



Terapia Neuromotora Intensiva favorece manutenção do controle de cabeça e tronco em crianças com Amiotrofia Espinhal: Série de casos

Intensive Neuromotor Therapy improve head and trunk control in children with spinal amyotrophy

Isabelle Alves Barreto¹, Claudiana Renata Chiarello², Vanessa Erthal³, Tainá Ribas Mélo⁴

1. Discente do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Campos de Andrade –UNIANDRADE
2. Fisioterapeuta do Centro de Reabilitação e Terapia Neuromotora Intensiva Vitoria.
3. Fisioterapeuta, Doutora em Engenharia Biomédica, docente do Centro Universitário Campos de Andrade- UNIANDRADE
4. Fisioterapeuta da Prefeitura de Paranaguá, doutoranda em Atividade Física e Saúde pela UFPR, Docente da Uniandrade e colaboradora do Ibrate.

isabarreto94@gmail.com

Resumo. A amiotrofia espinhal (AME) é uma doença genética recessiva, degenerativa e progressiva com alterações dos neurônios que estão localizados no corno anterior da medula, com consequência fraqueza muscular generalizada e atrofia. A fisioterapia é indicada para manutenção de funções e incremento na qualidade de vida, havendo evidências iniciais de efeitos positivos com a terapia neuromotora intensiva (TNMI), embora com controvérsias na literatura sobre os efeitos e indicações de exercícios de resistência. O objetivo desse estudo foi verificar as habilidades motoras grossas de crianças com AME tipo II que realizam tratamento neuromotor intensivo. Para isso realizou-se um estudo retrospectivo, longitudinal por meio da análise dos escores da GMFM do prontuários de 3 casos de crianças (2, 4 e 7 anos) durante 4 módulos de TNMI. Os resultados demonstram que as crianças teve um ganho e/ou manutenção durante cada modulo, tendo perda parcial dos escores durante período de destreino. De maneira geral conclui-se que mesmo sendo uma patologia progressiva a TNMI permitiu melhora e/ou manutenção de aspectos motores globais em crianças com AME, especialmente em itens relacionados ao controle de tronco e cabeça.

Palavras-chave: Atrofia espinhal, TNMI, Fisioterapia

Abstract. Spinal muscular atrophy (SMA) is a genetic, degenerative and progressive disease with changes in neurons that are located in the anterior horn of the spinal cord. As a result there is generalized muscle weakness and atrophy. Physical therapy is indicated for maintenance functions and increase in quality of life, with early evidence of positive effects with intensive therapy neuromotor (TNMI) although with controversy in the literature on the effects and indications of resistance exercises. The main goal of this study is to analyze the gross motor skills of patients with SMA type II who perform intensive neuromotor treatment. This research is a retrospective and longitudinal study that examined by GMFM scores three cases (2, 4, 7 years old) through records of intensive modules of TNMI. It make us to understand the effects of intensive therapy can do with a patient with Spinal Atrophy using TNMI. Method: A total of 4 records and analyzed the GMFM gains of and evaluation on each patient in each module that the patients were in. Conclusion: There was found in the following cases the intervention of TNMI showed improvement and / or maintenance aspects in children with SMA, specially for head and trunk control.

Keywords: Spinal Atrophy, TNMI, Physiotherapy



1. INTRODUÇÃO

A amiotrofia espinhal ou atrofia muscular espinhal (AME) é uma doença progressiva e degenerativa que tem origem recessiva e alterações dos neurônios que estão localizados no corno anterior da medula espinhal. É uma patologia que envolve o cromossomo 5, ligada ao gene da proteína de sobrevivência do neurônio motor. É considerada uma patologia rara, com uma incidência de 1:8.000 nascimentos, sendo uma das principais patologias que tem desordens autossômicas recessiva fatal.¹

A AME tipo II tem sua manifestação por volta dos 6 a 18 meses de vida, mas pode ter sintomas mais cedo. Os primeiros comprometimentos são em membros superiores seguida dos músculos intercostais, comprometendo progressivamente a musculatura de tronco e devido ao caráter progressivo de perda de força e diminuição da motricidade voluntária, há instalação de contraturas musculares e deformidades na adolescência^{1,2}. Para essas crianças a manutenção do controle de cabeça e tronco têm associação tanto com atividades de motricidade, como manutenção de funções vitais.

