

## **AValiação DA FUNÇÃO MOTORA EM INDIVÍDUOS COM ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL TRATADOS COM TERAPIAS MODIFICADORAS DA DOENÇA EM HOSPITAL INFANTIL DE REFERÊNCIA DE SANTA CATARINA<sup>1</sup>**

Aline Mauricio Klock<sup>1,2</sup>, Anelise Sonza<sup>1,3</sup>, Alexia Nadine Puel<sup>1,4</sup>

<sup>1</sup>Vinculado ao projeto “ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL: CARACTERIZAÇÃO E ACOMPANHAMENTO DE INDIVÍDUOS SUBMETIDOS OU NÃO ÀS TERAPIAS MODIFICADORAS DA DOENÇA”

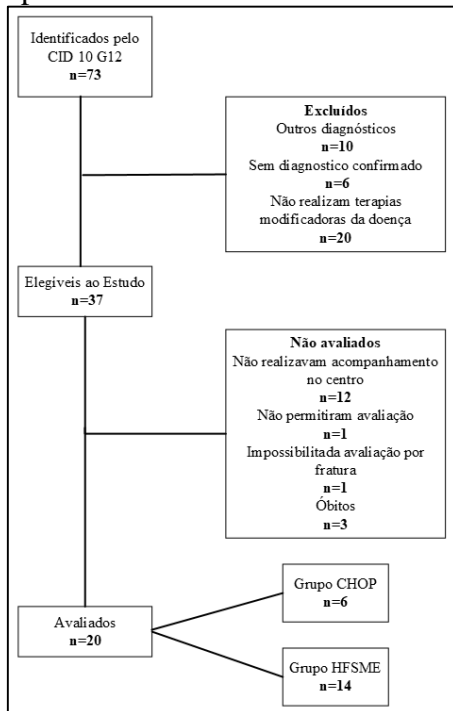
<sup>2</sup>Acadêmico (a) do Curso de Fisioterapia – CEFID – Bolsista PROBIC/UDESC

<sup>3</sup>Orientadora, Professora Dra, Departamento de Fisioterapia, CEFID – [anelise.sonza@udesc.br](mailto:anelise.sonza@udesc.br)

<sup>4</sup>Fisioterapeuta Colaboradora, Mestra em Fisioterapia – PPGFT/CEFID/UDESC

**Introdução:** A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neuromuscular, recessiva, que leva a degeneração progressiva dos neurônios motores alfa na medula espinhal e parte distal do tronco cerebral. Esta degeneração, resulta em fraqueza muscular, hiporreflexia e atrofia simétrica progressiva com predomínio dos músculos proximais, gerando assim atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, bem como alterações na respiração, deglutição e fonação. Após o surgimento das terapias modificadoras da doença (TMD), uma melhora clínica, e sobreposição dos fenótipos da doença passou ser observada, e esses indivíduos passaram a ser classificados de acordo com suas capacidades funcionais em: “Não sentantes”, “Sentantes” e “Deambulantes”. A monitorização e realização de avaliações motoras semestrais são recomendadas no Protocolo Clínico de Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do SUS para os pacientes com AME que utilizam TMD a fim de assegurar a segurança do paciente e efetividade da medicação. **Objetivo:** Avaliar a função motora de indivíduos com AME tratados com terapias modificadoras da doença em Hospital de referência em Santa Catarina. **Método:** Trata-se de um estudo descritivo, exploratório, observacional e transversal, composto por indivíduos diagnosticados com AME, acompanhados e tratados com TMD no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG). Foi realizada triagem por meio de prontuários eletrônicos, a fim de selecionar os portadores da doença pela Classificação Internacional das Doenças (CID) e identificar os que realizam terapias modificadoras da doença. Após consulta médica no ambulatório de doenças neuromusculares do HIJG e assinatura dos termos éticos necessários, os indivíduos foram encaminhados para avaliação, respondiam ficha de informações adicionais, e então eram aplicadas as escalas motoras *Children’s Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP Intend)* para o fenótipo não sentante, composta de 15 itens e com pontuação total de 64 pontos, e *Hammersmith Functional Motor Scale Expanded for SMA (HFMSE)* para o fenótipo sentante, composta de 33 itens com pontuação máxima de 66 pontos. Os grupos foram divididos conforme o fenótipo atual apresentado e conseqüentemente a avaliação motora em “Não sentante” (grupo CHOP) e “Sentante” (grupo HFMSE). Os dados foram tabulados e armazenados através de planilha eletrônica Microsoft Office Excel (Excel®, Redmond-WA, USA), após as coletas os dados foram processados e analisados no programa SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) versão 20.0, adotando um nível de significância de 5%. **Resultados/Discussão:** A pesquisa sistematizada no sistema de gestão hospitalar resultou em 73 indivíduos, após as exclusões conforme é possível observar na Figura 1, 20 indivíduos se encontravam elegíveis para o estudo. Destes, 6 foram alocados no grupo CHOP e 14 no grupo

HMFSE. A média de idade dos grupos (CHOP x HFSME) foi de  $4,14 \pm 2,20$  vs.  $8,36 \pm 5,71$  anos respectivamente. Na classificação por tipos, 9(45%) dos participantes são classificados como tipo 1, 10(50%) tipo 2 e 1(5%) tipo 3. Em relação a utilização das TMD, no grupo CHOP, 5 utilizam o Nursinesena e 1 participante utilizou a terapia gênica Zolgensma e Nursinesena; no grupo HFSME, 10 participantes utilizaram Nursinesena, 1 participante utilizou a terapia gênica Zolgensma, 1 participante utilizou Nursinesena e Risdiplam. A média de idade de início dos tratamentos modificadores da doença nos grupos CHOP e HFSME foram  $0,72 \pm 0,59$  e  $6,20 \pm 4,55$  respectivamente, sendo considerado idades tardias de início de tratamento. As deformidades ortopédicas estão presentes em 11 (55%) dos indivíduos, sendo a escoliose a principal presente em 9(45%) indivíduos. Na avaliação motora, o grupo CHOP teve uma pontuação média de  $27,33 \pm 13,36$  e o grupo HFSME  $14,35 \pm 10,69$ , ambos com diferenças estatisticamente significativas ( $p < 0,001$ ) ao comparar a pontuação média do grupo com a pontuação total de ambas as escalas. O baixo desempenho nas avaliações motoras, pode-se relacionar ao início de tratamento tardio que a amostra possui, visto que a primeira TMD foi aprovada pela Anvisa no Brasil no ano de 2017, e inclusa a um grupo restrito no SUS a partir de 2019, sendo ampliada apenas em 2022.



**Figura 1. Fluxograma de inclusão da amostra**

**Palavras-chave:** Atrofia Muscular Espinhal. Terapias Modificadoras Doença. Avaliação Motora