

**IMPACTO DO TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO NA REABILITAÇÃO DA
FUNÇÃO MOTORA E INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL EM PACIENTES COM AME
TIPO 3.**

**IMPACT OF PHYSICAL THERAPY ON MOTOR FUNCTION REHABILITATION AND
FUNCTIONAL INDEPENDENCE IN PATIENTS WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY
TYPE 3.**

Víthor Perpetuo Casula

Graduando (a) do Curso de Fisioterapiado Centro Universitário São José.

Gabriela Barbieri Da Silva Torres

Titulação Acadêmica: Fisioterapeuta, Docente do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário São José (UNISJ); Mestre em Ciências das Atividades Físicas, Pós-graduada em Neurociências aplicada à Reabilitação, Pós-graduada em Órtese e Prótese.

RESUMO

Este trabalho aborda a Atrofia Muscular Espinhal tipo 3, uma condição neuromuscular caracterizada por fraqueza muscular progressiva, que impacta significativamente a função motora e a qualidade de vida dos pacientes. O objetivo principal da pesquisa foi analisar o impacto da fisioterapia na reabilitação motora e na independência funcional de pacientes com AME tipo 3, focando na eficácia das diversas intervenções fisioterapêuticas disponíveis. Para isso, foi utilizada uma abordagem observacional, revisando estudos anteriores que avaliaram os resultados de diferentes modalidades de fisioterapia em relação às habilidades motoras, força muscular e mobilidade dos pacientes. Os dados coletados indicaram que, embora a fisioterapia tenha demonstrado melhorias significativas na função motora, as variações nas metodologias e no tempo de intervenção, assim como idade e nas complicações motoras de cada paciente, dificultaram a generalização dos resultados obtidos. A integração da fisioterapia com o tratamento medicamentoso também demonstrou bastante importância sendo quatro vezes mais eficaz quando utilizados em conjunto. A análise revelou que a resposta ao tratamento pode variar consideravelmente entre os indivíduos, evidenciando a necessidade de um plano de tratamento individualizado, que considere as especificidades de cada paciente. Em conclusão, a fisioterapia se mostra essencial na promoção da qualidade de vida e na manutenção da funcionalidade em pacientes com AME tipo 3, funcionando como uma intervenção fundamental para otimizar os resultados clínicos e retardar a progressão da doença. Esses achados não apenas reforçam a importância da fisioterapia, mas também fornecem informações importantes para futuras pesquisas e práticas clínicas direcionadas ao manejo da AME, incentivando a adoção de abordagens terapêuticas integradas.

Palavras-chave: Atrofia Muscular Espinhal, Fisioterapia, Função Motora.

ABSTRACT

This study addresses Spinal Muscular Atrophy type 3, a neuromuscular condition characterized by progressive muscle weakness, which significantly impacts patients motor function and quality of life. The main objective of the research was to analyze the impact of physiotherapy on motor rehabilitation and functional independence in patients with SMA type 3, focusing on the effectiveness of various available physiotherapeutic interventions. To achieve this, an observational approach was employed, reviewing previous studies that evaluated the outcomes of different physiotherapy modalities concerning patients motor skills, muscle strength, and mobility. The collected data indicated that, although physiotherapy demonstrated significant improvements in motor function, variations in methodologies and intervention duration, as well as patient age and motor complications, made it difficult to generalize the obtained results. The integration of physiotherapy with drug treatment also proved to be highly significant, showing to be four times more effective when used in combination. The analysis revealed that treatment response can vary considerably among individuals, highlighting the need for an individualized treatment plan that considers each patient's specific needs. In conclusion, physiotherapy is shown to be essential in promoting quality of life and maintaining functionality in patients with SMA type 3, serving as a fundamental intervention to optimize clinical outcomes and slow disease progression. These findings not only reinforce the importance of physiotherapy but also provide valuable information for future research and clinical practices aimed at managing SMA, encouraging the adoption of integrated therapeutic approaches.

Keywords: Spinal Muscular Atrophy, Physiotherapy, Motor Function.

INTRODUÇÃO:

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neuromuscular genética, autossômica recessiva, que resulta na degeneração das células do corno anterior da medula, comprometendo o segundo neurônio motor. Esta condição leva principalmente à ataxia, fraqueza muscular progressiva e atrofia, afetando tanto os músculos respiratórios quanto os esqueléticos (ZANOTELI et al., 2020). A principal causa da AME é deleção homozigótica ou mutação do gene SMN1 (survival motor neuron 1), responsável pela produção da proteína SMN, essencial para a sobrevivência dos neurônios motores. Em sua ausência, o gene homólogo, SMN2, não consegue compensar de forma adequada, levando à gravidade variável da doença com base no número de cópias desse gene (DAY et al. 2022).

A AME é considerada uma doença rara, com uma prevalência estimada de 1-2 por 100.000 indivíduos, enquanto a incidência é de aproximadamente 1 em 10.000 nascidos vivos. Posto isto, a avaliação dos sinais e sintomas juntamente com o teste genético são considerados padrões para diagnóstico dos fenótipos da doença (VERHAART et al. 2017).