Tradicionalmente, doenças progressivas eram tratadas com intervenção fisioterapêutica conservadora, com restrição ao treino de força, porém pesquisas recentes^{1, 3} têm demonstrado que exercícios resistidos podem retardar a perda de força, para essas crianças proporcionam uma boa evolução, com aumento significativo de força, e assim melhorando sua qualidade de vida.²

O tratamento por meio da TNMI consiste em intervenção com utilização do traje

do PediaSuit®, o qual é composto por uma veste que contém um colete, short, joelheiras e calçados adaptados por banda elásticas, que dá o suporte para a criança para que ele tenha um alinhamento postural e que possa ser funcional⁴. Associado ao uso de traje, a criança realiza exercícios com 2h diárias, em caso de doença progressiva¹, 5 dias por semana durante 4 a 5 semanas.

Embora haja evidência inicial tanto clínica como experimental⁵, poucos são os estudos que trazem efeitos da fisioterapia, ainda mais quando realizada de forma intensiva em crianças com AME.

Assim, o presente estudo teve como objetivo verificar o efeito da TNMI sobre o controle de tronco e cabeça em crianças com AME tipo II.

2. METODOLOGIA

A pesquisa teve aprovação pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Uniandrade, CAAE: 55008216.7.0000.5218 sob protocolo nº1.486.923 e foi autorizada num centro de referência em Terapia Neuromotora Intensiva de Curitiba. Trata-se de uma pesquisa do tipo estudo de caso (série de casos), retrospectiva que analisou os prontuários de 3 crianças com AME tipo II submetidos à TNMI nos períodos de abril de 2012 a novembro de 2015.

No referido centro de pesquisa a TNMI é realizada em conjunto de outros métodos, como PediaSuit®, Bobath, cinesioterapia entre outros, com objetivos traçados pelo fisioterapeuta responsável pela terapia, após avaliação neuromotora.



Figura 1. Exercícios de TNMI em solo, gaiola *Spider* e em suspensão na esteira

Fonte: os autores

2.1 Descrição dos casos

Caso 1- Criança do sexo feminino nascida em 28/09/2004, atualmente com 12 anos de idade. A gestação sem intercorrência e parto tipo cesariana, nasceu com 3,38kg e 48cm. O escore no teste de Apgar do primeiro minuto foi nove e do quinto minuto foi 10. Tem paraparesia, e faz utilização de cadeira de rodas para se locomover.

Caso 2- Criança do sexo feminino nascida em 11/07/2012, atualmente com 4 anos de idade, na gestação, nasceu de 29 semanas, parto normal (com 1,480kg e 29cm), percebeu a perda de movimentos com 8 meses e com 1ano e 5meses constatou a patologia. Tem paraparesia e não utiliza cadeira de rodas, o transporte é feito no colo dos pais.

Caso 3- Criança do sexo feminino nascida em 15/12/2009, atualmente com 7 anos de idade, parto tipo cesariano (nasceu com 2810 kg), com hipotrofia e atraso no desenvolvimento motor. Paraparesia, utiliza a cadeira de rodas para se locomover.

Protocolo de avaliação

O protocolo de avaliação utilizado foi a Medida da Função Motora Grossa (GMFM-88). É uma avaliação de função motora que avalia detalhadamente o desenvolvimento motor da criança. O GMFM avalia 88 itens que são pontuados de 0 a 3. - Não realiza movimento; 1(um) - inicia o movimento ou

seja, realiza até 10% do movimento; 2 (dois)- faz parcialmente o movimento entre 10% a 99%; 3(três) – realiza 100% da atividade; para os itens não testado(NT) a pontuação deve ser 0(zero).⁸teste é separado em 5 dimensões funcionais: são divididas em A (deitar e rolar – contém 17 itens), dimensão B (sentar- contém 20 itens), dimensão C (engatinhar e ajoelhar – contém 14 itens), dimensão D (em pé – contém 13 itens) e dimensão E (andar, correr e pular – contém 24 itens). Após realizado o teste na criança a porcentagem total é verificada no início e final de terapia que foi feita pelo mesmo avaliador para analisar os ganhos da criança e concluindo que quanto maior a pontuação, maior a capacidade de executar o movimento.^{6, 7} Tradicionalmente e GMFM é realizada para avaliação das funções motoras na paralisia cerebral⁶, sendo atualmente utilizada com validade e confiabilidade também em outras desordens neuromotoras como é o caso da AME.⁸

De maneira a facilitar a compreensão dos resultados das crianças avaliados será apresentado a tabela 1 com os itens da dimensão A e B e seus códigos, os quais serão usados nos resultados para apresentação dos mesmos nas Tabelas 2 a 4, as quais permitirão identificar item a item a evolução das crianças avaliadas.

