com a doença, que têm diagnóstico fechado, as quais responderam a	A fisioterapia atua impedindo agravos da doença, podendo proporcionar uma melhor sobrevida, tornando-o mais funcional possível, por meio de protocolos de	É possível dizer que o uso do medicamento Spinraza traz benefícios por si só e, quando associado à fisioterapia, possui maior eficácia, sendo

	<p>fisioterapia.</p>	<p>um questionário elaborado pelas pesquisadoras, o qual foi aplicado via redes sociais.</p>	<p>tratamentos à base de exercícios. Dos 114 entrevistados, apenas um não faz acompanhamento fisioterapêutico, o que demonstra a significativa importância da fisioterapia nesse contexto.</p>	<p>que ambos atuam para que a doença não progrida, proporcionando melhor qualidade de vida, embora nenhum deles traga a cura.</p>
<p>Faria BVP, Bocchi JCL, Neves RA, 2021.</p>	<p>Descrever a fisiopatologia da atrofia muscular espinhal e quais os métodos diagnósticos existentes atualmente, envolvendo e comparando as terapêuticas já existentes e novas para a AME no Brasil e no mundo, fazendo uma comparação dos prognósticos de acordo com a terapia adotada e com o tipo de AME do paciente</p>	<p>Trata-se de uma revisão sistemática de literatura que analisou artigos publicados na íntegra, em periódicos científicos disponibilizados na internet, encontrados na base de dados PUBMED, Scielo, Lilacs com os seguintes descritores: spinal muscular atrophy AND diagnosis AND treatment AND prognosis</p>	<p>Foi encontrado que o Nusinersen apresenta estratégias terapêuticas para aumentar o nível de proteína SMN nos neurônios motores com foco no aumento da efetividade do SMN2.</p>	<p>São necessárias novas metodologias que facilitem o diagnóstico precoce da AME já que a eficácia do tratamento está diretamente correlacionada com este fato.</p>

5. DISCUSSÃO

Segundo Souza et al (2018) o estudo mostrou maior PFT em pacientes com AME do tipo III do que no tipo II, sugerindo que a tosse seja um mecanismo mais preservado nas formas brandas da doença. Fatores como perda do ortostatismo e deambulação, deformidades da coluna vertebral e fraqueza muscular inspiratória e expiratória podem se associar à menor efetividade da tosse (SWOBODA et al, 2005).

Indivíduos com AME tipo III apresentaram melhor desempenho nos testes de função pulmonar, com valores superiores de acordo com a idade, o que pode se justificar também pela melhor condição física e pela maior cooperação e atenção durante os testes (SOUZA et al, 2018).

As principais estratégias terapêuticas visam otimizar a tosse através de técnicas que aumentam os valores de PFT (BIANCHI, BAIARDI, 2008).

Em 2016 foi aprovado o primeiro medicamento para melhora da força muscular e contenção da doença em pacientes com AME, o Nusinersen (Spiranza), quando administrado na infância ou até antes dos sintomas, provoca melhora da função motora e da sobrevida, com o risco de morte inferior a 63% e o uso da ventilação assistida diminuída em 47%, comparado aos grupos controles, que não fazem uso da medicação (CASTRO et al, 2019).

O reflexo de moro, os reflexos tônicos do pescoço, e as respostas adutoras cruzadas não são obtidos. Todos os músculos são acometidos pelo processo de atrofia neurogênica ou secundária, ficando poupados somente o diafragma, os músculos das extremidades e os músculos oculares. Uma das principais características da doença são os tremores finos e rítmicos dos dedos e fasciculações da língua. A sensibilidade cutânea, esfíncteres e o cognitivo são normais na maioria dos pacientes (SILVA et al., 2013).

A fraqueza dos músculos respiratórios constitui o principal fator relacionado à morbimortalidade. Aproximadamente 90% dos episódios de falência respiratória ocorrem em decorrência de infecções das vias aéreas superiores, aumentando a resistência pulmonar, a disfunção dos músculos respiratórios e, conseqüentemente, levando à fadiga respiratória (SILVA, 2013).

