UNILEÃO – CENTRO UNIVERSITÁRIO DR LEÃO SAMPAIO
CURSO DE FISIOTERAPIA

ANA GABRIELA COSTA DE CALDAS

ATUAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NAS REPERCUSSÕES RESPIRATÓRIAS DA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL

JUAZEIRO DO NORTE-CE
2024

ANA GABRIELA COSTA DE CALDAS

ATUAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NAS REPERCUSSÕES RESPIRATÓRIAS DA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Dr. Leão Sampaio (Campus Lagoa Seca), como requisito para obtenção do Grau de Bacharelado.

Orientador: Prof. Ma. Yáskara Amorim Filgueira

JUAZEIRO DO NORTE-CE
2024

ANA GABRIELA COSTA DE CALDAS

ATUAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NAS REPERCUSSÕES RESPIRATÓRIAS DA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL

DATA DA APROVAÇÃO: 01/07/2024

BANCA EXAMINADORA:

_____

Professora Ma. Yáskara Amorim Filgueira
Orientador

_____

Professor(a) Esp. João Paulo Duarte Sábia
Examinador 1

_____

Professor(a) Esp. Mariana Raquel de Morais Pinheiro Horta Coelho
Examinado 2

JUAZEIRO DO NORTE-CE
2024

ARTIGO ORIGINAL

ATUAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NAS REPERCUSSÕES RESPIRATÓRIAS DA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL.

Autores: Ana Gabriela Costa de Caldas[1], e orientador Yáskara Amorim Filgueira[2]

Formação dos autores

1- Acadêmico do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Leão Sampaio.

2-Professor(a) do Colegiado de Fisioterapia do Centro Universitário Leão Sampaio. Mestre em Ciências da Saúde – FMabc-SP

Correspondência: gabrielacosta200011@gmail.com; yaskarafisio@hotmail.com

Palavras-chave: Atrofia Muscular Espinhal (AME); Modalidades da Fisioterapia; Reabilitação.

.

RESUMO

Introdução: A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neuromuscular degenerativa, genética e rara, caracterizada por uma perda progressiva de força muscular, incluindo os músculos respiratórios. Esta condição causa a degeneração das células nervosas motoras na medula espinhal, as quais são responsáveis por transmitir sinais do cérebro para os músculos, permitindo os movimentos. Com o comprometimento dessas células, ocorre degeneração progressiva da força muscular, resultando em atrofia. **Objetivo**: Investigar e avaliar a eficácia da atuação fisioterapêutica nas repercussões respiratórias da Atrofia Muscular Espinhal (AME). **Metodologia:** O presente estudo trata-se de uma revisão integrativa com abordagem descritiva, no qual os materiais de levantamento bibliográfico foram obtidos nas bibliotecas virtuais Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *National Library of Medicine National Center for Biotechnology Information* (PUBMED) e no banco de dados da *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro), no período de agosto de 2023 a junho de 2024. Foi utilizado para o rastreamento das publicações os descritores "*Muscular Atrophy, Spinal*", "*Physical Therapy Modalities*" utilizando o operador booleano "AND". **Resultados:** De acordo com os principais resultados encontrados nos estudos selecionados mostraram uma melhora significativa na capacidade respiratória dos pacientes, na percepção de fadiga e uma melhoria na qualidade de vida, destacando a eficácia dos programas de fisioterapia respiratória. Porém, devido a AME se tratar de uma condição progressiva os resultados da fisioterapia podem ser percebidos como limitados ou insatisfatórios em alguns contextos da literatura científica. **Conclusão:** Conclui-se que este trabalho sublinha a relevância fundamental da fisioterapia na reabilitação respiratória de indivíduos diagnosticados com Atrofia Muscular Espinhal (AME), apresentando evidências sólidas de sua eficácia. Além disso, destaca a urgência de realizar mais pesquisas nesse campo específico para aprimorar ainda mais as estratégias terapêuticas disponíveis.

Palavras-chave: Atrofia Muscular Espinhal (AME); Modalidades da Fisioterapia; Reabilitação.