Foi realizado a avaliação no início e no final de cada um dos 4 módulos para obter os resultados das 3 crianças, assim, como um escore final considerando a diferença entre os



valores iniciais do primeiro módulo e os valores finais atingidos no final do quarto módulo; os dados foram tabulados em planilha *excel* para comparação em percentual. Os itens avaliados da GMFM serão apresentados em colunas sendo demonstrado para os quais

houve ganho, perdas ou manutenção da pontuação, considerando a característica progressiva da doença e para ser possível identificar os itens relacionados ao objetivo principal.

Tabela 1- Descrição dos itens avaliados nas dimensões da GMFM-88

A – DEITAR E ROLAR	B- SENTAR
<p>1. SUP: CABEÇA NA LINHA MÉDIA: vira a cabeça com membros simétricos</p> <p>2. SUP: traz as mãos para a linha média, dedos uns com os outros.</p> <p>3. SUP: levanta a cabeça 45°</p> <p>4. SUP: flexiona quadril e joelho direito em amplitude completa.</p> <p>5. SUP: flexiona quadril e joelho esquerdo em amplitude completa.</p> <p>6. SUP: alcança com o braço direito, mão cruza a linha média em direção ao brinquedo</p> <p>7. SUP: alcança com o braço esquerdo, mão cruza a linha média em direção ao brinquedo</p> <p>8. SUP: rola para a posição prona sobre o lado direito</p> <p>9. SUP: rola para a posição prona sobre o lado esquerdo;</p> <p>10. PR: levanta a cabeça na vertical</p> <p>11. PR SOBRE OS ANTEBRAÇOS: levanta cabeça na vertical, cotovelos estendidos, peito elevado</p> <p>12. PR SOBRE OS ANTEBRAÇOS: peso sobre o antebraço direito, estende completamente o braço contralateral para frente</p> <p>13. PR SOBRE OS ANTEBRAÇOS: peso sobre o antebraço esquerdo, estende completamente o braço contralateral para frente.</p> <p>14. PR: rola para a posição supina sobre o lado direito</p> <p>15. PR: rola para a posição supina sobre o lado esquerdo.</p> <p>16. PR: pivoteia 90° para a direita usando os membros</p> <p>17. PR: pivoteia 90° para a esquerda usando os membros</p>	<p>18. SUP: MÃOS SEGURADAS PELO AVALIADOR: puxa-se para sentar com controle de cabeça</p> <p>19. SUP: rola para o lado direito, consegue sentar</p> <p>20. SUP: rola para o lado esquerdo, consegue sentar</p> <p>21. SENTA SOBRE O TAPETE, APOIADA NO TÓRAX PELO TERAPEUTA: levanta a cabeça na vertical, mantém por 3 segundos</p> <p>22. SENTADA SOBRE O TAPETE, APOIADA NO TORÁX PELO TERAPEUTA: levanta a cabeça na linha média, mantém por 10 segundos</p> <p>23. SENTADA SOBRE O TAPETE, BRAÇO(S) APOIADO(S): mantém por 5 segundos</p> <p>24. SENTADA SOBRE O TAPETE, mantém braços livres por 3 segundos</p> <p>25. SENTADA SOBRE O TAPETE COM UM BRINQUEDO PE QUENONA FRENTE: inclina-se para frente, toca o brinquedo, endireita-se sem apoio do braço</p> <p>26. SENTADA SOBRE O TAPETE: toca o brinquedo colocado a 45° atrás do lado direito da criança, retorna para a posição inicial</p> <p>27. SENTADA SOBRE O TAPETE: toca o brinquedo colocado a 45° atrás do lado esquerdo da criança, retorna para a posição inicial</p> <p>28. SENTADA SOBRE O LADO DIREITO: mantém braços livres, por 5 segundos</p> <p>29. SENTADA SOBRE O LADO ESQUERDO: mantém braços livres, por 5 segundos</p> <p>30. SENTADO SOBRE O TAPETE: abaixa-se para a posição prona com controle</p> <p>31. SENTADA SOBRE O TAPETE COM OS PÉS PARA FRENTE: atinge 4 apoios sobre o lado direito.</p> <p>32. SENTADA SOBRE O TAPETE COM OS PÉS PARA FRENTE: atinge 4 apoios sobre o lado esquerdo</p> <p>33. SENTADO SOBRE O TAPETE: pivoteia 90° sem auxílio dos braços.</p> <p>34. SENTADA NO BANCO: mantém braços e pés livres, por 10 segundos</p> <p>35. EM PÉ: atinge a posição sentada em um banco pequeno</p> <p>36. NO CHÃO: atinge a posição sentada em um banco pequeno</p> <p>37. NO CHÃO: atinge a posição sentada em um banco grande.</p>

