



## Adesão aos guias e consensos para pessoas com atrofia muscular espinhal tipo 1: prática clínica da fisioterapia motora

### *Adherence to guides and consensus for people with spinal muscular atrophy type 1: clinical practice of motor physiotherapy*

 Bruna Oliveira do Nascimento<sup>1</sup>,  Bruno Amaral Barbosa<sup>1</sup>,  Natalia Mariano Medeiros<sup>1</sup>,  Cristina Hamamura Moriyama<sup>1</sup>,  
 Isabela Pessa Anequini Leite<sup>2</sup>,  Ana Angélica Ribeiro de Lima<sup>3</sup>

#### RESUMO

**Objetivo:** Investigar a adesão na prática clínica da fisioterapia motora aos consensos e guias para pessoas com AME tipo 1. **Método:** Trata-se de estudo exploratório transversal quantitativo realizado com 59 fisioterapeutas brasileiros com experiência em atendimento a pacientes com AME tipo 1, a partir da aplicação de um questionário quantitativo elaborado pelos autores. Os dados da caracterização da amostra e respostas sobre os atendimentos são apresentados por meio de frequência absoluta e relativa. A adesão percentual foi obtida pelo cálculo da quantidade de respostas de adesão, dividido pelo total de fisioterapeutas e multiplicado por 100. Posteriormente, foi realizada uma estratificação em aderência fraca, moderada, forte e muito forte. **Resultados:** As respostas sobre avaliação, objetivos e condutas indicaram uma adesão forte ou muito forte, de mais de 69,49% dos profissionais, mas com relação ao uso de alguns tipos de escalas, órteses e equipamentos a adesão foi menor. **Conclusão:** Os fisioterapeutas são fortemente aderentes às recomendações de consensos e guias especificamente para avaliação, elaboração de objetivos e condutas terapêuticas. No entanto, ainda se faz necessário compreender porque houve uma adesão menor às recomendações relacionadas à escolha de escalas motoras, tipos de órteses e equipamentos.

**Palavras-chaves:** Atrofia Muscular Espinhal, Fisioterapia, Prática Clínica, Guias, Consenso

#### ABSTRACT

**Objective:** To investigate adherence in the clinical practice of motor physiotherapy to consensus and guides for people with SMA type 1. **Method:** This is a quantitative cross-sectional exploratory study carried out with 59 Brazilian physiotherapists with experience in caring for patients with SMA type 1, from the application of a quantitative questionnaire prepared by the authors. Sample characterization data and responses to care are presented using absolute and relative frequency. Percentage adherence was obtained by calculating the number of adherence responses, divided by the total number of physiotherapists and multiplied by 100. Subsequently, stratification was carried out into weak, moderate, strong and very strong adherence. **Results:** The responses about assessment, objectives and conduct indicated strong or very strong adherence, from more than 69.49% of professionals, but regarding the use of some types of scales, orthoses and equipment, adherence was lower. **Conclusion:** Physiotherapists strongly adhere to consensus recommendations and guides specifically for assessment, goal development and therapeutic approaches. However, it is still necessary to understand why there was less adherence to recommendations related to the choice of motor scales, types of orthoses and equipment.

**Keywords:** Spinal Muscular Atrophy, Physiotherapy, Clinical Practice, Guides, Consensus

<sup>1</sup> Universidade Cidade de São Paulo - UNICID

<sup>2</sup> Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP

<sup>3</sup> Universidade de São Paulo - USP

#### Autor Correspondente

Bruna Oliveira do Nascimento

E-mail: [bruna.oliveiran@live.com](mailto:bruna.oliveiran@live.com)

#### Conflito de Interesses

Nada a declarar

Submetido: 21 fevereiro 2024

Aceito: 22 maio 2024

#### Como citar

Nascimento BO, Barbosa BA, Medeiros NM, Moriyama CH, Leite IPA, Lima AAR. Adesão aos guias e consensos para pessoas com atrofia muscular espinhal tipo 1: prática clínica da fisioterapia motora. Acta Fisiatr. 2024;31(2):81-86.