Estudos evidenciam que as medidas fisioterapêuticas nesta patologia é de suporte. A fisioterapia respiratória consiste de tosses assistidas, técnicas de remoção de secreção, hiperinsuflação periódica, utilizando ventiladores de pressão pré-ajustada (ventilação intermitente por pressão positiva - IPPV) e, em alguns casos, o uso de ventilação nasal noturna (VNN) ou ventilação mecânica invasiva por traqueostomia. A fisioterapia, através de

métodos de auxílio de higiene brônquica e do suporte postural adequado, associada à manutenção de um bom estado de hidratação e nutrição são fatores essenciais para a melhoria do estado geral dessas crianças (LIMA et al., 2010)

A Fisioterapia Respiratória é de grande importância no tratamento de pacientes com doenças neuromusculares e deve englobar objetivos tais como: Melhorar o padrão respiratório; manter e/ou melhorar a função respiratória; aumentar a permeabilidade das vias aéreas; melhorar a expansão pulmonar; alongar e fortalecer os músculos respiratórios; evitar e/ou eliminar o acúmulo de secreções, a fim de impedir os processos bronco-obstrutivos e os quadros infecciosos; prevenir e/ou minimizar as deformidades e as curvaturas anormais da coluna vertebral; trabalhar a postura e manter a mobilidade global; manter a funcionalidade e as atividades de vida diária; melhorar a qualidade de vida dentro dos limites impostos pela progressão da distrofia; orientar os pais e/ou responsáveis quanto ao posicionamento adequado nas atividades do dia-a-dia, adequação na cadeira de rodas, realização dos exercícios diariamente e alimentação (OTSUKA et al., 2005).

Lima et al., (2010), em seu estudo relata o caso de uma paciente de 2 anos que estava internada em sistema domiciliar (Home Care), onde a conduta fisioterapêutica eram realizadas duas vezes ao dia, com o objetivo de evitar a imobilidade, contraturas e deformidades osteomioarticulares, manter a função existente, vias aéreas integras e evitar complicações respiratórias e motoras. As sessões de fisioterapia respiratória mantiveram as vias aéreas permeáveis através de manobras de higiene brônquica e de terapia de expansão pulmonar, drenagem postural brônquica seletiva e posterior e aspiração das vias aéreas. A fisioterapia motora utilizou-se de alongamentos, cinesioterapia global e estímulos diversos. Os dados revelaram que a atuação da fisioterapia na doença de Werdnig-Hoffmann apresentou resultados favoráveis, beneficiando no déficit motor da criança.

Estudos apontam que miopatias inflamatórias idiopáticas crônicas, possuem redução de força e da resistência muscular, bem como fadiga e mialgia. Diante disto, podemos entender que exercício físico pode ser uma forma de neutralizar vários dos mecanismos que possuem um efeito negativo na função muscular em indivíduos com comprometimento degenerativo. Sendo assim, avaliaram o potencial benéfico de um programa de treinamento muscular resistivo intensivo em pacientes com polimiosite crônica e dermatomiosite. Em sete semanas de treinamento de resistência muscular, houve diferença na força, deltoide direito, gastrocnêmios e quadríceps esquerdo. Os músculos deltoide esquerdo, quadríceps direito e músculos abdominais tiveram um ganho de força considerável. Houve melhora da resistência

muscular na flexão de ombro (ALEXANDERSON et al, 2007). Diante desses resultados, confirma-se que exercícios resistidos promovem ganho funcional durante o tratamento de doenças degenerativas, como a AME. Tratamento este, que contribuirá para o fortalecimento, manutenção e funcionalidade destes indivíduos.

Demais pesquisadores reconhecem que quando iniciada precocemente, a fisioterapia consegue precaver ocorrências de insuficiência respiratória aguda (IRpA), tal como internações e submissão ao procedimento cirúrgico de traqueostomia (TQT) (MELO et al, 2017).

Técnicas fisioterapêuticas mais utilizadas em pacientes portadores de Atrofia Muscular Espinhal (AME).

AUTOR	TECNICA
ALVES (2009)	Fisioterapia com suporte respiratório através de ventilação mecânica (VM), podendo ser obtido pelo método de TQT
IOOS (2004)	Aplicação de técnicas de higiene brônquica (THB), uso de ventilação não-invasiva e invasiva por meio de TQT
LIMA (2010)	Cinesioterapia global, estimulação motora, manobras de terapia de expansão pulmonar (TEP) e de higiene brônquica
MISKE (2004)	Ventilação não-invasiva (VNI) e suporte ventilatório invasivo com cânula de TQT
ORSINI	Procedimentos cinesioterapêuticos, treinamento de controle motor, alongamento muscular, mobilização articular, ajuste postural, TEP, THB e treinamento muscular respiratório
RICS (2011)	Fisioterapia respiratória de caráter invasivo através de VM em TQT
VASCONCELLOS (2013)	Medidas de suporte global por meio de fisioterapia motora e respiratória, com aquisição das habilidades motoras e assistência ventilatória adequada

Fonte: Dados da pesquisa

Segundo Alves (2009), Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica (2022), o suporte ventilatório fornecido pela ventilação mecânica, por meio da TQT, desempenha uma continuidade de vida para o paciente, e que este método exige não só a participação decisiva da família como também necessita da disposição de uma equipe multidisciplinar.