ABSTRACT

Introduction: Spinal Muscular Atrophy (SMA) is a rare, genetic, degenerative neuromuscular disease characterized by a progressive loss of muscle strength, including respiratory muscles. This condition causes the degeneration of motor nerve cells in the spinal cord, which are responsible for transmitting signals from the brain to the muscles, allowing movement. With the impairment of these cells, progressive degeneration of muscle strength occurs, resulting in atrophy. **Objective:** To investigate and evaluate the effectiveness of physiotherapeutic action on the respiratory repercussions of Spinal Muscular Atrophy (SMA). **Methodology:** The present study is an integrative review with a descriptive approach, in which the bibliographic survey materials were obtained from the virtual libraries Literatura Latino-Americana e o Caribe emCiências da Saúde (LILACS), National Library of Medicine National Center for Biotechnology Information (PUBMED) and in the Physiotherapy Evidence Database (PEDro), from August 2023 to June 2024. The descriptors “Muscular Atrophy, Spinal”, “Physical Therapy Modalities” were used to track publications. using the Boolean operator “AND”. **Results:** According to the main results found in the selected studies, they showed a significant improvement in patients' respiratory capacity, perception of fatigue and an improvement in quality of life, highlighting the effectiveness of respiratory physiotherapy programs. However, because SMA is a progressive condition, the results of physiotherapy may be perceived as limited or unsatisfactory in some contexts in the scientific literature. **Conclusion:** It is concluded that this work highlights the fundamental relevance of physiotherapy in the respiratory rehabilitation of individuals diagnosed with Spinal Muscular Atrophy (SMA), presenting solid evidence of its effectiveness. Furthermore, it highlights the urgency of carrying out more research in this specific field to further improve the available therapeutic strategies.

Keywords: Spinal Muscular Atrophy (SMA); Physiotherapy modalities; Rehabilitation.

INTRODUÇÃO

Parent e Corti (2018), descreveu a atrofia muscular espinhal (AME) como uma condição neuromuscular grave de origem autossômica recessiva, manifestando-se pelas lesões dos neurônios motores localizados no tronco cerebral e medula espinhal. Isso culmina em um quadro clínico de fraqueza muscular progressiva e atrofia.

Chrun, *et al.* (2017), escreveu que atrofia muscular espinhal (AME) apresenta quatro variações clínicas específicas, determinadas pelo momento de início dos sintomas. A AME tipo I, denominada também como síndrome de Werdnig-Hoffmann, revela seus primeiros sinais antes dos 6 meses de idade, evidenciando a falta de controle cervical. Infelizmente, os pacientes dessa variante geralmente enfrentam complicações respiratórias e disfunções bulbares, resultando em óbito. A AME tipo II surge por volta dos 6 meses até os 18 meses, permitindo que os afetados possam sentar-se sem apoio, mas a locomoção independente é inalcançável. Já a AME tipo III, ou doença de Kugelberg-Welander, possuí início após os 18 meses, permitindo que as crianças desenvolvessem a capacidade de marchar. Por fim, a AME tipo IV é a mais tardia, com sintomas emergentes por volta dos 20 anos, sendo a menos agressiva quando comparada às outras formas da doença.

Segundo Baioni e Ambiel (2010), a atrofia muscular espinhal (AME) configura-se como uma doença neurodegenerativa de herança genética autossômica recessiva. Assim, segundo o autor, a AME é classificada como a principal desordem fatal com essa herança genética, ocupa essa posição logo após a fibrose cística, com uma incidência estimada entre 1:6.000 a 1:10.000 nascimentos. A prevalência de portadores heterozigotos da doença seria de aproximadamente um para cada 40 a 60 indivíduos.

De acordo com Santos *et al.* (2022), é essencial realizar avaliações rotineiras da função pulmonar e testes de imunidades em crianças com doenças neuromusculares, bem como monitorar sua condição musculoesquelética, dado o elevado risco de complicações respiratórias associadas a doenças neuromusculares degenerativa. O reconhecimento precoce dessas complicações emerge como uma necessidade vital, a implementação de práticas oportunas e eficazes.

Para Wang *et al.* (2007), pacientes com Atrofia Muscular Espinhal (AME) enfrentam uma redução na capacidade específica dos pulmões de se expandirem, o que resulta na incapacidade de encher os pulmões até sua capacidade total. Isso implica que cada inspiração atinja apenas uma pequena parte do volume pulmonar disponível. Para evitar contraturas na parede torácica e restrições nos pulmões, são essenciais exercícios regulares de mobilização,

que podem envolver práticas como respirações profundas, técnicas de expansão pulmonar e utilização de ventilação não invasiva durante a noite (VNI).

A atrofia muscular espinhal (AME) é uma doença neuromuscular genética, rara e progressiva que afeta crianças e pode levar a comprometimentos graves e nocivos. Essa condição é caracterizada pela degeneração progressiva das células nervosas motoras na medula espinhal, resultando em lesões musculares, incluindo os músculos respiratórios, como diafragma e intercostais, que são fundamentais para uma respiração adequada. Esse comprometimento afeta profundamente a qualidade de vida das crianças, causando dificuldades na ventilação, tosse ineficaz e aumento do risco de infecções respiratórias graves. Nesse cenário, é evidente que a gestão das questões respiratórias é fundamental, e a fisioterapia desempenha um papel crucial na melhora da função pulmonar.

Nesse sentido, este trabalho teve como objetivo investigar e avaliar a eficácia da atuação fisioterapêutica nas repercussões respiratórias de indivíduos acometidos com Atrofia Muscular Espinhal (AME). Portanto, uma pesquisa nesse campo pode identificar as melhores estratégias de tratamento que podem resultar em melhorias significativas na qualidade de vida das crianças afetadas e de suas famílias.