DOI: 10.11606/issn.23170190.v31i2a222349

ISSN 2317-0190 | Copyright © 2024 | Acta Fisiátrica  
Instituto de Medicina Física e Reabilitação - HCFMUSP



Este trabalho está licenciado com uma licença  
Creative Commons - Atribuição 4.0 Internacional

## INTRODUÇÃO

A atrofia muscular espinhal (AME) é uma condição de saúde rara, autossômica recessiva que causa fraqueza e atrofia progressiva nos músculos esqueléticos e respiratórios, além de hipotonia e arreflexia.<sup>1</sup> A incidência média, por ser uma doença rara, é de 1 em 10.000 nascidos vivos e a prevalência é de 1-2 a cada 100.000 pessoas.<sup>2</sup> Na AME ocorre a deleção no gene *Survival Motor Neuron 1* (SMN1) localizado na região 5 q11.2-q13.3,<sup>3</sup> gerado por mutações homocigóticas dos exons 7 e 8<sup>4</sup>. A deficiência da proteína SMN1 leva à degeneração de motoneurônios alfa resultando na fraqueza muscular progressiva.

A expectativa de vida de pessoas com AME difere de acordo com seus quatro tipos<sup>5</sup> que são estabelecidos por meio da idade de início dos sintomas, maior função motora alcançada<sup>6,7</sup> e média de expectativa de vida.<sup>8</sup> O tipo 1 é o mais grave, tem início no primeiro semestre de vida, a progressão pode ser rápida e sem suporte ventilatório as complicações respiratórias que ocorrem nos primeiros anos de vida podem levar a óbito.<sup>4,9</sup> Devido às repercussões que a AME traz, é necessário adotar medidas de manejo adequadas, pois é uma condição de saúde complexa que necessita dos cuidados de uma equipe multiprofissional.<sup>1,4,10</sup>

O fisioterapeuta é integrante dessa equipe e seu papel no âmbito motor envolve desde a avaliação, acompanhamento das capacidades motoras, promoção ou manutenção de habilidades motoras, prevenção da precocidade de contraturas e deformidades, controle da dor, orientações para família sobre posicionamentos, uso de órteses e equipamentos de assistência para pessoa com AME.<sup>1,4,11,12</sup>

Nesse contexto, consensos e guias em saúde elaborados por experts para situações clínicas específicas, auxiliam a tomada de decisões dos profissionais a fim de oferecer um atendimento baseado nos melhores estudos disponíveis. Os consensos para o manejo da AME<sup>1,4</sup> e guias institucionais nacionais<sup>12</sup> são fundamentais para nortear a prática clínica de fisioterapeutas que atuam com essas pessoas a fim de garantir qualidade e padronização no atendimento, pois existem diversos desafios ao atender pessoas com doenças raras: escassez de profissionais especializados com compreensão total sobre as mesmas; poucos estudos com qualidade metodológica robusta, devido a pequena escala de casos; ausência de estudos epidemiológicos (ainda não existem estudos de epidemiológicos sobre AME no Brasil); e dificuldade de acesso por parte das pessoas com doenças raras aos tratamentos mais adequados.

## OBJETIVO

Assim sendo, este estudo tem por objetivo investigar se fisioterapeutas estão aderindo aos guias e consensos para pessoas com AME tipo 1 em sua prática clínica.

## MÉTODO

Este é um estudo do tipo exploratório transversal quantitativo com aplicação de um questionário de formato eletrônico enviado para fisioterapeutas com experiência no atendimento de pessoas com AME tipo 1. Inicialmente foi realizada uma revisão das recomendações abordadas nos consensos de manejo da AME de 2007<sup>1</sup>, 2018<sup>4</sup> e guia do Instituto Nacional de Atrofia Muscular Espinhal (INAME) em 2020<sup>12</sup> que foram tabuladas quanto à frequência de atendimento semanal, avaliação, objetivos,

condutas, órteses e equipamentos na fisioterapia motora. Com base nas informações extraídas, quatro pesquisadores elaboraram um questionário quantitativo composto por uma seção de dados pessoais (nome, sexo, data de nascimento, cidade, contatos, e-mail) e 17 questões de múltipla escolha, divididas em duas partes. A primeira com seis questões referentes à caracterização da amostra (formação, área de atuação, tempo de atuação, número de pacientes com AME tipo 1 já atendidos, local de atendimento e via de remuneração). A segunda parte com 11 questões sobre tópicos (avaliação, escalas, objetivos, condutas, tipo de órtese, frequência de uso de órteses, frequência semanal, duração do atendimento, periodicidade de reavaliação e equipamentos).