PR (prono); SUP (supino)

Fonte: itens descritos pela folha de pontuação da GMFM ⁶



3. RESULTADOS

Foram avaliados 3 prontuários das crianças com AME tipo II em 4 módulos, e foram realizadas avaliação inicial e final de todos os módulos, por meio da análise das dimensões A (DEITAR/ROLAR) e B (SENTAR) da GMFM (tabelas 2 a 4).

A criança 1 iniciou seu primeiro módulo com 7 anos de idade e finalizou seu 4

módulo com 9 anos de idade; a criança 2 começou seu primeiro módulo com 2 anos de idade e finalizou seus 4 módulos com 3 anos de idade; a criança 3 começou o seu primeiro módulo com 4 anos de idade e finalizou seu 4 módulo com 5 anos de idade;

Tabela 2- Resultados dos escores da GMFM da criança 1 (7-9 anos)

GMFM – 88	Inicial	Final	Dif.	Itens Avaliados			
				Ganho	Manutenção	Perda	
1 MÓDULO	A. Deitar/rolar	03/04/2012	10/05/2012	2%	11,	1,2,4-10,12-17	
	B. Sentar	70%	77%	7%	30,33, 36,37	18,21-29,31,32,34	
	Parcial	80%	84%	4%			
	Total	65%	74%	9%			
2 MÓDULO	A. Deitar/rolar	19/11/2012	15/12/2012	0%		1-17	
	B. Sentar	78%	80%	2%	19,	18,20-34,36	37
	Parcial	87%	88%	1%			
	Total	41%	45%	4%			
3 MÓDULO	A. Deitar/rolar	23/04/2013	17/05/2013	0%		1-17	
	B. Sentar	77%*	80%	3%	19,36	18,20-35	
	Parcial	86%	88%	2%			
	Total	43%	46%	3%			
4 MÓDULO	A. Deitar/rolar	06/01/2014	31/01/2014	0%		1-17	
	B. Sentar	96%*	96%	0%		18,19,21-32,34	
	Parcial	80%*	85%	5%	20,33,36		
	Total	71%	75%	4%			
RESULTADO FINAL	A. Deitar/rolar	1 MÓDULO Inicial	4 MÓDULO Final	4%			
	B. Sentar	92%	96%	4%			
	Parcial	70%	85%	15%			
	Total	80%	75%	5%			
Dif. (diferença)				20%			

Tabela 3- Resultados dos escores da GMFM da criança 2 (2-3 anos)

GMFM – 88	Inicial	Final	Dif.	Itens avaliados			
				Ganho	Manutenção	Perda	
1 MÓDULO	A. Deitar/rolar	22/09/2014	28/10/2014	0%		1,2,4-9,12,13	
	B. Sentar	51%	51%	0%	28 e 29	18,21-24,26,27,34	
	Parcial	47%	50%	3%			
	Total	49%	50%	1%			
2 MÓDULO	A. Deitar/rolar	23/02/2015	19/03/2015	10%	8, 9, 12-14, 16,17	1,2,4-7,15	11
	B. Sentar	20%	20%	0%		18,21-29,35	
	Parcial	53%	63%	10%			
	Total	55%	59%	5%			
3 MÓDULO	A. Deitar/rolar	07/01/2015	31/07/2015	12%	10, 12 e 13	1,2,4-9,14,15	
	B. Sentar	55%*	58%	3%	19, 20	18,21-29,33	
	Parcial	55%	63%	8%			
	Total	22%	25%	3%			
4 MÓDULO	A. Deitar/rolar	26/10/2015	23/11/2015	6%	3, 12, 13	1,2,4-9,14,15	
	B. Sentar	55%*	61%	6%	30	21-29,34	
	Parcial	52%	57%	5%			
	Total	21%	23%	2%			
RESULTADO FINAL	A. Deitar/rolar	1 MÓDULO Inicial	4 MÓDULO Final	10%			
	B. Sentar	51%	61%	10%			
	Parcial	47%	53%	6%			
	Total	49%	57%	8%			
Dif. (diferença)				3%			

Tabela 4- Resultados dos escores da GMFM da criança 3 (4-5 anos)