Para os autores Ioos et al. (2004) e Miske et al. (2004) há uma concordância no que diz respeito sobre a finalidade da fisioterapia respiratória e seus objetivos de reparar o acúmulo de líquidos pulmonares, estabelecer controle sobre a atelectasia e evitar pleno

desgaste da musculatura respiratória, além do que, também existem outros riscos como a broncoaspiração, déficit para tossir e conseqüentemente, eliminar as secreções. Dessa forma, ambos os autores defendem a aplicação de técnicas de THB para remoção de secreção e suporte ventilatório invasivo em cânula de TQT. Ioos et al. (2004) também utilizam em sua prática a tosse assistida e a ventilação intermitente por pressão positiva (IPPV). Miske et al. (2004) ainda apresentam o insuflador-exsuflador mecânico como recurso da VNI.

Segundo as concepções de Orsini et al (2008), afirmam que a fisioterapia contribui para a manutenção da função muscular, proporciona o fortalecimento global, o equilíbrio e alinhamento postural e marcha. Técnicas de alongamento e alongamento global; correção postural; cinesioterapia passiva e ativo-assistida melhora da capacidade de domínio dos movimentos e coordenação, retardando a fraqueza da musculatura da cintura pélvica e escapular; corrigindo o alinhamento postural e equilíbrio do músculo, desenvolvendo a força contrátil dos músculos respiratórios, aumentando o pico de fluxo de tosse e conseqüentemente melhorando a eliminação de secreções pulmonares, diminuindo afecções respiratórias graves e prevenindo o encurtamento muscular precoce interferindo positivamente na mortalidade.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo possibilitou entender a atuação fisioterapêutica no tratamento em pacientes com AME. Assim, podemos dizer que o objetivo geral desta pesquisa que consistiu em, expor a etiologia, fisiopatologia, diagnóstico e a importância da intervenção fisioterapêutica em pacientes portadores da AME, foi alcançado, pois diante dos resultados e discussões apresentadas, podemos observar que por meio de um conhecimento prévio sobre a patologia, conhecendo suas causas, sintomas e tratamentos, percebemos a fisioterapia como uma intervenção de suma importância na vida dos pacientes acometidos com AME.

Conclui-se então, que a fisioterapia é muito importante no processo de tratamento dos pacientes portadores de AME, pois tem o objetivo de retardar ou até mesmo impedir que as complicações da doença apareçam precocemente. Por meio das condutas fisioterapêuticas é possível prevenir contraturas, deformidades, proporcionar ao paciente ganho de força muscular, promover assistência ventilatória adequada de acordo com as necessidades do paciente, tornando-o mais funcional possível, entre tantos outros benefícios, proporcionará ao paciente um maior tempo de sobrevida e qualidade de vida.

Assim, considerando a importância deste tema e sua relevância para o enfrentamento da doença, faz-se necessário a realização de novas pesquisas que fomentem cada vez mais essa discussão, afim de surgir novas técnicas, tratamentos e condutas que auxiliem na qualidade de vida dos portadores de AME.

REFERÊNCIAS

ALEXANDERSON, H., et al., **Benefits of intensive resistance training in patients with chronic polyomyositis or dermatomyositis.** 2007.

ARAÚJO. Et al., **Dificuldades diagnósticas na atrofia muscular espinhal.** Arq Neuropsiquiatr. 2005;63:145-149.

BAIONI MT, AMBIEL. **Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects.** J Pediatr (Rio J). 2010 Jul-Aug;86(4):261-70. doi:doi:10.2223/JPED.1988. Review. English, Portuguese. PubMed PMID: 20711542.

BIANCHI C, BAIARDI. **Cough peak flows: standard values for children and adolescents.** Am J Phys Med Rehabil. 2008;87:461-7. doi: 10.1097/PHM.0b013e318174e4c7
» <https://doi.org/10.1097/PHM.0b013e318174e4c7>.

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 et al 2019. **Análise do uso do medicamento spinraza associado à fisioterapia na qualidade de vida de indivíduos com Atrofia Muscular Espinhal.** [artigo científico]. Maringá, UNICESUMAR.

CHRUN et al, 2017. **Atrofia muscular espinhal tipo I: aspectos clínicos e fisiopatológicos.** Rev Med (São Paulo). 2017 out.-dez.;96(4):281-6.