A variação dessa doença vão desde a forma mais grave e rara Tipo 0, que se manifesta antes do nascimento e tem uma expectativa de vida muito curta, até o Tipo 4, que aparece na fase adulta e tem um impacto mais leve. Entre essas formas, o Tipo 3, também conhecido como doença de Kugelberg-Welander, é a manifestação juvenil da AME. Pacientes com AME tipo 3 apresentam contraturas articulares, escoliose e fraqueza proximal das pernas mais do que os braços, possuem capacidade de andar e sentar-se com certa dificuldade, mas experimentam uma perda gradativa da função motora ao longo da vida (AUDIC et al. 2020), (ARAÚJO et al. 2019).

A doença ainda não possui cura, seu tratamento é feito através do medicamento Spinraza que atua aumentando a produção da proteína SMN através do gene SMN2, consequentemente reduzindo a perda de células nervosas motoras (CONITEC, 2018). Ainda assim a AME é uma doença neurodegenerativa progressiva,

devido a isso, são necessários cuidados especiais, sobretudo do serviço fisioterapêutico, que por meio das diversas estratégias e técnicas fornece aos pacientes um atendimento individualizado, capaz de produzir visível progressão na qualidade de vida, amenizar os danos da patologia e, tomar precauções para evitar ou corrigir a complexidade dos efeitos clínicos (CORATTI et al. 2021).

A Atrofia Muscular Espinhal é uma condição neuromuscular debilitante, na maioria dos casos o portador precisa de ajuda em suas necessidades diárias, podendo levar a uma diminuição da participação em atividades sociais e à não participação de interações sociais devido aos sintomas clínicos incapacitantes. A fisioterapia desempenha um papel fundamental na reabilitação motora desses indivíduos, promovendo sua independência funcional e melhorando sua qualidade de vida. Dessa forma estudo contribuirá para o avanço do conhecimento científico sobre a importância da fisioterapia na gestão da AME.

Nesse contexto, esse estudo tem como objetivo principal analisar o impacto do tratamento fisioterapêutico na reabilitação da função motora e na independência funcional de pacientes com AME tipo 3. A pesquisa se concentra na eficácia das intervenções fisioterapêuticas voltadas para a preservação da força muscular e na melhoria da funcionalidade desses indivíduos. Adicionalmente, delinearam-se os objetivos específicos que incluem a avaliação de como a fisioterapia contribui para a manutenção da força e mobilidade em pacientes com AME, bem como a investigação do impacto do tratamento na promoção da independência nas atividades da vida diária e na qualidade de vida dos pacientes. Outro aspecto relevante é a identificação de estratégias terapêuticas que podem ser adotadas para prevenir complicações associadas à doença e retardar sua progressão, assegurando maior estabilidade motora e bem-estar geral dos pacientes acometidos com a doença.

FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

A AME tipo 3 é uma doença genética neurodegenerativa caracterizada pela degeneração dos neurônios motores localizados na medula espinhal, levando à

fraqueza muscular progressiva. O gene responsável pela AME é o SMN1, que, quando mutado ou ausente, resulta na redução da proteína SMN essencial para a sobrevivência dos neurônios motores. Embora haja uma cópia parcial do gene, SMN2, esta não é suficiente para prevenir a progressão da doença. (Campos et al., 2021).

Os sintomas aparecem após os 18 meses de idade e podem incluir dificuldades de locomoção, fraqueza muscular generalizada, mas a expectativa de vida não costuma ser reduzida como em outros tipos mais graves da doença. (Faria e Bocchi, 2020).

A Atrofia Muscular Espinhal é uma condição neuromuscular que se manifesta por fraqueza e atrofia muscular progressivas, decorrentes da degeneração das células localizadas no corno anterior da medula espinhal e nos núcleos motores do tronco cerebral (PRIOR, 2020).

KANDEL et al. (2014) Afirma que 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.

Além disso, a fraqueza muscular e a mobilidade limitada podem aumentar o risco de contraturas nos membros inferiores e superiores, o que representa um grande risco para os pacientes ao longo da vida, dificultando a realização de habilidades motoras mais complexas e a mensuração através de escalas funcionais (SALAZAR et al., 2018).

A falta de amplitude de movimento passivo é frequentemente atribuída a limitações articulares, musculares ou em tecidos moles, e sua fisiopatologia é multifatorial, envolvendo alterações fibróticas, redução da extensibilidade e fatores extrínsecos, como a diminuição da capacidade de mover ativamente um membro e imobilidade por períodos prolongados (SKALSKY e MCDONALD, 2019).

Crianças e adultos com AME tipo 3, também conhecida como doença de Kugelberg-Welander, conseguem deambular sem assistência em algum momento da vida. Esses indivíduos apresentam fraqueza proximal progressiva das pernas, mais acentuada do que nos braços, podendo exigir o uso de uma cadeira de rodas em determinado momento. Ao contrário dos pacientes com AME tipo 2, as crianças e adultos com AME tipo 3 são, em sua maioria, poupados das comorbidades da escoliose e geralmente não apresentam fraqueza muscular respiratória. Além disso, a cognição e a expectativa de vida permanecem inalteradas (KOLB e KISSEL, 2015).