MÉTODO

Este artigo de revisão integrativa adota uma abordagem descritiva para investigar a literatura existente sobre a atuação da fisioterapia respiratória na AME.

Para Marconi *et al.* (2003), a pesquisa quantitativa de natureza descritiva é aquela cujo propósito primário é observar, registrar e descrever as características de um específico em uma amostra ou população. Nesse contexto, o delineamento escolhido pelo pesquisador geralmente não possibilita a realização de testes de hipóteses, embora possíveis possam ser formuladas após a coleta de dados. O foco principal desse tipo de estudo é a descrição objetiva das características em questão, sem a análise aprofundada do mérito de seu conteúdo

Realizamos uma pesquisa abrangente nas bibliotecas virtuais Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *National Library of Medicine National Center for Biotechnology Information* (PUBMED) e no banco de dados da *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro), durante o período de agosto de 2023 a junho de 2024.

Foram utilizados os descritores selecionados do Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) nas plataformas digitais mencionadas anteriormente. O rastreamento das publicações foi realizado da seguinte forma: na PUBMED e na LILACS, foram utilizados os descritores "*Muscular Atrophy, Spinal*" e "*Physical Therapy Modalities*", combinados pelo operador booleano "AND". Na PEDro, foi utilizado apenas o descritor "*Muscular Atrophy, Spinal*". Todos os descritores foram cruzados entre si em todas nas línguas português, inglês e espanhol nas plataformas mencionadas, com o período de pesquisa de 2014 a 2024.

Cada documento identificado foi revisado e selecionado com base nos seguintes critérios de inclusão: artigos que abordam a fisioterapia na reabilitação das repercussões respiratórias da Atrofia Muscular Espinhal (AME), disponíveis gratuitamente na íntegra, publicados na última década, e escritos em português, inglês ou espanhol. Foram excluídos artigos de revisão, artigos pagos e duplicatas encontradas nas bases de pesquisa.

A seleção dos artigos foi realizada em etapas, começando com uma leitura flutuante dos títulos e resumos resultantes da busca. Os artigos foram excluídos com base nos critérios de inclusão e exclusão mencionados anteriormente. Em seguida, os artigos potencialmente relevantes foram lidos integralmente e avaliados criteriosamente, assegurando que estivessem alinhados e coerentes com o objetivo deste estudo.

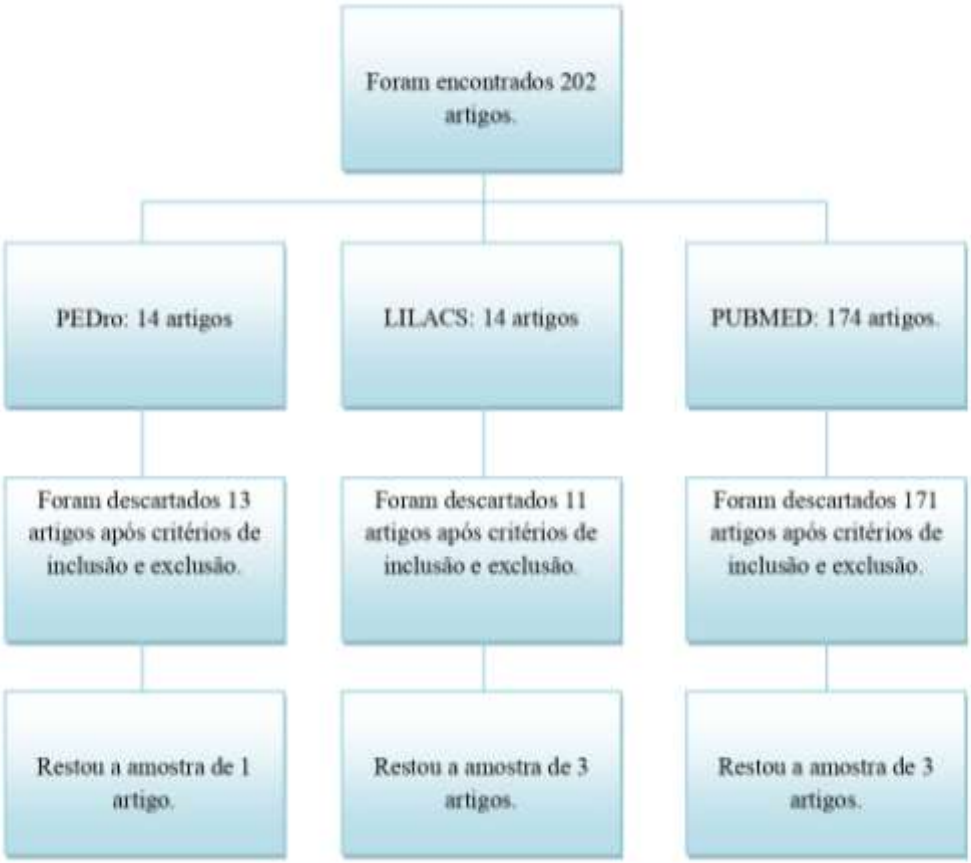
Os dados obtidos foram agrupados por temas e, em seguida, submetidos a uma análise detalhada para identificar os elementos essenciais ao desenvolvimento do estudo.