A amostra de conveniência foi recrutada por um período de 68 dias, por meio da divulgação do estudo em redes sociais (dos pesquisadores, associações de AME e de doenças neuromusculares) e grupos de WhatsApp composto por fisioterapeutas do território nacional, convidando aqueles que atendessem pessoas com AME tipo 1 a participar. No convite do material de divulgação foram feitas as perguntas: "Você é fisioterapeuta da área motora e atende pessoas com AME tipo 1? Gostaria de participar da nossa pesquisa?". Além disso, continha informações referentes ao objetivo do estudo, critérios de inclusão e exclusão, e links de acesso para o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e questionário. O primeiro link possibilitava o acesso ao Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Após aceite, eram encaminhados para o link do Google Formulários a fim de responder o questionário.

No estudo, foram incluídos fisioterapeutas brasileiros com experiência em atendimento a pacientes com AME tipo 1 e registro ativo no Conselho de Fisioterapia da sua respectiva região. Fisioterapeutas que não fossem brasileiros(as), ou fossem, mas não atuassem no Brasil, e com menos de um ano de graduação em fisioterapia foram excluídos. Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Cidade de São Paulo (UNICID), São Paulo, Brasil, CAAE: 50441721.5.0000.0064.

Os dados coletados sobre caracterização da amostra e sobre os atendimentos foram tabulados em planilhas no Excel e apresentadas por meio de frequência absoluta e frequência relativa. Após isso foi feita a análise de adesão percentual: a quantidade de respostas que atenderam às recomendações feitas pelos consensos de 2007<sup>1</sup>, 2018<sup>4</sup> e guia do INAME<sup>12</sup> foi dividida pelo número total de fisioterapeutas respondentes e multiplicado por 100. Foi realizada uma estratificação em aderência fraca (0-25%), moderada (25-50%), forte (50-75%) e muito forte (75-100%).

## RESULTADOS

Participaram deste estudo 61 fisioterapeutas, porém dois foram excluídos (um residia fora do Brasil e outro tinha três meses de formado). Os(as) 59 fisioterapeutas, 52 do sexo feminino e sete do sexo masculino, tinham idade média de 37,23 anos (desvio padrão:6,56). O maior número de profissionais era da região sudeste (62,71%), seguido da região nordeste (15,25%), centro-oeste (11,86%) e sul (10,16%) e não houve participantes da região norte.

Quarenta e um profissionais relataram que tinham pós-graduação lato-sensu com tempo médio de atuação de 12,67 anos (desvio padrão: 6,42 anos), atuando, principalmente, nas áreas de neuromuscular, neurofuncional e pediatria. A maior parte dos(as) participantes relataram que já atenderam de um a

cinco pacientes com AME tipo 1 (59,32%) e atendiam seus pacientes em domicílio com tratamento financiado pela família ou pelo convênio médico (Tabela 1).

**Tabela 1.** Caracterização da amostra (seção 1)

Questões/ respostas	Média (desvio padrão)	Frequência (%)
<b>1. Qual seu tempo de atuação na fisioterapia?</b>	12, 67 anos (6,42)	
<b>2. Qual sua formação?</b>		
Pós-graduação lato sensu	41 (69,49%)	
Pós-graduação stricto sensu	14 (23,72%)	
Graduação	7 (11,86%)	
Pós-Doutorado	2 (3,38%)	
Residência	2 (3,38%)	
Mestrado	0	
<b>3. Qual sua área de atuação?</b>		
Neuromuscular	39 (66,10%)	
Neurofuncional	31 (52,54%)	
Pediatria	27 (45,76%)	
Respiratória	27 (45,76%)	
Ortopedia	17 (28,81%)	
Terapia intensiva	16 (27,11%)	
Fisioterapia aquática	2 (3,38%)	
Gerontologia	2 (3,38%)	
Outros*	5 (8,47%)	
<b>4. Quantos pacientes com AME tipo 1 você já atendeu?</b>		
Entre 1-5	35 (59,32%)	
Mais de 10	15 (25,42%)	
Entre 6-10	9 (15,25%)	
<b>5. Qual seu local de atendimento?</b>		
Domicílio	48 (81,35%)	
Clínica	18 (30,50%)	
Hospital	17 (28,81%)	
Centro de reabilitação	1 (1,69%)	
Online	1 (1,69%)	
<b>6. Qual é via de remuneração dos seus atendimentos?</b>		
Pela família	32 (54,23%)	
Plano de saúde	28 (47,45%)	
Sistema Único de Saúde (SUS)	18 (30,50%)	
Voluntário (sem remuneração)	2 (3,38%)	

\*acupuntura, cardiopediatria, pilates, prótese e órtese, neonatologia

O controle postural, a tolerância na postura em sentado e grau de força muscular foram as respostas mais relatadas com relação aos itens da avaliação motora que os fisioterapeutas realizavam. A reavaliação dos pacientes era feita a cada três meses (45,76%), a cada seis meses (42,37%), a cada 12 meses (3,38%) ou não eram reavaliados (8,47%) após o início do tratamento.