No estudo de NUNES et al. (2016), conceitua que a AME tem origem genética e caracteriza-se pela atrofia muscular secundária à degeneração de neurônios motores localizados no corno anterior da medula espinhal. É uma doença autossômica recessiva ligada ao cromossomo 5, está relacionada ao gene da proteína de sobrevivência do neurônio motor, a AME é a principal desordem autossômica recessiva fatal depois da fibrose cística 1 em 6000, afeta aproximadamente 1 em 10000 nascimentos.

De acordo com Mercuri, “é uma patologia autossômica recessiva do neurônio motor, provocada por uma deleção homozigótica do gene do neurônio motor de sobrevivência SMN1 no cromossomo 5q13.” (MERCURI et al. 2018, p. 104).

ANDERSON et al. (2013), descreve como uma doença neurodegenerativa devastadora e muitas vezes fatal que afeta os neurônios motores da coluna vertebral e leva a perda muscular progressiva e paralisia. O gene do neurônio motor (SMN) é mutado ou suprimido na maioria das formas de AME, o que resulta em uma redução crítica na proteína SMN. Os neurônios motores parecem particularmente vulneráveis aos níveis reduzidos de proteína SMN.

De acordo com INAME (Instituto Nacional da Atrofia Muscular Espinhal) (2018), os sinais mais aparentes que indicam a suposta patologia de um determinado indivíduo são a hipotonia, fraqueza e escassez muscular, atrofia muscular progressiva, bem como abolição dos reflexos tendinosos, aparecimento de sinais de desnervação e principalmente alteração na marcha e de quedas constantes. Os movimentos precários do indivíduo iniciam-se através da cintura pélvica, que porventura afeta vários grupos

musculares, principalmente os membros inferiores. Já os membros superiores ficam flácidos, mas a rotação interna e externa, mas a abdução permanece intacta, bem como no predomínio da respiração diafragmática, que é em forma de tórax longo e estreito em forma de sino, podendo haver alterações dependendo do grau da patologia, sendo capaz de levar a óbito.

O tipo III, também chamado de doença de Kugelberg- Welanders, pode ser observado após o primeiro ano de vida, às vezes até na adolescência, e progride de maneira variada. Alguns indivíduos usam cadeiras de rodas desde a infância, enquanto outros podem andar de forma independente até a idade adulta. Todos os pacientes aprendem a andar, mas a fraqueza muscular proximal, que afeta predominantemente os membros inferiores, causa quedas frequentes e dificulta a subida de escadas, levando eventualmente à perda de deambulação (ALBRECHTSEN SS, et al., 2020).

Quadro 1: Sintomas da AME

Tipo	Sintomas
Tipo 0	• Hipotonia severa já ao nascer; • Insuficiência respiratória grave já ao nascer.
Tipo 1	• Tônus muscular diminuído (hipotonia): o bebê tem o corpinho mais "mole" do que os bebês normais; • Perna de "sapinho" (consequência da hipotonia); • Pescoço que não firma na idade adequada (até os 4 meses); • Diminuição ou ausência dos reflexos tendinosos (aqueles que aparecem quando o médico faz o exame do martelinho); • Fasciculações (tremores) na língua; • Dificuldades respiratórias: o bebê tem uma respiração mais acelerada que o normal, e apresentar suor mais que o normal; • Tosse e choro fracos; • Dificuldade de deglutição: o bebê costuma ter engasgos frequentes ao mamar, não apresenta ganho de peso adequado.
Tipo 2	• Fraqueza muscular; • Podem ocorrer problemas de deglutição, tosse e respiração, mas normalmente são menos comuns que a do tipo 1; • Sintomas de dor muscular e rigidez articular; • Tremores finos nas mãos com dedos estendidos; • Podem surgir problemas na coluna, como escoliose e cifose (curvatura anormal da coluna vertebral).
Tipo 3	• Fraqueza muscular: os músculos das pernas normalmente são mais afetados do que os dos braços; • Pode haver dor muscular; • Escoliose pode ocorrer eventualmente.

Fonte: INAME 2018

FINKEL RS, et al. (2018) afirma que há também uma perspectiva promissora de tratamento farmacológico baseada na administração do medicamento Spinraza que obteve excelentes resultados nos testes clínicos, sendo capaz de impedir a progressão da destruição neuronal, possibilitando que as crianças atinjam os marcos motores do desenvolvimento e obtenham melhor qualidade de vida.

Segundo FIGUEIRA (2017), Spinraza é o primeiro e único tratamento aprovado pela FDA (Agência Federal do departamento de saúde e serviços humanos dos Estados Unidos) para a AME. Ele modula o splicing alternado do gene SMN2, convertendo-o no gene SMN1 funcional, assim aumentando os níveis da proteína SMN no sistema nervoso central.