CONITEC. **Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Risdiplam para o tratamento de atrofia muscular espinhal (AME) tipo II e III.** Disponível em: https://docs.bvsalud.org/biblioref/2022/05/1370280/20220314_relatorio_710_risdiplam_ameti_poiieiii.pdf. Acesso em 30 mai. 2022.

CONSENSO BRASILEIRO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA. **Ventilação mecânica: princípios, análise gráfica e modalidades ventilatórias.** J Bras Pneumol. 2007;33(Supl 2):S 54-S 70. Acesso em 21 jul. 2022.

DANGELO, J.G.; FATTINI, C.A. Anatomia Humana Sistêmica e Segmentar, 3. ed., Atheneu, São Paulo, 2007.

FARIA; BOCCHI; NEVES, 2021. **Atrofia Muscular Espinhal: uma revisão sistemática sobre a evolução do seu tratamento.** [Monografia]. Rio de Janeiro, Universidade Federal do Rio de Janeiro (RJ).

FERREIRA; LUCATO, 2020. **A atuação da fisioterapia nas repercussões motoras e respiratórias dos pacientes com Atrofia Muscular Espinhal tipo I.** [artigo científico]. Goiania, Pontifícia Universidade Católica.

GUERRA, 2019. **A importância da fisioterapia em pacientes portadores de Atrofia Muscular Espinhal (AME)**. [artigo científico]. Goiania, Pontificia Universidade Católica.

IANNACCONE. S et al. **Prospective study of spinal muscular atrophy before age 6 years**.

INAME, 2019. **Instituto Nacional da Atrofia Muscular Espinhal**. Disponível em:<https://iname.org.br/tipos-de-ame/>. Acesso em: 01 jun. 2022.

IOOS et al. **Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy**. Chest, v. 126, n. 3, p. 831-7, 2004.

KANDEL. Et al. **Principles of Neural Science**. 5th ed. McGraw- Hill Medical; 2013. 1414 p.

KLIEGMAN. Et al. **Tratado de pediatria**. 19^a ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2014.

KOLB SJ, Coffey CS, Yankey JW, Krossschell K, Arnold WD, Rutkove SB et al. **Natural history of infantile-onset spinal muscular atrophy**. Ann Neurol. 2017 Dec;82[6]:883-891.

KOLB SJ, Kissel JT. **Spinal Muscular Atrophy**. **Neurol Clin**. 2015 Nov;33(4):831- 46. doi: 10.1016/j.ncl.2015.07.004. Review. PubMed PMID: 26515624; PubMed Central PMCID: PMC4628728.

LEFEBVRE S, Burglen L, Reboullet S, Clermont O, Burette P, Viollet L, et al. **Identification and characterization of a spinal muscular atrophy- determining gene**. Cell. 1995;80(1):155–65.

LIMA et al. **Atuação da fisioterapia na doença de WerdnigHoffmann: relato de caso**. Rev Neurocienc , v.18, n. 1, p. 50-54, 2010.

MAGALHÃES et al, 2015. **Dispositivos ventilatórios não invasivos em criança portadora de Amiotrofia Espinhal do tipo 1: relato de caso**. Rev. Bras. Saúde Matern. Infant., Recife, 15 (4): 435-440 out. / dez., 2015.

MARIN; CASTRO et al, 2020 **Percepção das famílias de pacientes com atrofia muscular espinhal sobre a utilização da spinraza® associada ao tratamento fisioterapêutico**. Research, Society and Development, [S. l.], v. 9, n. 10, p. e8769109358, 2020. DOI: 10.33448/rsd-v9i10.9358. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/9358>.

MELO, DUARTE, COUTINHO (2017). **Atuação fisioterapêutica na atrofia muscular espinhal: uma revisão de literatura (Artigo científico)**. II Congresso Brasileiro de Ciências de Saúde, <https://www.editorarealize.com.br/index.php/artigo/visualizar/29113>

MISKE et al. **Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough**. Chest, v. 125, n. 4, p. 1406-12, 2004.

MOUZINHO. Et al 2021. **Intervenção fisioterapêutica na amiotrofia muscular espinhal tipo 1: revisão de literatura**. [artigo científico]. Cuiabá, Faculdade Faipe.

NASSR. 2019. **Atrofia Muscular Esquelética: relação entre ciências básicas e aplicadas (Cinesiologia/Fisioterapia)**. [artigo científico]. Temuco, Chile. Faculdade de Medicina Universidad de La Frontera.