A escala de avaliação motora padronizada mais relatada foi a Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND) com 57,62%, porém 25,42% dos fisioterapeutas não utilizava escalas padronizadas para essa população (Tabela 2). Quanto à dose, os atendimentos eram realizados, na maioria das vezes, de três a sete vezes por semana, por 60 minutos.

Em relação às condutas, os(as) fisioterapeutas relataram que realizavam posicionamento no leito, mobilizações articulares e alongamentos durante os atendimentos, além da indicação de órteses do tipo Ankle-foot-orthesis (AFOs), vestes e talas extensoras. A recomendação de uso das órteses variou entre uma e três horas até 24 horas de uso, por até sete vezes na semana (83,05%) (Tabela 3). O uso de outros equipamentos, tais como, parapodium (64,40%), headpod (52,64%), prancha ortostática manual

(38,98%) e elétrica (18,64%) também foi relatado.

**Tabela 2.** Respostas sobre a atuação da fisioterapia motora em relação à frequência e duração de atendimento, avaliação, reavaliação, escalas e objetivos (seção 2)

Questões / Respostas	Frequência (%)
<b>1. Qual a frequência de atendimento para paciente AME 1 você realiza?</b>	
7x/semana	22 (37,28%)
3x/semana	18 (30,50%)
5x/semana	13 (22,03%)
1x/semana	5 (8,47%)
<b>2. Qual a duração do seu atendimento?</b>	
60 minutos	31 (52,54%)
45 minutos	10 (16,94%)
30 minutos	8 (13,55%)
90 minutos	6 (10,16%)
Menos de 30 minutos	1 (1,69%)
<b>3. O que você avalia em seu(s) pacientes com AME tipo 1?</b>	
Controle postural	53 (89,83%)
Tolerância a postura em sentado	52 (88,13%)
Grau de força muscular	52 (88,13%)
Amplitude de movimento (ADM)	50 (84,74%)
Escoliose	49 (83,05%)
Luxação/ subluxação de quadril	49 (83,05%)
Movimentos antigravitacionais	47 (79,66%)
Deformidade torácica	46 (77,96%)
Capacidade respiratória	6 (10,16%)
Outros (cognição, fadiga, função bulbar, osteopenia e sensibilidade)	5 (8,47%)
Capacidade funcional	2 (3,38%)
<b>4. Quando você realiza reavaliação em seu(s) paciente(s) com AME tipo 1?</b>	
3 meses	27 (45,76%)
6 meses	25 (42,37%)
Não reavalio	5 (8,47%)
12 meses	2 (3,38%)
<b>5. Você utiliza alguma escala motora funcional para avaliar seu(s) paciente(s) com AME tipo 1?</b>	
Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders	34 (57,62%)
Não utiliza escalas	15 (25,42%)
Hammersmith Infant Neurological Examination	14 (23,72%)
Medida de função motora	11 (18,64%)
Hammersmith Functional Motor Scale Expanded	11 (18,64%)
Revised Upper Limb Motor Performance	5 (8,47%)
Teste de caminhada de 6 minutos	2 (3,38%)
<b>6. Quais são os objetivos da sua terapia de fisioterapia motora?</b>	
Manter, restaurar e promover a função motora	52 (88,13%)
Manutenção da amplitude de movimento	50 (84,74%)
Evitar e tratar deformidades na coluna vertebral	48 (81,35%)
Resistência em manter diferentes posturas (manter sedestação ou bipedestação, por exemplo)	46 (77,96%)
Evitar ou melhorar o quadro de osteopenia	41 (69,49%)
Otimizar resistência muscular	40 (67,79%)
Outros	0

**Tabela 3.** Respostas sobre a atuação da fisioterapia motora em relação às condutas, uso de órteses, equipamentos (seção 2)