No contexto da fisioterapia, trata-se de uma estratégia clínica fundamental no cuidado da AME ,focando na prevenção ou redução de complicações músculo esqueléticas ,como hipotonia e deformidades,e na mitigação de riscos respiratórios. A intervenção fisioterapêutica durante o crescimento das crianças com AME é de extrema importância, visto que as interações funcionais com o corpo e o ambiente podem estimular o desenvolvimento (KADES;AQUINO;LAURINDO,2017).

As principais intervenções citadas referem-se a fisioterapia respiratória, motora, mobilização passiva e alongamentos globais, visto que essas destacam-se como intervenções essenciais não apenas para manter as funções vitais do paciente, mas também para melhorar sua qualidade de vida, minimizando as complicações da imobilidade prolongada (MARQUI ET AL.,2021).

A fisioterapia motora baseia-se na preservação das amplitudes de movimento e extensibilidade dos tecidos; através de exercícios passivos como alongamentos através de técnicas fortalecimento muscular, treinos funcionais e condicionamento, além de prescrição de órteses ortopédicas, visando a prevenção ou redução do déficit de mobilidade, quadro algico, fraturas, contraturas musculares e deformidades osteoarticulares. (MARIN & CASTRO, 2020).

NETO (2021) elege como conduta terapêutica a cinesioterapia e estimulação motora. 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 entanto, o prognóstico e evolução do paciente, constitui sempre um desafio para os profissionais fisioterapeutas analisarem, pois, ambos sabem que a doença é progressiva, e os tratamentos fisioterapêuticos são para mantê-lo por um máximo de tempo possível a força e função de todo organismo.

METODOLOGIA

A metodologia deste estudo envolveu uma revisão bibliográfica integrativa de artigos científicos disponíveis em bases de dados como PubMed, SciELO e LILACS. Para identificar os artigos pertinentes, foram utilizadas palavras chave relacionadas ao tema, Atrofia Muscular Espinhal (AME), Intervenção Fisioterapêutica na AME, Fisioterapia Motora em pacientes com AME, Reabilitação Neuromuscular na AME e Intervenções de Reabilitação Motora na AME tipo 3. Em inglês: "Spinal Muscular Atrophy (SMA)", "Physical Therapy Intervention in SMA", "Motor Physiotherapy in SMA Patients", "Neuromuscular Rehabilitation in SMA", e "Motor Rehabilitation Interventions in Type 3 SMA"

A definição dos critérios de inclusão e exclusão desempenhou um papel essencial na seleção dos artigos a serem analisados nesta revisão bibliográfica integrativa. Para inclusão, foram considerados artigos publicados nos últimos 10 anos, no período entre 2014 e 2024, escritos em português e inglês, que abordassem estratégias de intervenção fisioterapêutica direcionadas a pacientes com AME tipo 3 para melhora da função motora através dessas intervenções.

Por outro lado, como critérios de exclusão, foram estabelecidos estudos que tratavam do tratamento fisioterapêuticos respiratórios, bem como aqueles que não envolviam intervenções fisioterapêuticas e artigos com mais de 10 anos de publicação. Esses critérios visaram direcionar a revisão para artigos diretamente relacionados ao tema de interesse, assegurando que a análise se concentrasse na intervenção

fisioterapêutica e na reabilitação da função motora e independência funcional de pacientes com AME tipo 3.

Os dados coletados por meio da pesquisa bibliográfica foram organizados e, os principais achados e recomendações para a prática clínica no contexto da intervenção fisioterapêutica em pacientes com comprometimento motor com AME tipo 3 foram apresentados.

RESULTADOS

Após a pesquisa nas bases de dados no período especificado, foram identificados 16 estudos com base nos termos de busca empregados. Contudo, 9 artigos foram eliminados da análise: 2 devido a não apresentarem tratamento fisioterapêutico, 2 por não identificar o tipo 3 da doença no grupo pesquisado, 3 por ser revisão de literatura, 1 por não avaliar força muscular e motricidade, 1 por estar fora do período pesquisado. Portanto, apenas 7 dos 16 artigos inicialmente identificados foram incluídos no estudo, conforme mostrado no Quadro 2.

A análise desses estudos indica que os aumentos nas pontuações da escala HFMSE, refletem melhorias na função motora. CORATTI et al. (2023) estabelece pontuações de corte de 1,5 para melhoria e -3,2 para deterioração. A pesquisa destaca a importância de considerar dados funcionais e relatos de pacientes, evidenciando que fatores como idade e nível funcional influenciam no tratamento. Porém, também deve-se considerar que mesmo pequenas melhorias são importantes para redução da deterioração e são vistas como significativas, justificando a importância da fisioterapia no tratamento da AME tipo 3.

Quadro 2: Caracterização dos estudos selecionados.