Posteriormente, essas informações foram organizadas em tabelas para facilitar a compreensão e visualização dos resultados.

RESULTADOS

Durante a busca de estudos, foram identificados nas bases de dados um total de 202 artigos utilizando os descritores "*Muscular Atrophy, Spinal*" e "*Physical Therapy Modalities*", utilizando o operador booleano "AND". Posteriormente, foi realizada uma leitura dos títulos e resumos, sendo analisados conforme os critérios de inclusão. Aplicado os critérios de exclusão e elegibilidade pré-estabelecidos de forma padronizada e individualizada, foram excluídos um total de 195 artigos. A análise e síntese dos dados resultaram em um conjunto final de 7 artigos científicos. O fluxograma a seguir (Figura 1) ilustra o processo de busca e escolha dos artigos.

Figura 1: Fluxograma dos Resultados da Análise



.**Fonte:** Dados da pesquisa (2024).

Os resultados estão apresentados na Tabela 1, que detalha as especificações de cada um dos artigos selecionados. A Tabela inclui informações sobre o título, autor, dados de publicação, base de dados, objetivos e principais resultados.

Tabela1. Síntese dos artigos incluídos nesta revisão.

Título do artigo	Autores/ ano	Base de dados	Objetivo	Principais resultados
Acompanhamento das funções respiratória e motora de crianças com atrofia muscular espinhal e distrofia muscular de Duchenne: um estudo longitudinal	Santos *et al.* / 2022	LILACS	Realizar o acompanhamento de crianças e adolescentes com Atrofia Muscular Espinhal (AME) e Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) em um centro de referência, por meio de avaliações de parâmetros respiratórios e motores.	O acompanhamento ambulatorial de crianças com AME e DMD evidenciou relativa manutenção em parâmetros respiratórios e de função motora, o que pode ser atribuído a melhora na adesão de rotinas terapêuticas e aos cuidados em um centro de referência.
Impacto da fisioterapia e de Nusinersen no resultado da reabilitação da atrofia muscular espinhal	Mirea *et al.* / 2022	PUBMED	Objetivar melhores resultados em pacientes com AME que recebem tratamento com nusinersen e fisioterapia.	A fisioterapia tem proporcionado resultados superiores para quem a recebe regularmente. Esses resultados incluem a correção da postura , redução da rigidez, ampliação da amplitude de movimento e fortalecimento dos

				músculos , permitindo assim que os pacientes façam mais movimentos e aumentando sua capacidade de realizar tarefas cotidianas.
Atrofia Muscular Espinhal: Casos Clínicos	Licovisk i*et al.*/ 2021	LILACS	Relatar clinicamente dois irmãos com diagnóstico de AME, atendidos no Serviço de Fisioterapia Clínica Escola da Universidade Estadual do Centro Oeste do Paraná – UNICENTRO, Campus CEDETEG.	A fraqueza dos músculos respiratórios está diretamente associada à sinais clínicos apresentados por ambos.
Exercício de treinamento de força resistida em crianças com atrofia muscular espinhal	Lewelt *et al.* / 2016	PUBMED	Examinar a viabilidade, segurança e efeitos de um programa de exercícios PRT em uma coorte de crianças e adultos jovens com AME.	Este estudo demonstrou viabilidade e tolerância ao exercício resistido progressivo, sem qualquer declínio evidente na força muscular ou função motora, por um pequeno grupo de crianças e adolescentes com

				AME.
Ensaio clínico cego, randomizado e controlado de exercícios na atrofia muscular espinhal ambulatorial: por que os resultados são negativos?	Montes *et al.* / 2015	PEDro	Avaliar os efeitos do exercício nas medidas de função, força e capacidade de exercício em pacientes ambulatoriais com AME.	-O exercício diário é seguro na AME ambulatorial e deve ser incentivado; -Não descobrimos quaisquer efeitos deletérios na força, função ou fadiga; -Redução na capacidade oxidativa; -Resposta condicionada embotada ao exercício, possivelmente representando uma visão importante sobre os mecanismos fisiopatológicos subjacentes.
Dispositivos ventilatórios não invasivos em criança portadora de amiotrofia espinhal do tipo 1: relato de caso	Magalhães *et al.*/ 2015	LILACS	Divulgar a relevância da manutenção de paciente com AME 1 sem prótese ventilatória invasiva e com protocolo de fisioterapia individualizado, proporcionando melhor qualidade de vida e integração	Atuação da fisioterapia na AME 1 e o uso de dispositivos respiratórios auxiliares não invasivos apresentaram resultados satisfatórios, permitindo a transferência da