GMFM – 88		Inicial	Final	Dif.	Ganho	Itens Avaliados	Perda	
		22/09/2014	21/10/2014			Manutenção		
1	MÓDULO	A. Deitar/rolar	73%	73%	0%		1-15	
		B. Sentar	65%	67%	2%	33	18,21-32,34	
		Parcial	69%	70%	1%			
		Total	28%	28%	0%			
2	MÓDULO	A. Deitar/rolar	71%	71%	0%		1-15,	
		B. Sentar	62%	62%	0%		18,21-34	
		Parcial	66%	66%	0%			
		Total	26%	26%	0%			
3	MÓDULO	A. Deitar/rolar	57%*	76%	19%	3,4,10,12,13	1,2,5-9,14-17	18,19,30
		B. Sentar	60%	62%	2%	26,27,33	21-32,34	
		Parcial	58%	69%	11%			
		Total	23%	28%	5%			
4	MÓDULO	A. Deitar/rolar	73%*	73%	0%		1-15	
		B. Sentar	58%*	58%	0%		18,21-30,33,34	
		Parcial	44%	44%	0%			
		Total	26%	26%	0%			
RESULTADO FINAL		1 MÓDULO		4 MÓDULO				
		A. Deitar/rolar	73%	73%	0%			
		B. Sentar	65%	58%	7%			
		Total	28%	26%	2%			

Dif. (diferença)

De maneira geral, ocorreram variabilidade em termos de itens da GMFM em que houve ganhos, manutenção e perdas para os casos analisados. Para as 3 crianças houve mais itens com manutenção de escore do que ganhos e poucos itens em que foram observadas perdas funcionais.

Com relação a criança 1 podemos observar na tabela 2 que no seu primeiro módulo aumentou em 2% o escore da dimensão A (90 para 92%) com ganho no item 11 (prono sobre os antebraços levanta a cabeça na vertical, cotovelos estendidos, peito elevado). Na dimensão B ela aumentou o escore em 7% (de 70 para 77%) com ganhos nos itens 30, 33, 36, 37 (relacionados a funções na posição sentada) no segundo módulo a criança não teve diferença de escore na dimensão A, manteve os ganhos do primeiro módulo e na dimensão B teve um aumento de 2% (78% para 80%) ganhando no item 19 (sup: rola para o lado D consegue sentar), no terceiro módulo a criança permaneceu com o escore na dimensão A e na dimensão B a criança teve uma piora no item 19, 36 (no chão: atinge a posição sentada em um banco pequeno) quando comparado ao final do segundo módulo, mas conseguiu ganhar durante o módulo e aumento o escore em 3% (77% para 80%), no seu quarto módulo a criança permaneceu com os ganhos obtidos no terceiro módulo na dimensão A, e teve um aumento de escore de 5% (80% para 85%) na dimensão B onde teve um ganho nos itens 20 (sup: rola para o lado E consegue sentar) e 33 (sentado no tapete, pivoteia 90° sem auxílio dos braços).

Com relação à criança 2 podemos visualizar na tabela 3 que a criança no seu primeiro modulo permaneceu com o escore

inicial na dimensão A, mas na dimensão B aumentou 3% (47% para 50%) os itens específicos que aumentou o escore foram os itens 28 e 29 (sentada de lado D e E, manter por 5 segundos); no segundo módulo a criança teve um aumento de escore na dimensão A de 10% (53% para 63%) e na dimensão B de não teve uma diferença de escore, mas na sua avaliação inicial observou-se uma piora nos itens 12, 13 (prono sobre os antebraços: peso sobre o antebraço D e E, estende completamente o braço contralateral para frente) e 14 (prono rola para supino sobre o lado D) quando comparados ao módulo anterior, mas conseguiu avanços em atividades de locomoção em prono como pivotar (itens 16 e 17). No seu terceiro módulo teve um aumento de escore de 12% (55% para 63%) na dimensão A e de onde a criança teve um ganho no item 10 (prono: levanta a cabeça na vertical) da dimensão A no item 12,13 (prono sobre os antebraços: peso sobre o antebraço D e E, estende completamente o braço contralateral para frente) a criança teve uma piora, mas ao final do módulo ela conseguiu atingir uma melhor pontuação, e 3% (55% para 58%) na dimensão B onde nos itens 19,20 (sup: rola para o lado D e E e consegue sentar) o qual no seu último módulo o escore era 0 a criança conseguiu ganhar. No seu quarto módulo a criança teve um aumento de 6% (55% para 61%) na dimensão A onde a criança também teve uma queda nos itens 12,13 voltando ao seu valor inicial, mas ao fim do módulo ela conseguiu um escore melhor na dimensão A, e na dimensão B de 3% (50% para 53%) a criança teve um ganho do item 30 (sentado no tapete: passa para prono com controle).