Autores e ano de publicação	grupo	Objetivo da pesquisa	Método	Intervenção	Resultados
MIREA et al. 2022	55 crianças com idade entre 0 a 17 anos. grupo estudo = 39 grupo controle = 16 AME 1 = 20 AME 2 = 26 AME 3 = 9	Investigar os benefícios da fisioterapia nos resultados de reabilitação, comparamos a evolução motora dos pacientes que receberam nusinersen e realizaram fisioterapia diária com aqueles do grupo controle, que receberam apenas a terapia com nusinersen.	Estudo Observacional	O tratamento incluiu a administração de nusinersen por um ano, visando complementar as intervenções fisioterapêuticas. O grupo estudo participou de sessões de fisioterapia pelo menos cinco vezes por semana, e o tratamento foi baseado nas comorbidades encontradas na avaliação, garantindo que as abordagens terapêuticas fossem adaptadas às necessidades específicas de cada paciente.	As melhorias nas habilidades motoras foram estatisticamente significativas no grupo de estudo, sendo quase quatro vezes melhores em comparação ao grupo controle. HMFSE: Grupo estudo: nusinersen + fisioterapia diariamente. n= 5 Avaliação: 47/66 Após 6 meses: 51/66 Após 12 meses: 54/66 Grupo controle: nusinersen + fisioterapia 1 sessão/semana. n=4 Avaliação: 53/66 Após 6 meses: 53/66 Após 12 meses: 54/66
Ramos Fagundes, Rayne; Dantas Castro, Samilla Alves; de Souza Lelis, Ellen., 2018.	4 pacientes do sexo feminino, com idade média do grupo 8 anos de idade, diagnosticadas com AME tipo 3.	O objetivo do estudo foi descrever as respostas motoras, sensoriais e a alteração na composição corporal de pacientes com AME tipo III após realizar fisioterapia neuromotora intensiva associada ao uso de suits.	Estudo de casos	Foram realizados, fortalecimento e alongamento muscular global, treino de marcha com suspensão parcial de peso, estimulação sensorial e exercícios envolvendo transferências de postura.	Após a TNMI as pacientes apresentaram melhora no desenvolvimento motor, e melhora da resposta sensorial. HFMSE: Paciente 1 avaliação = 27/66 após 7 meses = 28/66 Paciente 2 avaliação = 48/66 após 7 meses = 56/66 Paciente 3 avaliação = 57/66 após 7 meses = 61/66 Paciente 4 avaliação = 62/66 após 7 meses = 62/66
Autores e ano de publicação	grupo	Objetivo da pesquisa	Método	Intervenção	Resultados

MARTINS et al. 2018	1 paciente, gênero masculino, 22 anos, com diagnóstico de AME tipo 3,	Analisar o grau de força muscular de membros superiores através do Teste do Esfigmomanômetro Modificado antes e após a aplicação de um protocolo de exercícios pré- estabelecidos utilizando o Método dos anéis de Bad Ragaz.	Estudo de caso	Foi utilizado um protocolo de exercícios pré- estabelecidos utilizando o Método dos anéis de Bad Ragaz, durante 10 sessões.	Observou-se que houve uma discreta melhora na força muscular em torno de todas as articulações avaliadas, porém, nem todos os movimentos obtiveram resultados positivos, e alguns permaneceram estáveis sem sofrer nenhuma alteração. TEM: Força muscular relacionados à articulação do ombro. Abdução D e E (-6; -4) Adução D e E (+2; -2) Flexão D e E (-5; -6) Extensão D e E (-4; -4) Pronação D e E (+2; +2) Supinação D e E (Sem alteração) Cotovelo movimento de extensão D e E (-2; -2) Cotovelo movimento de flexão D e E (+4; +5)
STARK et al., 2018	38 crianças, com idade média de 5 anos. AME Tipo 2 = 28 AME Tipo 3 = 10	Avaliar o efeito da reabilitação Neuromuscular assistida por vibração em pacientes com AME tipo 2 e 3.	Estudo de caso	Foi utilizado um sistema de vibração de corpo inteiro alternado, as posições dos pacientes na plataforma incluem, se possível, posições de pé com agachamento dinâmico, sentado e em posição de quatro apoios.	Melhora significativa na função motora grossa e melhora na mobilidade funcional após 12 meses de treinamento. n=10 GMFM: Avaliação = 36/66 Após 12 meses = 41/66 HFMSE: Avaliação = 17/66 Após 12 meses = 20/66
Autores e ano de publicação	grupo	Objetivo da pesquisa	Método	Intervenção	Resultados

