



ATUAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL: UMA REVISÃO DE LITERATURA

Thaynara do Monte Mélo¹; Paulo Henrique Meira Duarte¹; Bertran Gonçalves Coutinho².

¹ *Graduandos do curso de Fisioterapia na Faculdade Maurício de Nassau, e-mail do autor correspondente: mmelothaynara@gmail.com*

² *Graduado em Fisioterapia pela Universidade Estadual da Paraíba; Pós-graduado em Fisioterapia pela Universidade de Ribeirão Preto; Mestre em Saúde Pública pela Universidade Estadual da Paraíba; Docente do curso de Fisioterapia na Faculdade Maurício de Nassau em João Pessoa e Campina Grande-PB e Fisioterapeuta da Secretaria de Saúde do Estado da Paraíba, e-mail: bertranrad@yahoo.com.br*

Resumo: A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença degenerativa que possui tendência progressiva e pertence ao grupo de síndromes hereditárias. Determina lesão no neurônio motor inferior, especificamente na estrutura do corno anterior da medula. O referido estudo tem como objetivo 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. A presente pesquisa classificou 12 artigos em português e inglês como condizentes para realização deste estudo e houve uma seletiva busca de artigos que envolvesse a temática no que se refere à atuação fisioterapêutica na amiotrofia espinhal com os seguintes descritores: doença neurodegenerativa, atrofia muscular espinhal e fisioterapia. A publicação dos dados coletados ocorreu entre os anos de 2002 e 2014, sendo ordenada nas subseqüentes 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 Saúde (MEDLINE/BVS). Durante a pesquisa foi observada que a atuação fisioterapêutica depende muito do estágio da AME e de suas alterações. O modo que a fisioterapia apresenta para lidar com tais complicações respiratórias é de caráter precoce e preventivo, e objetiva manter a complacência dos pulmões. Demais pesquisadores reconhecem que quando iniciada precocemente, a fisioterapia consegue precaver possíveis complicações motoras e, sobretudo, respiratórias. Os resultados identificados totalizaram que a fisioterapia intervém de maneira apropriada para que as manifestações clínicas dos pacientes com AME sejam retrocedidas. Assim, é necessário que haja planejamento satisfatório para um programa de recuperação funcional e que este passe a intervir diretamente no comprometimento da mobilidade e do sistema respiratório.

Palavras-chave: Doença neurodegenerativa, atrofia muscular espinhal, fisioterapia.

INTRODUÇÃO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME), também conhecida como Amiotrofia Espinal, é uma doença degenerativa, de tendência progressiva, pertencente ao grupamento de síndromes hereditárias com transmissão autossômica recessiva, que inflige lesão no segundo neurônio motor, especificamente na estrutura do corno anterior da medula (ORSINI, *et al.* 2008).

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).

Esse distúrbio neuromuscular de baixa incidência, afeta cerca de um a cada dez mil nascimentos, dispendo aos portadores algumas graves consequências, como a fraqueza, também nomeada de hipotonia, caracterizada pela diminuição de tônus e a paralisia muscular que acomete as áreas proximais, de modo simétrico e evolutivo, sendo um dos responsáveis pelos maiores índices de mortalidade de crianças em fase de desenvolvimento (BAIONI;AMBIEL, 2010).

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).

Essa possível causa está relacionada a dois tipos de moléculas transmissoras de código genético, a SMN1 e a SMN2. Uma e outra são encontradas no cromossomo cinco, e possuem a função de produzir uma proteína específica que totaliza a composição dos neurônios da medula espinal. A diminuição dessa proteína prejudica a colocação dos neurônios, desencadeando uma perda degenerativa cuja alteração é denominada de atrofia (ALVES, 2009).

Quanto à classificação, a AME revela quatro categorias, sendo os três principais tipos (AME I, II e III1) infantis e o outro (AME IV) uma forma adulta. Há também outras variantes que estão associadas a desordens celulares graves ou progressivas da ponta anterior da medula. Estudos enfatizam que quanto mais cedo a criança demonstrar sinais específicos da doença, logo nos primeiros meses de vida, maior será o grau de acometimento e complicação (UMPHRED, 2004).