Em relação aos itens específicos no primeiro módulo da criança 3, observadas na tabela 3 na dimensão B, teve um aumento do escore de 2% (65% para 67%) ganhando no item 33 (sentado sobre o tapete: pivoteia 90° sem auxílio dos braços). No terceiro módulo teve um escore de 19% (57% para 76%) mesmo na avaliação inicial tendo uma piora na dimensão A nos itens 3 e 4 (sup: levantar a cabeça 45°) 10(prono: levantar a cabeça na vertical) e 12, 13 (prono sobre os antebraços: peso sobre o antebraço D e E, estende completamente o braço contralateral para frente), na dimensão B teve um aumento de 2% (60% para 62%) nos itens 26, 27 (sentada sobre o tapete: toca o brinquedo colocando a 45° atrás do lado D e E da criança, retorna para a posição inicial) e o 33(sentada sobre tapete: pivoteia 90° sem auxílio dos braços), no quarto módulo a criança manteve a mesma pontuação inicial e final.

Por meio das pontuações obteve-se os seguintes resultados: no primeiro módulo na dimensão A apenas a criança número 1 (12 anos) teve ganho, na dimensão B todas as crianças apresentaram ganho. Já no segundo módulo somente a criança 2 (4 anos) apresentou ganho na dimensão A, entretanto na dimensão B a criança que apresentou ganho foi a número 1. Contudo no terceiro módulo na dimensão A pode-se observar que as crianças 2

e 3 apresentaram ganho, enquanto na dimensão B todas as crianças obtiveram melhoras nos resultados. No quarto módulo na dimensão A somente a criança número 2 apresentou ganho, já na dimensão B as crianças 1 e 2 apresentaram ganho.

Na mensuração dos resultados do GMFM-88 da presente pesquisa, podemos observar que as crianças tiveram ganho em seus módulos, comparado a avaliação do primeiro módulo com o final do quarto módulo. Para a criança 1 esse ganho na dimensão A de 4% e na dimensão B de 15%, já a criança 2 teve uma diferença na dimensão A de 10% e na dimensão B de 6%. E a criança 3 não apresentou diferença na dimensão A com ganho de 7% na dimensão B.

Observou-se que as crianças 2 e 3 tiveram ganhos nos itens 12 e 13 que mostra que as crianças durante o módulo provavelmente ganharam força e controle de cabeça e assim consegue permanecer na postura puppy 2, com aquisição dessa função motora.

Já a criança 1 no seu primeiro módulo ela já apresentava uma pontuação alta nesses itens e durante os outros módulos ela permaneceu com essa pontuação, o que indica manutenção de função mesmo tendo 12 anos e com uma patologia de caráter progressivo.

4. DISCUSSÃO

No presente estudo pode-se analisar de maneira geral que a TNMI mostrou efeitos clinicamente relevantes para as crianças analisadas, ao considerar o caráter progressivo da doença em que manter a função torna-se objetivo essencial. Cada criança teve ganhos durante os módulos os quais foram diferentes para cada caso, justificando a necessidade de pesquisas com estudos de casos, a fim de acompanhar a evolução e as necessidades de cada criança.

Além disso verificou-se que durante o período de manutenção, no qual a frequência de treinamento diminuiu houve um declínio dos escores quando comparado aos escores obtidos durante os módulos. Esse declínio funcional na

diminuição da frequência ratifica o caráter progressivo da doença e alerta para a relevância da fisioterapia realizada de forma contínua nesses casos. Esse declínio funcional possivelmente traduz a fraqueza muscular em membros superiores e inferiores, como consequência da morte dos neurônios motores no decorrer do período que a criança ficam sem uma atividade intensa, isso leva a relatar que a TNMI poderia favorecer manutenção de força e habilidades motoras, melhora no equilíbrio, coordenação, flexibilidade, na resistência muscular.

Ferreira *et al.*⁵ relatam que na AME ocorre a perda de massa muscular e de força muscular, com diminuição da área transversal



das fibras que compõe o músculo, devido à perda de proteína de sobrevivência do motoneurônio, com isso podemos observar o porquê de as crianças perderem os ganhos de um módulo para outro, no período de destreinamento.