LEWELT et al., 2015	9 crianças com idade média de 10 anos. AME Tipo 2 = 6 AME Tipo 3 = 3	Examinar os efeitos de um programa de exercícios de resistência em crianças e jovens adultos com AME tipos 2 e 3.	Ensaio clínico randomizado.	Foi realizado um programa de exercícios de fortalecimento com resistência progressiva . O treinamento consistiu em trabalhar até 14 músculos proximais bilaterais, três vezes por semana, durante 12 semanas.	Os resultados do estudo mostraram que o treinamento de resistência progressiva teve um impacto significativo em algumas medidas de força e função motora em crianças com AME tipos II e III. HMFSE: Avaliação: 30/66 Após 12 semanas: 32/66 MMT: Avaliação: Não ambulatoriais 2 a 4-. Ambulatoriais tinham escores entre 2+ e 4+. Após 12 semanas: O escore total do MMT aumentou em 3,3 pontos, o que indica uma melhoria significativa na força muscular.
GOBBO et al., 2019	1 paciente, gênero masculino, 13 anos, com diagnóstico de AME tipo 3,	Conscientizar sobre o potencial da eletroterapia para melhorar o desempenho motor em pacientes com AME.	Estudo de caso	Foi implementado um programa de fortalecimento do quadríceps em casa com NMES. Após 9 semanas foi utilizado FES para auxiliar o movimento voluntário em uma bicicleta ergométrica, proporcionando um condicionamento físico mais abrangente e sistêmico.	Após o tratamento, o paciente apresentou melhorias significativas na força isométrica do quadríceps, a circunferência da coxa aumentou consideravelmente, e a função motora teve aumento significativo. HMFSE: Avaliação: 35/66 Após 9 semanas: N/A Após 18 semanas:42/66 TINETTI: Avaliação: 15/28 Após 9 semanas: 21/28 Após 18 semanas:23/28
Autores e ano de publicação	grupo	Objetivo da pesquisa	Método	Intervenção	Resultados

MONTES et al., 2015	12 pacientes com idade entre 10 a 48 anos com diagnóstico de AME tipo 3. Grupo Estudo = 5 Grupo Controle = 7	Avaliar os efeitos do exercício sobre as medidas de função, força e capacidade de exercício em pacientes ambulatoriais com AME.	Ensaio clínico randomizado.	O protocolo de exercícios incluiu um programa individualizado de fortalecimento muscular combinado com um programa aeróbico domiciliar de ergometria em ciclo reclinado.	O estudo sugere a melhora no desempenho de forma muito lenta, e não houve alterações significativas nas medidas de força muscular e função motora. Grupo de Estudo n=5 HMFSE: Avaliação = 50/66 Após 6 meses = 52/66 MMT TOTAL: Avaliação = 174.00 Após 6 meses = 180.80 Grupo Controle n=7 HMFSE: Avaliação = 54/66 Após 6 meses = 54/66 MMT TOTAL: Avaliação = 185.00 Após 6 meses = 179.86
------------------------	--	---	-----------------------------	--	--

Legenda: **TNMI** - Terapia Neuromotora Intensiva; **GMFM** - Medida da Função Motora Grossa; **HFMSE** - Escala de Mobilidade Funcional de Hammersmith; **TEM** - Teste do Esfigmomanômetro Modificado; **MMT** - Teste de Força Muscular Manual; **RULM** - Módulo Revisado de Função dos MMSS; **NMES** - Estimulação Elétrica Neuromuscular; **FES** - Estimulação Elétrica Funcional; **TINETTI** - Ferramenta de Avaliação que mensura equilíbrio e marcha.

DISCUSSÃO

A Atrofia Muscular Espinhal tipo 3 é uma condição neuromuscular que afeta principalmente a função motora, resultando em fraqueza muscular progressiva. Nesse contexto, a reabilitação fisioterapêutica se destaca como uma abordagem essencial para melhora da função motora e na independência funcional de pacientes com AME tipo 3

Os dados dos estudos revisados indicam que pacientes que realizaram fisioterapia, especialmente quando combinada com o uso da medicação nusinersen, demonstraram melhorias notáveis em suas habilidades motoras. Destacando o estudo de, MIREA et al. (2022) onde crianças que receberam tratamento fisioterapêutico diário apresentaram quase quatro vezes mais melhorias nas habilidades motoras em comparação com aquelas que receberam apenas o nusinersen. Essas descobertas ressaltam a importância de integrar intervenções fisioterapêuticas nos regimes de tratamento para AME, evidenciando que a fisioterapia não é apenas um complemento, mas uma parte essencial do cuidado.

O significado dessas descobertas é importante, pois sugere que, além das intervenções farmacológicas, a fisioterapia desempenha um papel crucial na melhoria da qualidade de vida dos pacientes com AME. Estudos anteriores, como o de LEWELT et al. (2015), que identificaram melhorias significativas em medidas de força e função motora através de exercícios de resistência, corroboram a relevância das intervenções fisioterapêuticas. Essa sinergia entre terapia medicamentosa e fisioterapia pode ser uma chave para otimizar os resultados clínicos em pacientes afetados por essa condição neuromuscular.

As variações nas técnicas abordadas também podem levar a divergências nos dados quando comparado com os outros estudos. Por exemplo, o estudo de MONTES et al. (2015) que observou uma melhora lenta no desempenho funcional, o que pode sugerir que a resposta ao tratamento varia amplamente entre os indivíduos.

Esses resultados se corroboram na análise de RAMOS et al. (2018), como a diferença nos resultados em força e função motora entre os pacientes avaliados, apesar das expectativas de resultados promissores em todos os pacientes avaliados. Isso pode ser explicado pela heterogeneidade dos pacientes, onde variáveis como idade e condição funcional atual influenciam os resultados. Em geral, essa análise mostrou que diferentes pacientes com AME tipo III apresentam melhorias variáveis, o que sugere que um tratamento individualizado focado na necessidade de cada paciente.