É de acordo com o período de instauração e seriedade da doença que a divisão de categorias é atribuída à doença. Cada classe apresenta suas particularidades e atributos em conformidade com a progressão. Devido à gravidade que envolve a funcionalidade do sistema motor, é inegável a presença da fraqueza em conjunto ao definhamento dos músculos em ambas as condições (FONSECA, 2002).

Em meio às diversas manifestações clínicas decorrentes de alterações no sistema nervoso (SN), a AME desmistifica alguns outros sinais que tornam o comprometimento evidente, sobretudo, o dano ao sistema nervoso central (SNC) que afeta a motricidade

voluntária do corpo, levando a criança a um quadro motor com paresia que retrata a fraqueza ao tentar realizar algum movimento, arreflexia que frisa a ausência de reflexos e respostas e as persistentes fasciculações que aparecem no interior das fibras musculares (ARAÚJO, *et al.* 2005).

O diagnóstico clínico é decretado por meio da coleta e investigação dos sinais presentes no quadro de manifestações, assim como, pelos desfechos do exame neurofisiológico da eletroneuromiografia (ENMG), pelo procedimento de retirada de tecido muscular através de uma amostra mínima, com a biópsia muscular, e por meio da verificação da variabilidade genética (ARAÚJO, *et al.* 2005).

Sabe-se que os portadores da AME necessitam de uma assistência multiprofissional, sobretudo do serviço fisioterapêutico, que por meio das diversas estratégias e técnicas fornece aos pacientes um atendimento particularizado, capaz de produzir visível progressão na qualidade de vida (QV), amenizar os danos da patologia, restabelecer a situação pulmonar, potencializar a mecânica de expurgação das secreções facilitando assim o mecanismo respiratório e, tomar precauções para evitar ou corrigir a complexidade dos efeitos clínicos que acometem a entrada e saída de ar nos pulmões (SOARES, *et al.* 2006).

Sendo assim, a presente pesquisa tem em si o objetivo de 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.

METODOLOGIA

A tipologia da pesquisa presente neste trabalho foi constituída pela modalidade exploratória, que permitiu maior conhecimento sobre o desígnio a ser estudado e também se caracterizou por sinal explicativo, cujo perfil foi dado por meio de uma coleta com levantamento bibliográfico, a fim de constatar os motivos contribuintes para o acontecimento de tais evidências (GIL, 2008).

Com relação aos processos técnicos, a exploração no âmbito científico foi desenvolvida com fundamentação em materiais já existentes, composta de livros e artigos científicos. Foi realizada uma seletiva busca de artigos em português e inglês com os seguintes descritores: doença neurodegenerativa; atrofia muscular espinhal; fisioterapia. Foram observados 23 artigos, sendo que apenas 12 tiveram uso para produção desta pesquisa e os demais foram excluídos por não apresentarem

conteúdo fidedigno à atuação fisioterapêutica na amiotrofia espinhal. Os artigos selecionados tiveram publicação entre os anos de 2002 e 2014 em periódicos (jornais e revistas) e foram ordenados nas subseqüentes 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 Saúde (MEDLINE/BVS).

RESULTADOS E DISCUSSÃO

No decorrer da pesquisa foi observado que, 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.

No que se refere ao gênero, a AME tipo I corresponde a um percentual de 25% de crianças com a patologia de Werdnig-Hoffman, sendo também considerada como a forma mais grave em que a doença pode se manifestar, tendo como persistente característica a severa fraqueza muscular nos membros do corpo (KLIEGMAN, 2014).

Para Orsini *et al.* (2008), este primeiro caso é considerado como sendo o mais severo, pois desde o início, ainda quando recém-nascido (RN), a hipotonia aparece num quadro bastante acentuado, fazendo com que os músculos dos membros inferiores (MMII) permaneçam constantemente em extensão, abdução e rotação externa, numa posição mais largada, enquanto a musculatura dos membros superiores (MS) mantém-se quase paralisada.

Já o segundo nível, isto é, a AME tipo II, é vista como o modo mais demorado da doença. Os sinais presentes evidenciam dificuldade para realizar a movimentação dos membros, flacidez difusa e déficits nos padrões motores de sustento cefálico, sedestação e potência insatisfatória para reações que visam a noção de equilíbrio e proteção. Segundo Orsini *et al.* (2008), uma peculiaridade também importante a ser reconhecida é a escoliose em companhia de alguns problemas respiratórios provenientes da agressão aos músculos paravertebrais e abdominais.