Para o controle de cabeça, o qual era um objetivo, com o presente estudo verificou-se que as crianças tiveram um ganho na força e conseguiram controlar a cabeça ao realizar os itens 12 e 13, mas após terminarem o módulo e começarem o seguinte a criança 2 já não mostrava a realização do item. Assim os presentes pesquisadores alertam para o monitoramento desses declínios e exercícios que encorajem e favoreçam o fortalecimento de forma funcional.

Ainda no quesito controle de cabeça pode-se observar na dimensão B no item 18 que as crianças tiveram manutenção dessa função e conseguiram manter a força dos flexores do pescoço quando puxadas para sentar. Melhora da função do controle de cabeça por meio de fisioterapia intensiva já havia sido mencionado por Pina e Loureiro⁹ em crianças com desordens motoras não progressivas, como é o caso da paralisia cerebral, podendo-se pensar que em patologias progressivas a manutenção dessa habilidade poderia ser considerada como relevante e possível por meio de intervenções que enfatizem o exercício resistido como é o caso da TNMI. Observa-se, no entanto, que esse efeito é perdido durante os períodos em que não há o treinamento intensivo, o que reflete os aspectos de progressão da doença citados por Baioni e Ambiel².

A TNMI consiste numa intervenção intensiva, com treino de habilidades motoras e treino resistido de 2h diárias (no caso da AME), 5x/semana durante 4 semanas, mostrando resultados positivos nos casos do presente estudo. Esses efeitos corroboram com estudo recente de Lewelt *et al.*¹⁰ que identificou efeitos positivos do treinamento resistido domiciliar supervisionado em AME durante 12 semanas. Embora sejam metodologias diferenciadas entre os estudos, são resultados que demonstram a necessidade de uma intervenção que considere possibilidades de adaptações

musculoesqueléticas, mesmo sendo uma patologia progressiva.

Com relação ao objetivo do estudo relacionado ao controle de tronco, os itens relacionados ao sentar e manter a posição seriam os principais, e para os quais as crianças conseguiram ter manutenção de escores e até mesmo ganhos. Toigo¹¹ relata que para o controle de tronco é utilizado uma forma automática mediada pelo sistema nervoso central, independente da consciência, uma criança tem uma percepção onde seu corpo de encontra assim como das possibilidades de movimento, sendo necessário um desenvolvimento de força para obter um bom controle postural. Nas crianças com AME reabilitadas com TNMI provavelmente a associação de exercícios de fortalecimento com várias possibilidades funcionais de postura em suspensão, com oscilações pode ter favorecido esses ganhos de ativação muscular assim como da percepção, já que durante o dia essas crianças acabam ficando em cadeira de rodas e/ou apoiadas devido à impossibilidade de movimentos dos membros inferiores, o que acaba além da fraqueza pela morte dos motoneurônios relatadas por Wang *et al.*¹², ocorrendo possivelmente uma fraqueza por desuso pela manutenção postural em apoio, já que durante os períodos de fisioterapia com menor frequência as crianças obtiveram perdas nos escores e ao fazer os módulos ganharam.

Qualquer habilidade ou marco motor mantido nessa doença pode ser visto como um resultado benéfico, ao considerar que para Pires *et al.*¹³ quanto mais rápidas são as perdas desses marcos, pior o prognóstico de vida dessas crianças. Além disso, deve-se lembrar que as intervenções podem ter caráter preventivo sobre possíveis contraturas e deformidades comuns nos casos de AME.¹⁴

Em termos fisiológicos e de adaptações musculoesqueléticas ao exercício, os ganhos funcionais ou manutenção aqui evidenciados, sugerem efeitos positivos da prática de exercícios físicos por meio da TNMI. Esses achados demonstram evidência clínica do que fora defendido por Grandard *et al.*³, os quais verificaram que a prática de exercícios físicos em ratos mutantes com AME do tipo II mostraram um resultado positivo nas



avaliações de força e conseqüentemente do trofismo, sendo observado até mesmo diminuição da morte dos neurônios medulares.

Deve-se pensar também que a prática de exercícios apresenta benefícios outros, não mensurados aqui, mas que devem ser considerados. Para Soares *et al.*¹⁵ além da questão motora, a fisioterapia teria papel fundamental para a melhora do desenvolvimento motor, prevenção de deformidades e das complicações respiratórias, proporcionando uma melhora no prognóstico da doença.