Questões / respostas	Frequência (%)
<b>7. Quais são as condutas na sua terapia de fisioterapia motora em pessoas com AME tipo 1?</b>	
Posicionamento adequado no leito	56 (94,91%)
Mobilizações articulares	53 (89,83%)
Alongamentos	55 (93,22%)
Ortostatismo	52 (88,13%)
Exercícios de manutenção ou fortalecimento muscular	48 (81,35%)
Trocas posturais	45 (76,27%)
<b>8. Quais órteses você utiliza no(s) seu(s) paciente(s)?</b>	
Ankle-foot-orthosis (AFOs)	44 (74,57%)
Talas extensoras	41 (69,49%)
Vestês	37 (62,71%)
Thoracic-lumbo-sacral orthosis (TLSOs)	29 (49,15%)
Colete torácico	27 (45,76%)
Colete estático com recorte abdominal	19 (32,20%)
Suporte de cabeça dinâmico	17 (28,81%)
Knee-ankle-foot-orthosis (KAFOs)	17 (28,81%)
Colete cervical	8 (13,55%)
Supramalleolar orthosis (SMO)	6 (10,16%)
Punho, mão e dedos	2 (3,38%)
Tutor longo	1 (1,69%)
Faixas	1 (1,69%)
Nenhuma	0
<b>9. Quanto tempo de uso você indica para seus pacientes utilizarem por dia (horas por dia)?</b>	
Tempo de uso de órteses por dia	
1-3 horas	21 (35,59%)
4-6 horas	14 (23,72%)
8-12 horas	13 (22,03%)
Uso noturno	8 (13,55%)
24 horas	1 (1,69%)
<b>10. Quantas vezes na semana você indica a utilização das órteses?</b>	
7 vezes por semana	49 (83,05%)
5 vezes por semana	6 (10,16%)
3 vezes por semana	2 (3,38%)
Não indica	2 (3,38%)
<b>11. Quais equipamentos utiliza?</b>	
Parapodium	38 (64,40%)
Headpod	31 (52,64%)
Prancha ortostática manual	23 (38,98%)
Prancha ortostática elétrica	11 (18,64%)

Após a análise do nível de adesão dos(as) profissionais aos consensos e guias, foi possível observar que todos os itens de avaliação, objetivos e condutas tiveram uma adesão forte e/ou muito forte de mais de 69,49% dos profissionais.

Dentro das recomendações tiveram itens de escalas, tipos de órteses e equipamentos que não obtiveram adesão forte dos profissionais, como exemplo: Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE), Medida de Função Motora (MFM), *Hammersmith Functional Motor Scale Expanded* (HFMSSE), *thoraco*

*lumbo sacral orthosis*, colete torácico, *Knee-ankle-foot-orthosis* (KAFOs), prancha ortostática elétrica e manual. Dentro das recomendações de órteses, três não tiveram adesão de nenhum profissional: suporte cervical, imobilizadores de joelho e órtese de cotovelo. Quanto a frequência de atendimento semanal dos fisioterapeutas a adesão foi moderada (Tabela 4).

**Tabela 4.** Análise de adesão às recomendações de consensos e guia para pessoas com AME tipo 1

Variável	Recomendações dos consensos e guia para pessoas com AME tipo 1	% Adesão
<b>1. Frequência semanal</b>	7 vezes por semana <sup>a</sup>	37,28%
<b>3. Avaliação</b>	Controle postural <sup>b</sup>	89,83%
	Tolerância à posição sentada <sup>b</sup>	88,13%
	ADM <sup>b</sup>	84,74%
	Escoliose <sup>a,b,c</sup>	83,05%
	Deslocamento do quadril <sup>b,c</sup>	83,05%
	Movimentos antigravitacionais <sup>b</sup>	79,66%
<b>5. Escalas</b>	Deformidades torácicas <sup>b</sup>	77,96%
	<i>Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders</i> <sup>a,b,c</sup>	57,52%
	<i>Hammersmith Infant Neurological Examination</i> <sup>a,b,c</sup>	23,72%
<b>6. Objetivos</b>	Medida da Função Motora <sup>a</sup>	18,64%
	<i>Hammersmith Functional Motor Scale Expanded</i> <sup>a</sup>	18,64%
<b>7. Condutas</b>	Manter, restaurar e promover a função motora <sup>b,c</sup>	88,13%
	Manutenção da ADM <sup>a,b,c</sup>	84,74%
	Evitar e tratar deformidades na coluna vertebral <sup>a,b,c</sup>	81,35%
	Resistência em manter diferentes posturas <sup>a,b,c</sup>	77,96%
	Evitar ou melhorar quadro de osteopenia <sup>c</sup>	69,49%
	Posicionamento adequado <sup>b,c</sup>	94,91%
	Alongamentos <sup>a,b,c</sup>	93,22%
<b>8. Tipo de órtese</b>	Ortostatismo <sup>b,c</sup>	88,13%
	Exercícios de manutenção ou fortalecimento	81,35%
	Trocas posturais <sup>a,c</sup>	76,27%
	AFOs <sup>b,c</sup>	74,57%
	Talas extensoras <sup>c</sup>	69,49%
	<i>Thoraco lumbo sacral orthosis</i> <sup>b,c</sup>	49,15%
	Colete torácico <sup>b</sup>	45,74%
	KAFOs <sup>b</sup>	28,81%
<b>10. Frequência de uso de órteses</b>	Órteses de membros superiores <sup>b,c</sup>	3,38%
	Tutor longo <sup>c</sup>	1,69%
	Suporte cervical <sup>b</sup>	0%
	Imobilizadores de joelho <sup>b</sup>	0%
	Órtese de cotovelo <sup>c</sup>	0%
<b>11. Equipamentos</b>	≥ 5 vezes na semana/sem <sup>b</sup>	93,21%
	Parapodium <sup>c</sup>	64,40%
	Headpod <sup>c</sup>	52,64%
	Prancha ortostática manual <sup>c</sup>	38,98%
Prancha ortostática elétrica <sup>c</sup>	18,64%	