			com seus familiares.	criança para internamento domiciliar, superando inclusive a expectativa de vida reportada na literatura.
Air stacking: efeitos na função pulmonar em pacientes com atrofia muscular espinhal e em pacientes com distrofia muscular congênita	Marques *et al.* / 2014	PUBMED	Determinar os efeitos que o treinamento diário domiciliar com manobras de empilhamento de ar tem na função respiratória de pacientes com amiotrofia espinhal (AE) e distrofia muscular congênita (DMC), e identificar possíveis associações entre deformidades na coluna vertebral e os efeitos das manobras.	Manobras diárias rotineiras de empilhamento de ar com reanimador manual parecem aumentar pico de fluxo de tosse assistido e não assistido em pacientes com DNM, especialmente naqueles sem escoliose.

Fonte: Dados da pesquisa (2024).

Montes *et al*. (2015), sugere que a prática de exercício aeróbico contínuo, seguindo volumes recomendados para pessoas saudáveis, pode melhorar o condicionamento físico geral em pacientes com AME, sem causar efeitos negativos na força, função ou fadiga. Relata ainda que embora não tenham sido constatadas melhorias significativas nas medidas clínicas de função e força, o estudo observou benefícios modestos na capacidade aeróbica dos pacientes.

Para Santos e*t al.* (2022), é amplamente recomendado que pacientes com AME e DMD recebam acompanhamento regular de uma equipe multidisciplinar devido à

complexidade de suas condições de saúde. Pontuou que, além das dificuldades na ventilação pulmonar, indivíduos com DNM frequentemente apresentam disfunção na tosse e redução do PFT, o que é um forte indicativo de risco de infecções pulmonares graves devido à fraqueza progressiva dos músculos respiratórios. Portanto, a avaliação do PFT é crucial para monitorar os pacientes quanto ao risco de desenvolver complicações por infecções pulmonares.

Em um estudo voltado para o tipo I da AME, Magalhães *et al* .(2015), descreve o caso de um lactente do sexo masculino, com diagnóstico de AME 1, admitido em um hospital em Recife, Estado do Pernambuco, Brasil, devido a insuficiência respiratória aguda. Ele foi submetido a intubação orotraqueal de urgência e posteriormente a uma traqueostomia eletiva. Após 22 dias de assistência ventilatória mecânica invasiva, ocorreu uma descompensação respiratória, levando à substituição da traqueostomia por um tubo orotraqueal. O paciente enfrentou diversas complicações, incluindo desconforto respiratório, broncoespasmos e pneumotórax, requerendo tratamento específico e ajustes na ventilação não invasiva. Após um longo período de internação e tratamento, incluindo fisioterapia personalizada, o paciente foi finalmente transferido para internamento domiciliar após 131 dias, mantendo parâmetros ventilatórios estáveis e sem complicações respiratórias significativas. Após oito meses da alta hospitalar, o paciente permanece em internamento domiciliar, sem necessidade de hospitalização, com fisioterapia regular e uso de dispositivos de assistência respiratória durante o sono e parte do dia.

Segundo os dados apresentados por Mirea *et al.*(2022), Nusinersen foi observado como eficaz na estabilização e aprimoramento das habilidades motoras em crianças diagnosticadas com AME, contribuindo para a desaceleração e até mesmo a interrupção do avanço da condição. Entretanto, é improvável que apenas a administração de nusinersen leve ao melhor desfecho em pacientes sintomáticos de AME. Além do tratamento medicamentoso, é crucial que os protocolos de cuidado recomendados sejam integralmente seguidos e implementados de forma adequada. Afirma ainda, que os métodos de Terapia Física demonstraram proporcionar vantagens como correção da postura, diminuição da rigidez, ampliação da amplitude de movimento e fortalecimento muscular. Constatando que esses benefícios são mais significativos em pacientes que aderem regularmente à terapia. A melhoria na capacidade de realizar movimentos resulta em uma qualidade de vida superior, evidenciando assim a importância da Terapia Física como parte integrante do tratamento da AME.

Lewelt *et al.*(2016), em seu estudo objetivou avaliar a segurança e a eficácia de um

programa de exercícios de resistência progressiva (PRT) domiciliar, supervisionado, de 12 semanas, realizado três vezes por semana, em crianças com AME tipos II e III. Todos os nove participantes concluíram o programa de PRT, com uma adesão às sessões programadas de mais de 90%. A segurança do programa foi verificada por meio de várias medidas, incluindo avaliações de dor, esforço percebido e eventos adversos, demonstrando que o PRT foi seguro e bem tolerado. Embora não tenham sido observadas mudanças significativas na força muscular, foi identificada uma melhoria modesta na função motora, sugerindo o potencial benefício da PRT nesta população. Entretanto, as limitações do estudo, como o tamanho reduzido da amostra e a ausência de um grupo de controle, ressaltam a necessidade de investigações futuras mais abrangentes sobre os efeitos do exercício na AME.