Outros benefícios possíveis e que carecem de maiores investigações seria a prática de exercícios em relação à densidade óssea, já que a TNMI é um exercício intenso com carga e que poderia favorecer manutenção

Pode-se concluir que todas as crianças do presente estudo que são portadoras de AME tipo II obtiveram ganhos e/ou manutenção dos itens do GMFM relacionados ao controle de cabeça e de tronco, nos mostrando que a terapia neuromotora Intensiva é um método

REFERÊNCIAS

1. Neves EB, Krueger E, dos Santos Cíola MC, Costin ACMS, Chiarello CR, de Oliveira Rosário M. Terapia Neuromotora Intensiva na Reabilitação da Atrofia Muscular Espinhal: Estudo de Caso. *Rev neurociênc.* 2014;22(1):66-74.
2. Baioni MT, Ambiel CR. Atrofia muscular espinhal: diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras. *J Pediatr.* 2010;2.
3. Grondard C, Biondi O, Armand A-S, Lécolle S, Della Gaspera B, Pariset C, et al. Regular exercise prolongs survival in a type 2 spinal muscular atrophy model mouse. *The Journal of Neuroscience.* 2005;25(33):7615-22.

e/ou ganho de densidade mineral, variável essa que pode ser um problema para crianças com AME II levando a deformidades e perdas funcionais.

Ao comparar os 3 casos da presente pesquisa, as diferenças dos ganhos entre os casos poderiam ter influência da idade cronológica das mesmas e até das intervenções prévias à TNMI realizadas, as quais não foram controladas, ficando como sugestões para estudos futuros, assim como investigação com acompanhamento longitudinal com amostra maior.

4 CONCLUSÃO

que pode ser utilizado para crianças com AME tipo II mesmo com idades mais avançada, sendo que o efeito da ganho mais evidente durante os módulos, o que demonstra a necessidade de intervenções contínuas nessa doença.

4. Scheeren EM, Mascarenhas LPG, Chiarello CR, Costin ACMS, Oliveira L, Neves EB. Descrição do Protocolo PediaSuitTM. *Fisioter mov.* 2012;25(3):473-80.
5. Ferreira R, Neuparth MJ, Ascensão A, Magalhães J, Duarte J, Amado F. Atrofia muscular esquelética. Modelos experimentais, manifestações teciduais e fisiopatologia. *Revista Portuguesa de Ciências do Desporto.* 2004;4(3):94-111.
6. Russell DJ, Rosenbaum PL, Avery LM, Lane M. Medida da função motora grossa [GMFM-66 & GMFM-88]: Manual do usuário. Cyrillo ST, Galvão MCSt, editors. São Paulo: Memnon; 2011.



7. Russell DJ, Rosenbaum PL, Cadman DT, Gowland C, Hardy S, Jarvis S. The gross motor function measure: a means to evaluate the effects of physical therapy. *Dev Med Child Neurol* 1989;31(3):341-52.
8. Nelson L, Owens H, Hynan LS, Iannaccone ST, Group A. The gross motor function measure™ is a valid and sensitive outcome measure for spinal muscular atrophy. *Neuromuscular Disorders*. 2006;16(6):374-80.
9. Pina LVd, Loureiro APC. O GMFM e sua aplicação na avaliação motora de crianças com paralisia cerebral. *Fisioterapia em Movimento*. 2006;19(2):91-100.
10. Lewelt A, Krosschell KJ, Stoddard GJ, Weng C, Xue M, Marcus RL, et al. Resistance strength training exercise in children with spinal muscular atrophy. *Muscle & nerve*. 2015;52(4):559-67.
11. Toigo AHdL. Análise da aquisição do controle de cabeça e tronco pós-tratamento fisioterapêutico em crianças com Lesão Curitiba: Universidade Tuiuti do Paraná; 2005.
12. Wang H-Y, Yang Y-H, Jong Y-J. Evaluation of muscle strength in patients with spinal muscular atrophy. *The Kaohsiung journal of medical sciences*. 2002;18(5):241-7.
13. Pires M, Marreiros H, Francisco RC, Soudo A, Vieira JP. Spinal muscular atrophy: descriptive analysis of a case series. *Acta Médica Portuguesa*. 2011;24:95-102.
14. Fujak A, Kopschina C, Gras F, Forst R, Forst J. Contractures of the lower extremities in spinal muscular atrophy type II. Descriptive clinical study with retrospective data collection. *Ortopedia, traumatologia, rehabilitacja*. 2010;13(1):27-36.
15. Soares JA, da Silva NL, Leite SdO, Parisi MT. Fisioterapia e qualidade de vida de paciente com amiotrofia espinal progressiva tipo I-Relato de Caso. *Arq Ciênc Saúde* 2006;13(1):44-7.