No tipo III, a AME pode ser chamada de doença de Kulgelberg-Welander e costuma ser considerada como a forma crônica ou juvenil da patologia. Nesse estágio a fraqueza muscular global é persistente e torna o indivíduo incapacitado para realizar uma boa deambulação. Vale ressaltar que, nessa etapa as disfunções no sistema respiratório junto com o cansaço e as contrações musculares involuntárias transitórias denominadas câibras se

repetem muitas vezes conforme o progresso da doença (ORSINI, *et al.* 2008).

Orsini *et al.* (2008) opina que a AME tipo IV é pouco relatada em estudos acadêmicos, mas sabe-se que a mesma é específica para a fase adulta. Os traços clínicos revelam profunda perda de força, diminuição da amplitude de movimento (ADM), atrofia muscular e arreflexia. Geralmente, os portadores fazem uso de cadeira de rodas e não possuem qualificação para efetuar a marcha. Os músculos acessórios da respiração encontram-se altamente agravados e a deformidade torácica resultante da escoliose torna-se mais acentuada.

O modo que a fisioterapia apresenta para lidar com tais complicações respiratórias, segundo Bach (2004), é de caráter precoce e preventivo, e objetiva manter a complacência dos pulmões, favorecer o clearance das vias respiratórias, tornar oportuna a adequação da ventilação e perfusão alveolar, considerando os gases sanguíneos presentes dentro da normalidade, e além de tudo, conceder ao paciente uma conveniente qualidade de vida (QV).

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).

Tabela 1 – Técnicas fisioterapêuticas e procedimentos mais utilizados no tratamento da atrofia muscular espinhal (AME)

ALVES (2009)	Fisioterapia com suporte respiratório através de ventilação mecânica (VM), podendo ser obtido pelo método de TQT
IOOS, <i>et al.</i> (2004)	Aplicação de técnicas de higiene brônquica (THB), uso de ventilação não-invasiva e invasiva por meio de TQT
LIMA, <i>et al.</i> (2010)	Cinesioterapia global, estimulação motora, manobras de terapia de expansão pulmonar (TEP) e de higiene brônquica
MISKE, <i>et al.</i> (2004)	Ventilação não-invasiva (VNI) e suporte ventilatório invasivo com cânula de TQT
ORSINI, <i>et al.</i> (2008)	Procedimentos cinesioterapêuticos, treinamento de controle motor, alongamento muscular, mobilização articular, ajuste postural, TEP, THB e treinamento muscular respiratório
RICS, <i>et al.</i> (2011)	Fisioterapia respiratória de caráter invasivo através de VM em TQT
VASCONCELLOS, <i>et al.</i> (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.

Alves (2009) segue o argumento supracitado e conta que 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.

Posto isto, Ioos *et al.* (2004) e Miske *et al.* (2004) concordam que a finalidade da fisioterapia respiratória tem o objetivo 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 insufлятор-exsufлятор mecânico como recurso da VNI.

Lima *et al.* (2010) elegem como conduta terapêutica a cinesioterapia, estimulação motora, TEP e THB. Também salientam uso de TQT, mas que quando utilizada por longo período de tempo, pode ocasionar irregularidades como a desconexão de tubos, decanulação acidental, morte instantânea decorrente de obstrução secretiva por rolhas, déficit na execução do transporte mucociliar, incentivo ao acúmulo de secreção e sangramentos.

De acordo com Orsini *et al.* (2008), a atuação do fisioterapeuta depende muito do estágio da AME e de suas alterações. Na parte motora, a cinesioterapia global com exercícios e treinos de controle motor, juntamente com o alongamento muscular, mobilização articular e ajustes posturais são ações aceitas pelos profissionais. No plano respiratório, a TEP e a THB são meios eficazes para liberar obstruções das vias aéreas e pulmões. E ainda que haja um elevado comprometimento dos músculos da respiração, o proceder para realização do treinamento da musculatura respiratória não deve jamais funcionar de maneira exaustiva, pelo contrário, a ação do profissional deve priorizar, sobretudo, a otimização da QV dos pacientes, sem maiores desgastes.