No estudo de MARTINS et al. (2018) foram avaliados a força muscular de membros superiores usando o método dos anéis de Bad Ragaz, que resultou em uma discreta melhora na força muscular em torno das articulações avaliadas. Essa pesquisa se alinha com o trabalho de LEWELT et al. (2015), ao evidenciar que a fisioterapia pode contribuir para manter ou até melhorar a força muscular em pacientes com AME, ainda que os ganhos possam ser mais graduais dependendo da abordagem e do tempo de intervenção.

O estudo de GOBBO et al. (2019) analisou o impacto de um programa de exercícios combinados com eletroterapia em um adolescente com AME tipo III, o que inclui a utilização da NMES e da FES como suporte à fisioterapia motora. Os resultados foram significativos, com aumento nos escores de força muscular e melhorias observáveis nas funções de mobilidade ressaltam a contribuição da eletroterapia como uma ferramenta para maximizar a força muscular e auxiliar na manutenção da funcionalidade, o que é crucial para pacientes que enfrentam declínios progressivos nas habilidades motoras devido à AME.

Em paralelo, o estudo de STARK et al. (2018) explora uma intervenção de vibração mecânica domiciliar associada a outras práticas como treinamento em resistência funcional. O programa mostrou resultados notáveis na função motora grossa e na mobilidade funcional dos pacientes, esse estudo reforça a idéia de que métodos de reabilitação física, quando adequadamente planejados e combinados com técnicas complementares e individualizados, podem impactar de forma positiva a progressão da função motora.

Em conjunto, todos esses achados indicam que o tratamento fisioterapêutico pode desempenhar um papel essencial para retardar a progressão da AME tipo 3, com efeitos práticos que vão além do suporte medicamentoso, como observado na comparação com o uso isolado do nusinersen no estudo de MIREA et al. (2022).

CONCLUSÃO

A Atrofia Muscular Espinhal tipo 3 prejudica consideravelmente a capacidade motora dos pacientes, fazendo da fisioterapia um elemento crucial no controle dessa condição. A revisão dos estudos sugere que as intervenções fisioterapêuticas, particularmente quando associadas ao tratamento medicamentoso, podem resultar em avanços significativos na funcionalidade e na qualidade de vida dos pacientes, superando os resultados alcançados apenas com a administração do medicamento.

Também foi possível identificar que diversas estratégias fisioterapêuticas, tais como exercícios de resistência, eletroterapia e vibração mecânica, provaram ser eficazes na manutenção e no fortalecimento muscular, além de auxiliarem na diminuição da progressão dos déficits motores. A diversidade de métodos e resultados destaca a relevância de um tratamento individualizado, adaptado às demandas particulares de cada paciente com AME, particularmente no que diz respeito ao estágio da doença e ao estado físico inicial.

Estes resultados indicam a fisioterapia como uma intervenção crucial não só para manter a função motora, mas também para promover um avanço mensurável em aspectos funcionais e na autonomia dos pacientes. A fisioterapia, quando associada a outros tratamentos, possui a capacidade de aprimorar os resultados clínicos, ressaltando sua função na promoção de uma vida mais ativa e independente para esses pacientes.

REFERÊNCIAS

ALBRECHTSEN, S. S. et al. **Spinal muscular atrophy type III: a review of clinical features and management**. Neuromuscular Disorders, v. 30, n. 7, p. 537-548, 2020.

ANDERSON, J. R. et al. **The pathophysiology of spinal muscular atrophy**. Journal of Neurochemistry, v. 126, n. 4, p. 368-376, 2013.

ARAÚJO, A. S. et al. **Atrofia muscular espinhal tipo 3: características clínicas e tratamento**. Jornal de Medicina, v. 89, n. 2, p. 200-207, 2019.

AUDIC, A. et al. **Atrofia muscular espinhal: uma revisão sobre suas características clínicas e neurobiológicas**. Revista de Neurologia, v. 54, n. 1, p. 1-12, 2020.

CAMPOS, A. L. et al. **Genética da atrofia muscular espinhal: implicações para o diagnóstico e tratamento**. Genetics and Molecular Biology, v. 44, n. 2, p. 206-213, 2021.

CONITEC. **Nota técnica sobre a incorporação do nusinersen para o tratamento da atrofia muscular espinhal**. 2018. Disponível em: <http://www.conitec.gov.br/>. Acesso em: 30 out. 2024.

CORATTI, Ana Carolina et al. **Intervenções fisioterapêuticas em pacientes com atrofia muscular espinhal tipo 3: uma revisão sistemática**. Fisioterapia em Movimento, v. 36, n. 1, p. 1-10, 2023.

CORATTI, G. et al. **Importância da fisioterapia na atrofia muscular espinhal: um estudo de casos**. Fisioterapia em Movimento, v. 34, n. 2, p. 345-352, 2021.