De acordo com os resultados do estudo Marques *et al.* (2014), observou-se um aumento no PFT após o treinamento físico. A prática regular de respirações profundas contribui não apenas para o aprimoramento da capacidade inspiratória, mas também para uma maior expansão pulmonar e trocas gasosas mais eficientes, resultando em uma ventilação pulmonar aprimorada, maior volume vocal e PFT aumentado. Isso, por sua vez, pode reduzir a incidência de microatelectasia e melhorar a complacência pulmonar. Embora as manobras espirométricas usadas para avaliar o PFE e o PFT sejam semelhantes, cada uma requer diferentes grupos musculares respiratórios. O fechamento da glote durante a tosse aumenta a pressão transpulmonar, sendo a eficácia da tosse dependente do PCF, que é mais eficiente na remoção de secreções quando as vias aéreas estão estreitadas durante a tosse.

Marques *et al.* (2014), escreveu que pacientes com Doenças Neuromusculares (DNM) apresentam redução da força muscular, o que leva à incapacidade de respirar profundamente de forma espontânea. Como resultado inicialmente desenvolve microatelectasias e, eventualmente, restrição pulmonar permanente. A eficiência na tosse está relacionada à eliminação de secreções das vias aéreas, e aqueles que não conseguem realizar manobras de empilhamento de ar de forma eficaz podem utilizar ventiladores volumétricos com pressão de 40 cmH_2O para respirações profundas. Dessa maneira, insuflações máximas regulares podem aumentar a Capacidade Inspiratória Máxima (CIM) e a complacência pulmonar dinâmica.

DISCUSSÃO

O presente estudo teve como objetivo investigar o impacto da fisioterapia na reabilitação das repercussões respiratórias da Atrofia Muscular Espinhal (AME). Os resultados mostraram uma melhora significativa na capacidade respiratória dos pacientes, conforme medido pelos testes de função pulmonar. Os pacientes relataram uma melhora na percepção de fadiga e uma melhoria na qualidade de vida, destacando a eficácia dos programas de fisioterapia respiratória.

Esses achados indicam que a fisioterapia pode desempenhar um papel crucial na gestão da AME, visto que a AME é uma condição neuromuscular grave que afeta significativamente a função respiratória dos pacientes. Além disso, os dados sugerem que a intervenção precoce com fisioterapia pode prevenir ou minimizar a progressão das complicações respiratórias associadas a AME.

Porém, devido a AME consistir em uma condição progressiva os resultados da fisioterapia podem ser percebidos como limitados ou insatisfatórios em alguns contextos da literatura científica.

De acordo com Pechmann, *et al.* (2018), até agora, devido à natureza progressiva das doenças neuromusculares, não tem tratamento eficaz disponível, exceto aqueles que oferecem alívio temporário e preventivo. No entanto, em 2016, foi aprovado o primeiro medicamento, o SPINRAZA (nusinersena), obtendo seu registro de comercialização no Brasil em agosto de 2017 pela a Agência Nacional de Vigilância Sanitária - Anvisa. Quando iniciado precocemente, mesmo antes dos sintomas se manifestarem, ele tem demonstrado melhorar a força muscular, retardar o avanço da doença e proporcionar melhorias na função motora e na expectativa de vida. Isso resultou em uma redução de risco de morte de menos de 63% e em uma diminuição de 47% no uso de ventilação assistida em comparação com grupos de controle que não receberam o medicamento.

Segundo Gonçalves e Bach (2019), a capacidade dos pulmões de se expandirem especificamente é reduzida em pacientes com Atrofia Muscular Espinhal (AME), o que significa que eles não conseguem encher os pulmões até sua capacidade total esperada. À medida que a capacidade de respiração diminui cada inspiração atinge apenas uma pequena parte doe volume pulmonar disponível. Para evitar contraturas na parede torácica e restrições nos pulmões, é crucial realizar exercícios de mobilização regulares, que podem incluir respirações profundas, técnicas de expansão pulmonar e ventilação não invasiva durante a noite (VNI).

Uma possível explicação para essa limitação dos resultados são os desafios metodológicos, como amostras pequenas devido à raridade da doença, a variabilidade entre os pacientes em termos de gravidade e progressão da doença, e a falta de medidas padronizadas de resultados. Essas limitações podem afetar os achados e a interpretação dos resultados. Assim como, as intervenções combinadas, visto que, a eficácia da fisioterapia pode ser difícil de isolar, especialmente quando os pacientes estão recebendo múltiplas intervenções (medicamentos, suporte respiratório, nutrição especializada). A contribuição específica da fisioterapia pode ser difícil de quantificar.