Legenda: <sup>a</sup> recomendações de Wang et al.<sup>1</sup>; <sup>b</sup> recomendações de Mercuri et al.<sup>4</sup>; <sup>c</sup> recomendações de Zanoteli et al.<sup>12</sup>

## DISCUSSÃO

O presente estudo observou que fisioterapeutas que atendem pessoas com AME tipo 1 são aderentes às recomendações de consensos e guia para nortear sua prática clínica, particularmente para escolha da avaliação, traçar objetivos e



condutas terapêuticas.

O uso do instrumento de avaliação CHOP INTEND teve uma aderência forte pelos(as) fisioterapeutas corroborado pelas recomendações dos consensos e guia.<sup>1,4,12</sup> É importante reforçar que a despeito da porcentagem de participantes que relataram não utilizar nenhum tipo de escala motora, a utilização de instrumentos padronizados de avaliação é indispensável para acompanhar de forma sistematizada o estado de saúde (retrocessos, progressos ou estabilizações), criar uma direção para a equipe de saúde, uniformizar condutas e organizar a comunicação entre os profissionais.<sup>13</sup> O motivo que leva parte dos participantes, a não utilizar os instrumentos preconizados pelos consensos, ainda é desconhecida, mas dentre as hipóteses estão o desconhecimento sobre os instrumentos e/ou falta de acesso a eles, podendo ser necessário elaborar ações efetivas para que profissionais os utilizem.

Com relação à avaliação, dois participantes relataram realizar teste de caminhada de seis minutos em pacientes com AME tipo 1, algo inesperado, visto que são pessoas que não são capazes de sentar. Essa situação pode ser justificada pela medicação Nusinersena, pois o seu uso tem mudado o curso natural da doença e essas pessoas podem se tornar capazes de realizar a marcha.<sup>14</sup>

Destaca-se que além das medidas motoras, alguns profissionais avaliaram a função respiratória, fadiga, função bulbar e cognição. Essas investigações são relevantes para prática clínica do(a) fisioterapeuta, pois um quadro de hipoventilação poderá repercutir com fadiga, dispneia e perda de peso,<sup>15</sup> a disfunção bulbar pode influenciar na escolha do posicionamento a fim de evitar possíveis episódios de broncoaspiração<sup>4</sup> devido a disfagia,<sup>16,17</sup> e em casos de comprometimento cognitivo é necessário adaptar duração e a forma de realização de cada exercício proposto.<sup>18</sup>

A frequência de uso de órteses teve uma adesão muito forte por parte dos profissionais (93,21%), o que corrobora com a recomendação de Mercuri et al.<sup>4</sup> que diz ser necessário prescrever o uso de órteses cinco ou mais vezes na semana. Apesar de não haver nenhuma recomendação, tanto nos consensos quanto no guia, a respeito do uso de vestes por essas crianças, observa-se que 62,71% dos participantes relataram indicar o uso para seus pacientes, sendo necessário pesquisas sobre esse recurso.