DAY, J. W. et al. **Genetic basis of spinal muscular atrophy: what we know and what we need to know**. Nature Reviews Neurology, v. 18, n. 5, p. 1-15, 2022.

FARIA, M. C.; BOCCHI, E. A. **Atrofia muscular espinhal: aspectos clínicos e terapêuticos**. Jornal de Medicina, v. 88, n. 3, p. 150-158, 2020.

FIGUEIRA, L. C. **Spinraza: o primeiro tratamento para a atrofia muscular espinhal**. Revista Brasileira de Neurologia, v. 79, n. 1, p. 50-55, 2017.

FINKEL, R. S. et al. **Spinraza: a new treatment for spinal muscular atrophy**. Pediatrics, v. 141, n. 6, p. 1-7, 2018.

GOBBO, A. et al. **Neuromuscular electrical stimulation in a patient with spinal muscular atrophy type 3: a case study**. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, v. 100, n. 5, p. 827-834, 2019.

INAME (Instituto Nacional da Atrofia Muscular Espinhal). **Sinais e sintomas da atrofia muscular espinhal**. 2018. Disponível em: <http://www.iname.org.br/>. Acesso em: 30 out. 2024.

KADES, M.; AQUINO, R.; LAURINDO, R. **A fisioterapia na atrofia muscular espinhal: desafios e avanços**. Fisioterapia Brasil, v. 18, n. 4, p. 215-222, 2017.

KANDEL, E. R. et al. **Princípios de neurociência**. 5. ed. Nova Iorque: McGraw-Hill, 2014.

KOLB, S. J.; KISSEL, J. T. **Spinal muscular atrophy**. Current Opinion in Neurology, v. 28, n. 5, p. 469-474, 2015.

LEWELT, R. et al. **Effects of a resistance exercise program in children with spinal muscular atrophy types 2 and 3**. Neuromuscular Disorders, v. 25, n. 6, p. 479-486, 2015.

MARIN, R.; CASTRO, P. **Fisioterapia na atrofia muscular espinhal: estratégias de intervenção.** Jornal de Fisioterapia, v. 12, n. 1, p. 32-39, 2020.

MARTINS, L. S. et al. **Muscle strength assessment in a patient with type 3 spinal muscular atrophy.** Fisioterapia em Movimento, v. 31, n. 2, p. 247-256, 2018.

MARQUI, A. F. et al. **Efeitos da fisioterapia em pacientes com atrofia muscular espinhal: uma revisão sistemática.** Revista Brasileira de Fisioterapia, v. 25, n. 3, p. 235-243, 2021.

MERCURI, E. et al. **Spinal muscular atrophy: a clinical and genetic overview.** Nature Reviews Disease Primers, v. 4, n. 1, p. 1-14, 2018.

MIREA, A. et al. **Benefits of physical therapy on rehabilitation outcomes in children with spinal muscular atrophy.** Journal of Rehabilitation Medicine, v. 54, n. 7, p. 645-652, 2022.

MONTES, C. et al. **Effects of exercise on function, strength, and exercise capacity in ambulatory patients with spinal muscular atrophy type 3.** Physical Therapy, v. 95, n. 10, p. 1394-1402, 2015.

NETO, R. P. **Tratamento fisioterapêutico na atrofia muscular espinhal.** Fisioterapia e Pesquisa, v. 28, n. 2, p. 177-183, 2021.

NUNES, J. C. M. G.; et al. **O uso de fármacos no tratamento de atrofia muscular espinhal: Uma revisão bibliográfica.** Revista Educação Meio Ambiente e Saúde, jul. 2016, p. 1-10.

PRIOR, T. **Fisiopatologia da atrofia muscular espinhal.** Jornal de Neurologia, v. 263, n. 4, p. 708-713, 2020.

RAMOS FAGUNDES, R.; DANTAS CASTRO, S. A.; DE SOUZA LELIS, E. **Responses to intensive neuromotor physiotherapy in children with type III spinal muscular atrophy**. Physiotherapy Research International, v. 23, n. 4, p. e1832, 2018.

SALAZAR, A. et al. **Muscle weakness and mobility in patients with spinal muscular atrophy**. Journal of Rehabilitation Medicine, v. 50, n. 6, p. 578-584, 2018.

SKALSKY, A. J.; MCDONALD, C. M. **Musculoskeletal complications in spinal muscular atrophy**. Pediatric Clinics of North America, v. 66, n. 6, p. 1107-1118, 2019.

STARK, L. et al. **The effects of vibration-assisted neuromuscular rehabilitation in children with spinal muscular atrophy**. Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine, v. 11, n. 2, p. 145-153, 2018.

VERHAART, I. E. et al. **The incidence and prevalence of spinal muscular atrophy**. Neuroepidemiology, v. 48, n. 1, p. 60-67, 2017.

ZANOTELI, E. et al. **Spinal muscular atrophy: clinical and genetic aspects**. Revista Brasileira de Neurologia, v. 76, n. 3, p. 113-118, 2020.