Os resultados sugerem que a implementação de programas de fisioterapia específicos para AME pode ser benéfica e deve ser considerada pelos profissionais de saúde ao planejar o tratamento desses pacientes. No relato de Magalhães *et al.* (2015), os autores descreveram um protocolo de fisioterapia personalizado, desenvolvido em colaboração com uma equipe multiprofissional, que incluiu sessões de tosse mecanicamente assistida com o aparelho CoughAssist, terapia de expansão pulmonar através de elevação e tracionamento dos membros superiores, e posicionamento em prono durante o sono, juntamente com ventilação não invasiva, visando melhorar os resultados clínicos do paciente. Esse protocolo foi crucial para retirada da VMI e transferência do paciente para domicílio sem dispositivos ventilatórios invasivos após 131 dias de internação.

Futuros estudos poderiam explorar o impacto de diferentes modalidades de fisioterapia na AME, comparando diferentes técnicas de fisioterapia, como exercícios específicos, terapias de mobilização, técnicas respiratórias, entre outras, para determinar qual é a mais eficaz na gestão da AME. Bem como, investigar os efeitos em longo prazo isso inclui considerar aspectos como a manutenção da função muscular, prevenção de complicações secundárias e melhoria da qualidade de vida continuada.

Este estudo sublinha a relevância fundamental da fisioterapia na reabilitação respiratória de indivíduos diagnosticados com Atrofia Muscular Espinhal (AME), apresentando evidências sólidas de sua eficácia. Além disso, destaca a urgência de realizar mais pesquisas nesse campo específico para aprimorar ainda mais as estratégias terapêuticas disponíveis.

CONCLUSÃO

Este estudo teve como objetivo investigar a eficácia da atuação fisioterapêutica nas repercussões respiratórias da Atrofia Muscular Espinhal (AME). Através de uma revisão integrativa e análise descritiva dos dados obtidos, foi possível constatar que a fisioterapia respiratória desempenha um papel crucial na melhoria da capacidade respiratória, na redução da fadiga e na promoção de uma melhor qualidade de vida para os pacientes com AME.

Os resultados indicam que intervenções fisioterapêuticas, particularmente programas de fisioterapia respiratória, contribuem significativamente para a melhora da capacidade respiratória, a redução da percepção de fadiga e o aumento da qualidade de vida dos indivíduos com AME. No entanto, a eficácia da fisioterapia pode variar dependendo do estágio da doença e das características individuais de cada paciente.

Reconhecendo as limitações deste estudo, como a heterogeneidade das metodologias utilizadas nos artigos revisados e a escassez de estudos de longo prazo sugeriram que pesquisas futuras se concentrem em ensaios clínicos mais robustos e na padronização de protocolos de fisioterapia para AME. Além disso, é essencial explorar novas abordagens terapêuticas que possam complementar os tratamentos existentes.

Em suma, este trabalho destaca a importância da fisioterapia respiratória como uma intervenção valiosa no manejo da Atrofia Muscular Espinhal, sublinhando a necessidade contínua de pesquisa e inovação para melhorar ainda mais as estratégias de tratamento e, consequentemente, a qualidade de vida dos pacientes.

REFERÊNCIAS

BAIONI, Mariana T. C.; AMBIEL, Celia R..**Atrofia muscular espinhal: diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras.** Jornal de Pediatria, [S.L.], v. 86, n. 4, p. 261-270, ago. 2010. FapUNIFESP (SciELO). http://dx.doi.org/10.1590/s0021-75572010000400004.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Anvisa concede registro ao medicamento Spinraza.** Anvisa, 24 nov. 2017. Disponível em: https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/noticias-anvisa/2017/anvisa-concede-registro-ao-medicamento-spinraza.

CHRUN, Lucas Rossato; COSTA, Larissa Rossato Chrun; MIRANDA, Gilson da Silva; ALMEIDA, Felipe Monteiro. **Atrofia muscular espinhal tipo I: aspectos clínicos e fisiopatológicos.** Revista de Medicina, [S.L.], v. 96, n. 4, p. 281-286, 22 dez. 2017. Universidade de São Paulo. Agência de Bibliotecas e Coleções Digitais. http://dx.doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v96i4p281-286.

GONÇALVES, Miguel R; BACH, John R.**Cuidados respiratórios e suporte ventilatório na atrofia muscular espinhal.**INAME, Nov. 2019. Disponível em:https://iname.org.br/wp-content/uploads/2019/12/Artigo-Cuidados-Respirato%CC%81rios-na-AME-Miguel-Gonc%CC%A7alves-John-Bach.pdf.

LEWELT, Aga; KROSSCHELL, Kristin J.; STODDARD, Gregory J.; WENG, Cindy; XUE, Mei; MARCUS, Robin L.; GAPPMAIER, Eduard; VIOLLET, Louis; JOHNSON, Barbara A.; WHITE, Andrea T..**Resistance strength training exercise in children with spinal muscular atrophy.** Muscle & Nerve, [S.L.], v. 52, n. 4, p. 559-567, 22 set. 2015. Wiley. http://dx.doi.org/10.1002/mus.24568.