O uso do parapodium teve forte adesão e foi relatado por 64,40% dos(as) profissionais. Os programas de suporte para ortostatismo são importantes para crianças que não são capazes de adotar essa postura com independência para prevenir ou reduzir várias complicações, tais como, diminuição da densidade óssea nos membros inferiores e coluna vertebral, diminuição da amplitude articular de quadril, joelhos e tornozelos, além de favorecer a função intestinal e respiratória.<sup>19</sup> Mercuri et al.<sup>4</sup> recomendam que pessoas com AME que sentam, devem usar suportes para ortostatismo de 60 minutos, entre 3 e 7 vezes na semana. No entanto, a recomendação de dosagem ainda não é clara para crianças com AME tipo 1 que não sentam, principalmente, pelas mudanças de fenótipo devido ao uso de medicações.<sup>20</sup>

A partir dos achados neste estudo também se observa uma limitação em relação ao predomínio de profissionais da região Sudeste do Brasil e nenhum representante da região Norte. Apesar de esperado, tendo em vista a procedência dos autores da pesquisa, esse dado merece atenção, pois Matsumura et al.<sup>21</sup> relataram a distribuição desigual de fisioterapeutas no Brasil, sendo a densidade maior no Sudeste, com ênfase em São Paulo e Rio de Janeiro, e a menor no Norte do país. Tal fato, pode indicar que

crianças com AME nas regiões do país com menor densidade de fisioterapeutas, talvez não recebam o atendimento mais adequado e necessitem se deslocar para lugares mais distantes de suas residências.

A partir do exposto, ressalta-se que os consensos e guias de prática clínica para fisioterapeutas que atendam crianças com AME tipo 1 são estratégias de baixo custo e de fácil acesso, mas a educação continuada de profissionais da saúde é essencial para sua implementação.

## CONCLUSÃO

Fisioterapeutas brasileiros que atendem pessoas com AME tipo 1 possuem forte ou muito forte adesão às recomendações de guias e consensos especificamente para nortear suas avaliações, objetivos e condutas terapêuticas. No entanto, existem profissionais que não têm concordância a respeito da escolha de escalas, dos tipos de órteses e equipamentos, sendo ainda necessário compreender porque a adesão às recomendações sobre esses itens foi menor.

## REFERÊNCIAS

1. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2007;22(8):1027-49. Doi: [10.1177/0883073807305788](https://doi.org/10.1177/0883073807305788)
2. Verhaart IEC, Robertson A, Wilson IJ, Aartsma-Rus A, Cameron S, Jones CC, et al. Prevalence, incidence and carrier frequency of 5q-linked spinal muscular atrophy - a literature review. *Orphanet J Rare Dis.* 2017;12(1):124. Doi: [10.1186/s13023-017-0671-8](https://doi.org/10.1186/s13023-017-0671-8)
3. Lefebvre S, Bürglen L, Reboullet S, Clermont O, Burlet P, Villet L, et al. Identification and characterization of a spinal muscular atrophy-determining gene. *Cell.* 1995;80(1):155-65. Doi: [10.1016/0092-8674\(95\)90460-3](https://doi.org/10.1016/0092-8674(95)90460-3)
4. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscul Disord.* 2018;28(2):103-115. Doi: [10.1016/j.nmd.2017.11.005](https://doi.org/10.1016/j.nmd.2017.11.005)
5. Belter L, Cruz R, Jarecki J. Quality of life data for individuals affected by spinal muscular atrophy: a baseline dataset from the Cure SMA Community Update Survey. *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15(1):217. Doi: [10.1186/s13023-020-01498-2](https://doi.org/10.1186/s13023-020-01498-2)
6. Keinath MC, Prior DE, Prior TW. Spinal Muscular Atrophy: Mutations, Testing, and Clinical Relevance. *Appl Clin Genet.* 2021;14:11-25. Doi: [10.2147/TACG.S239603](https://doi.org/10.2147/TACG.S239603)
7. Wirth B, Karakaya M, Kye MJ, Mendoza-Ferreira N. Twenty-Five Years of Spinal Muscular Atrophy Research: From Phenotype to Genotype to Therapy, and What Comes Next. *Annu Rev Genomics Hum Genet.* 2020;21:231-261. Doi: [10.1146/annurev-genom-102319-103602](https://doi.org/10.1146/annurev-genom-102319-103602)
8. Sociedade Brasileira de Genética Médica e Genômica/Academia Brasileira de Neurologia. Atrofia Muscular Espinhal (AME) – Diagnóstico e Aconselhamento Genético. São Paulo: AMB; 2021.