OLIVEIRA; CUNHA, 2013. **Caracterização da diversidade funcional motora e autonomia de sujeito com Amiotrofia Muscular Espinhal tipo III** [artigo científico]. Santo André (SP) - Brasil, Faculdade de Medicina do ABC.

ORSINI, M, Freitas MRG, Sá MRC, Mello MP, Botelho JP, Antonioli RS, et al. **Uma revisão das principais abordagens fisioterapêuticas nas atrofias musculares espinhais**. Rev. Neurocienc v.16, p. 46-52. 2008.

OTSUKA, Márcia Akemi; BOFFA, Carla Fagundes B., VIEIRA, Ana Aletto M. **Distrofias Musculares. Fisioterapia Aplicada**. Editora Revinter, 2005.

PONTES et al 2012. **Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares** [artigo científico]. Fisioter. Mov., Curitiba, v. 25, n. 2, p. 253-261, abr./jun. 2012.

PRIOR TW. **Spinal muscular atrophy diagnostics**. J Child Neurol. 2007;22:952-6. Review.

ROBIN. A et al. **Efficient SMN rescue following subcutaneous tricyclo-DNA antisense oligonucleotide treatment**. Am Soc Gene Cell Ther. 2017;7:81-9. doi.org/10.1016/j.omtn.2017.02.009.

RUSSMAN BS. **Spinal muscular atrophy: clinical classifications and disease heterogeneity**. J Child Neurol. 2007;22:946-51.

SAMAHA. F, et al. **Pulmonary function in spinal muscular atrophy**. J Child Neurol 1994;9:326-9.

SILVA ÉA, Mejia DPM. **Abordagem fisioterapêutica na atrofia muscular espinhal tipo I. Revisão de literatura**. [Monografia na internet]. Cuiabá, Faculdade Faipe; 2015.

SILVA ÉA, Mejia DPM. **Abordagem fisioterapêutica na atrofia muscular espinhal tipo I. Revisão de literatura**. [Monografia na internet]. Santa Catarina, Faculdade Guaraí-Brasil; 2021.

SILVA, RODRIGUES, BORGAMANN, 2019. **Intervenção fisioterapêutica na Atrofia Muscular Espinhal: uma revisão bibliográfica**. Santa Catarina, Universidade do Sul-Brasil.

SILVA, Mayara C. V., PRZYSIEZNY, André. CAPELANI, ORIGENES, José. **Síndrome de WerdnigHoffman (amiotrofia espinal do tipo 1): relato de caso**. Arq. Catarinm Med., v.42, n. 1, p. 96-99, 2013.

SOARES, D. A.; et al. **Fisioterapia e qualidade de vida de paciente com amiotrofia espinal progressiva tipo I – Relato de Caso**. Arq. Ciênc. Saúde, v. 13, n. 1, p. 44-7, 2006.

SOUZA et al 2018. **Pico de fluxo de tosse em crianças e jovens com atrofia muscular espinhal tipo II e tipo III.** [Monografia na internet]. Rio de Janeiro, Universidade Federal do Rio de Janeiro (RJ).

SWOBODA KJ, Prior TW, Scott CB, McNaught TP, Wride MC, Reyna SP, et al. **Natural history of denervation in SMA: relation to age, SMN2 copy number, and function.** Ann Neurol. 2005;57(5):704-12. doi: 10.1002/ana.20473

THOMAS, Dubowitz V. **The natural history of type I (severe) spinal muscular atrophy.** Neuromuscul Disord 1994;4:497-502.

VERHAART I. et al. **Prevalence, incidence and carrier frequency of 5q-linked spinal muscular atrophy – a literature review.** Orphanet J Rare Dis. 2017;12(1):124.

WANG et al. **Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy.** J Child Neurol. 2007;22:1027-49.

WIRTH, BRICHTA, HAHNEN. **Spinal muscular atrophy: from gene to therapy.** Semin Pediatr Neurol. 2006;13:121-31. Review.

WOOD. M. et al. **Spinal muscular atrophy: antisense oligonucleotide therapy opens the door to an integrated therapeutic landscape.** Hum Mol Genet. 2017;26(R2):R151-R159. doi:10.1093/hmg/ddx215.

ZERRES et al. **A collaborative study on the natural history of childhood and juvenile onset proximal spinal muscular atrophy (type II and III SMA): 569 patients.** J Neurol Sci 1997;146:67-72.

ZERRES, RUDNIK. **Natural history in proximal spinal muscular atrophy.** Clinical analysis of 445 patients and suggestions for a modification of existing classifications. Arch Neurol. 1995;52:518-23.