Tendo em conta que a fisioterapia respiratória de caráter invasivo resulta em VM e TQT, Rics *et al.* (2011) consideram que a TQT é um dos procedimentos com maior eficácia, pois além de facilitar a ventilação mecânica (VM) de modo direto, colabora também no processo de aspiração de fluidos secretivos. Dessa forma, a resultância encontrada na literatura é de que 100% dos casos com AME infantil são submetidos à TQT, em virtude do agravamento de problemas que comprometem a biomecânica do sistema respiratório na fase inicial da vida.

Vasconcellos *et al.* (2013) relatam que as distintas condutas terapêuticas expostas nos artigos outrora pesquisados comprovam os benefícios e vantagens do atendimento domiciliar em referência ao internamento hospitalar. A atenção precoce por parte da fisioterapia também possui prioridade primordial para que haja progresso no tratamento, logo, destaca-se para isto a aplicação da reabilitação motora com aquisição das habilidades motoras fundamentais e, sobretudo, assistência ventilatória adequada. Ambas devem colaborar para que o paciente em atendimento desfrute de conforto e supere também os riscos de morte.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os resultados identificados no presente estudo totalizam que 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.

Assim, a AME necessita de um satisfatório programa de recuperação funcional, visto que, a mesma possui uma ampla via de acesso para complicações na mobilidade em relação ao aspecto motor e incapacidades que impactam o sistema respiratório.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ALVES, I. M. M. Qualidade de vida da família de crianças com atrofia muscular espinhal. 2009. 116.p. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva). **Universidade de Fortaleza – UNIFOR**, Fortaleza, 2009.
2. ARAÚJO, A. P. Q. C.; RAMOS, V. G.; CABELLO, P. H. Dificuldades diagnósticas na atrofia muscular espinhal. **Arq. Neuropsiquiatr.**, v. 63, n. 1, p. 145-149, 2005.
3. BACH, J. R. **Management of patients with neuromuscular disease**. Philadelphia: Hanley&Belfus, p. 211-69, 2004.
4. BAIONI, M. T.; AMBIEL, C. R. Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. **J. pediatr.**, Rio de Janeiro, v. 86, n. 4, p. 261-270, 2010.
5. FONSECA, L. F.; PIANETTI, G.; XAVIER, C. C. Compêndio de neurologia infantil. Rio de Janeiro: **Medsa**, p. 543-8, 2002.
6. GIL, A. C. **Como elaborar projetos de pesquisa**. 4. ed. São Paulo: Atlas, 2008.
7. IOOS, C.; et al. Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy. **Chest**, v. 126, n. 3, p. 831-7, 2004.
8. KLIEGMAN, Robert M.; STANTON, Bonita

- F.; ST GEME, Joseph W.; SCHOR, Nina F.; BEHRMAN, Richard E. **Nelson, tratado de pediatria**. 19ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2014.
9. LIMA, M. B. et al. Atuação da fisioterapia na doença de Werdnig-Hoffmann: relato de caso. **Rev. Neurocienc.**, São Paulo, v. 18, n. 1, p.50-54, 2010.
 10. MISKE, L. J.; HICKEY, E. M.; KOLB, S. M.; WEINER, D. J.; PANITCH, H. B. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. **Chest**, v. 125, n. 4, p. 1406-12, 2004.
 11. ORSINI, M.; et al. Uma revisão das principais abordagens fisioterapêuticas nas atrofia musculares espinhais. **Rev. Neurocienc.**, v. 16, n. 1, p. 46-52, 2008.
 12. RICZ, H. M. A.; et al. Traqueostomia. **Rev. Medicina USP**, Ribeirão Preto, v. 44, n.1, p. 63-69, 2011.
 13. 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.
 14. UMPHRED, D. **Reabilitação Neurológica**. São Paulo: Manole; 2004.
 15. VASCONCELLOS, J. M. G. A.; CARRAPATOSO, B. C.; FERNANDES, A. B. S. A fisioterapia na amiotrofia espinal progressiva tipo I: uma revisão de literatura. **Neurocienc.**, v.21, n. 3, p. 402-407, 2013.