9. Tassie B, Isaacs D, Kilham H, Kerridge I. Management of children with spinal muscular atrophy type 1 in Australia. *J Paediatr Child Health*. 2013;49(10):815-9. Doi: [10.1111/jpc.12291](https://doi.org/10.1111/jpc.12291)
10. Mercuri E, Bertini E, Iannaccone ST. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges. *Lancet Neurol*. 2012;11(5):443-52. Doi: [10.1016/S1474-4422\(12\)70061-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(12)70061-3)
11. Jorge MGAV, Carrapatoso BC, Fernandes ABS. A Fisioterapia na Amiotrofia Espinhal Progressiva Tipo I: Uma Revisão de Literatura. *Rev Neurocienc*. 2013;21(3):402-407. Doi: [10.34024/rnc.2013.v21.8165](https://doi.org/10.34024/rnc.2013.v21.8165)
12. Zanoteli E, Vital E, Holsapfel SA, Crippa PS, Polido GJ, Zuccon A, et al. Atrofia muscular espinhal: entender, cuidar e viver: um guia para famílias e profissionais. São Paulo: Instituto Nacional da Atrofia Muscular Espinhal/Farol: 2020.
13. Gardona RGB, Barbosa DA. The importance of clinical practice supported by health assessment tools. *Rev Bras Enferm*. 2018;71(4):1815-1816. Doi: [10.1590/0034-7167-2018710401](https://doi.org/10.1590/0034-7167-2018710401)
14. Finkel RS, Chiriboga CA, Vajsar J, Day JW, Montes J, De Vivo DC, et al. Treatment of infantile-onset spinal muscular atrophy with nusinersen: a phase 2, open-label, dose-escalation study. *Lancet*. 2016;388(10063):3017-3026. Doi: [10.1016/S0140-6736\(16\)31408-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)31408-8)
15. Fonseca MTM, Lasmar LMB, Andrade CR, Camargos PAM, Carvalhais MB, Paula PB, et al. Abordagem respiratória dos pacientes com doenças neuromusculares. *Rev Med Minas Gerais*. 2008;18(4, supl. 3):S21-S26.
16. Es MK, Erasmus CE, Houwen S, Groot IJM, Voet NBM, Engel-Hoek LVD. Early detection of dysphagia and dysarthria in children with neuromuscular disorders: Diagnostic accuracy of a Screeninglist for Physicians. *J Pediatr Rehabil Med*. 2020;13(1):17-23. Doi: [10.3233/PRM-180569](https://doi.org/10.3233/PRM-180569)
17. McGrattan KE, Graham RJ, DiDonato CJ, Darras BT. Dysphagia Phenotypes in Spinal Muscular Atrophy: The Past, Present, and Promise for the Future. *Am J Speech Lang Pathol*. 2021;30(3):1008-1022. Doi: [10.1044/2021\\_AJSLP-20-00217](https://doi.org/10.1044/2021_AJSLP-20-00217)
18. Polido GJ, Miranda MMV, Carvas N, Mendonça RH, Caromano FA, Reed UC, et al. Cognitive performance of children with spinal muscular atrophy: A systematic review. *Dement Neuropsychol*. 2019;13(4):436-443. Doi: [10.1590/1980-57642018dn13-040011](https://doi.org/10.1590/1980-57642018dn13-040011)
19. Glickman LB, Geigle PR, Paleg GS. A systematic review of supported standing programs. *J Pediatr Rehabil Med*. 2010;3(3):197-213. Doi: [10.3233/PRM-2010-0129](https://doi.org/10.3233/PRM-2010-0129)
20. Montes J, Yoon LH. Commentary on "Stander Use in Spinal Muscular Atrophy: Results From a Large Natural History Database". *Pediatr Phys Ther*. 2020;32(3):242. Doi: [10.1097/PEP.0000000000000722](https://doi.org/10.1097/PEP.0000000000000722)
21. Matsumura ESS, Sousa Júnior AS, Guedes AJ, Teixeira RC, Kietzer KS, Castro LSF. Distribuição territorial de profissionais fisioterapeutas no Brasil. *Fisioter Pesq*. 2018;25(3):309-14. Doi: [10.1590/1809-2950/17027025032018](https://doi.org/10.1590/1809-2950/17027025032018)