LICOVISKI, Pamela Tainá; BINI, Clara Victoria; TURSKI, Alisson Grégori; BRUNO, Greicy Kelly de Oliveira; BORCHARDT, Luana Cristina; BINI, Ana Carolina Dorigoni. **Spinal Muscle Atrophy: clinical cases.** Journal Of Health Sciences, [S.L.], v. 23, n. 2, p. 149-153, 21 jun. 2021. Editora e Distribuidora Educacional. http://dx.doi.org/10.17921/2447-8938.2021v23n2p149-153.

MAGALHÃES, Paulo André Freire; D'AMORIM, Ana Carolina Gusmão; MENDES, Ana Patrícia; RAMOS, Maria Eveline Albuquerque; ALMEIDA, Lívia Beatriz Santos de; 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 Saúde Materno Infantil, [S.L.], v. 15, n. 4, p. 435-440, dez. 2015. FapUNIFESP (SciELO). http://dx.doi.org/10.1590/s1519-38292015000400007.

MARCONI, Marina de Andrade; LAKATOS, Eva Maria. **Fundamentos de metodologia científica.**Editora ATLAS S.A, 5º ed., São Paulo, 2003.Disponível em https://docente.ifrn.edu.br/olivianeta/disciplinas/copy_of_historia-i/historia-ii/china-e-india.

MARQUES, Tanyse Bahia Carvalho; NEVES, Juliana de Carvalho; PORTES, Leslie Andrews; SALGE, João Marcos; ZANOTELI, Edmar; REED, Umbertina Conti. **Air stacking: effects on pulmonary function in patients with spinal muscular atrophy and in patients with congenital muscular dystrophy,.** Jornal Brasileiro de Pneumologia, [S.L.], v. 40, n. 5, p. 528-534, out. 2014. FapUNIFESP (SciELO). http://dx.doi.org/10.1590/s1806-37132014000500009.

MIREA, Andrada; LEANCA, Madalina Cristina; ONOSE, Gelu; SPOREA, Corina; PADURE, Liliana; SHELBY, Elena-Silvia; DIMA, Vlad; DAIA, Cristina. Physical Therapy and Nusinersen**Impact on Spinal Muscular Atrophy Rehabilitative Outcome.** Frontiers In Bioscience-Landmark, [S.L.], v. 27, n. 6, p. 179, 6 jun. 2022. IMR Press. http://dx.doi.org/10.31083/j.fbl2706179.

MONTES, Jacqueline; GARBER, Carol Ewing; KRAMER, Samantha S.; MONTGOMERY, Megan J.; DUNAWAY, Sally; KAMIL-ROSENBERG, Shirit; CARR, Brendan; CRUZ, Rosangel; STRAUSS, Nancy E.; SPROULE, Douglas. **Single-Blind, Randomized, Controlled Clinical Trial of Exercise in Ambulatory Spinal Muscular Atrophy: why are the results negative?.** Journal Of Neuromuscular Diseases, [S.L.], v. 2, n. 4, p. 463-470, 7 out. 2015. IOS Press. http://dx.doi.org/10.3233/jnd-150101.

PARENTE, Valeria; CORTI, Stefania. Advances in spinal muscular atrophy therapeutics. **Therapeutic Advances In Neurological Disorders**, [S.L.], v. 11, p. 175628561875450, jan. 2018. SAGE Publications. http://dx.doi.org/10.1177/1756285618754501.

PECHMANN, Astrid; BEHRENS, Max; DÖRNBRACK, Katharina; TASSONI, Adrian; STEIN, Sabine; VOGT, Sibylle; ZÖLLER, Daniela; BERNERT, Günther; HAGENACKER, Tim; SCHARA-SCHMIDT, Ulrike. **Effect of nusinersen on motor, respiratory and bulbar function in early-onset spinal muscular atrophy.** Brain, [S.L.], v. 146, n. 2, p. 668-677, 20 jul. 2022. Oxford University Press (OUP). http://dx.doi.org/10.1093/brain/awac252.

SANTOS, Cristina Maria; WAMOSY, Renata Maba Gonçalves; SANADA, Luciana Sayuri; SCHIVINSKI, Camila Isabel Santos.**Acompanhamento das funções respiratória e motora de crianças com atrofia muscular espinhal e distrofia muscular de Duchenne: um estudo longitudinal.** Acta Fisiátrica, São Paulo, v. 29, n. 4, p. 260–267, 2022. DOI: 10.11606/issn.2317-0190.v29i4a176172.

WANG, Ching H.; FINKEL, Richard S.; BERTINI, Enrico S.; SCHROTH, Mary; SIMONDS, Anita; WONG, Brenda; ALOYSIUS, Annie; MORRISON, Leslie; MAIN, Marion; CRAWFORD, Thomas O..**Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy.** Journal Of Child Neurology, [S.L.], v. 22, n. 8, p. 1027-1049, ago. 2007. SAGE Publications. http://dx.doi.org/10.1177/0883073807305788.