

ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL (AME) TIPO I: RELATO DE UM CASO NA ZONA DA MATA MINEIRA

Camila Rodrigues da Silva Souza¹
Mariane Knupp¹
Kelly Aparecida do Nascimento²
Ana Lígia de Souza Pereira³
Laudinei de Carvalho Gomes⁴
Marcella Ferroni Gouveia⁵
Deyliane Aparecida De Almeida Pereira⁶
deyliane.univertix@gmail.com

ÁREA DE CONHECIMENTO: Ciências da Saúde

RESUMO

O objetivo do estudo é descrever os cuidados de enfermagem em crianças com AME tipo I, a partir de um relato de caso. Trata-se de uma pesquisa explicativa realizada por meio de estudo de caso, a coleta de dados ocorreu em uma cidade pertencente à regional de Saúde de Manhuaçu, foi composta por uma criança com AME, tipo I, do sexo masculino, com 8 meses de idade, sendo diagnosticado aos 03 meses de vida e pelos relatos da mãe/cuidadora. Foi aplicado um questionário para coleta de informações sobre o diagnóstico, sobre o tratamento e ações dos enfermeiros, no mês de maio de 2021. Sendo assim, criança apresenta diagnóstico fechado de AME, ele foi descoberto com 03 meses de idade e em seguida iniciou-se o tratamento. Este estudo buscou aprofundar o conhecimento teórico sobre a AME, seus sinais e sintomas, a fim de fornecer informações básicas sobre a doença, conscientizar os profissionais de enfermagem sobre a importância do acompanhamento adequado dos pacientes e orientações aos cuidadores. Concluiu-se que o conhecimento sobre a doença se aplica a todos profissionais de saúde, sendo necessário ampliar a busca por novos aportes financeiros para o desenvolvimento de pesquisas sobre tratamentos para conter a doença.

PALAVRAS-CHAVE: Atrofia muscular espinhal; Hipotonia Muscular; Lactente; Cuidado de Enfermagem.

¹ Acadêmicas do 9º período do Curso de Enfermagem da Faculdade Vértice – UNIVÉRTIX.

² Licenciada e Bacharel em Educação Física – UNEC. Graduada em Pedagogia – UNEC. Mestre em Meio Ambiente e Sustentabilidade - UNEC. Professora e Coordenadora de Pesquisa e Extensão da Faculdade Vértice – UNIVÉRTIX – Matipó.

³ Graduada em Enfermagem. Mestre em Gestão Integrada do Território - UNIVALE. Professora do curso de enfermagem da Faculdade Vértice - UNIVÉRTIX- Matipó

⁴ Graduado em Enfermagem – UNIVÉRTIX. Mestre em Políticas Públicas e Desenvolvimento Local – EMESCAM. Professor da Faculdade Vértice- UNIVÉRTIX – Matipó.

⁵ Enfermeira Especialista em Cardiologia. Mestre em Ciências da Saúde. Professora da Faculdade Vértice – UNIVÉRTIX.

⁶ Licenciatura e Bacharel em Educação Física – UFV. Mestre em Educação Física – UFV. Doutora em Ciências da Nutrição UFV. Professora da Faculdade Vértice – UNIVÉRTIX – Matipó.

1 INTRODUÇÃO

A atrofia muscular espinhal (AME) é doença neuromuscular de herança autossômica recessiva, que se distingue pela fraqueza e perda de massa muscular secundária à degeneração dos neurônios motores da medula espinhal e do tronco cerebral (SILVA *et al.*, 2019).

A etiologia da AME é o defeito genético no gene *Survival Motor Neuron* (SMN) localizado ao nível do braço longo do cromossomo 5 (5q13). Aproximadamente 95% dos casos ocorrem por deleção homozigótica dos exões 7 e 8 no gene SMN I, condicionando a formação de uma proteína truncada e não funcional (BRÁS, Ana *et al.*, 2018). A incidência da AME na Europa é de um para cada 10.000 nascidos vivos e um para cada 100.000 adultos. Os autores afirmam que é a segunda desordem fatal de caráter genético, atrás da fibrose cística (um para cada 6.000) (SILVA *et al.*, 2019).

A classificação da doença é baseada na idade de aparecimento da sintomatologia. O tipo I ou Síndrome de *Werdnig-Hoffmann* consiste na forma mais grave e acomete menores de seis meses de idade, caracteriza-se pela incapacidade da criança de sentar-se sem apoio e possui prevalência de mortalidade antes dos dois anos de idade. A AME tipo II é a forma mais branda e intermediária da doença, manifesta-se antes dos 18 meses de idade, na qual a criança consegue sentar-se sozinha, mas não tem capacidade de andar ou permanecer em ortostatismo (FERREIRA *et al.*, 2014). A AME tipo III ou Síndrome de *Kugelberg-Welander*, afeta pacientes com mais de 18 meses de idade e a criança consegue permanecer de pé e deambular sem auxílio. O tipo IV acomete adultos jovens e ainda não é formalmente classificado (SILVA *et al.*, 2019).

Neste estudo, será analisada as manifestações clínicas e fisiológicas da AME tipo I, no âmbito da enfermagem. A prevalência da AME 1 é controversa, entretanto, estima-se que 60% dos casos de AME são deste tipo. Segundo Silva *et al.* (2019), em populações europeias a prevalência de AME 1 varia de 0,04 a 0,28 por 100.000 habitantes. Os autores mencionam que nenhum estudo mundial foi realizado contemplando a doença, e os estudos sobre prevalência e incidência realizados até

o momento foram em pequenas populações. Cabe destacar que até o presente momento não foram encontrados dados epidemiológicos da doença no Brasil.

Diante do exposto, torna-se relevante que planos de cuidados de enfermagem sejam efetivos para melhoria da qualidade de vida do paciente com tal patologia. Tem-se que suas manifestações clínicas são: hipotonia, atrofia, debilidade muscular e diminuição ou ausência dos reflexos osteotendinosos (CHRUN *et al.*, 2017). Assim, “os cuidados incluem um rápido acesso às intervenções clínicas especiais e suporte respiratório quando necessário (incluindo desde ventilação não invasiva até traqueostomia e ventilação mecânica)” (SAQUETT *et al.*, 2015).

O plano de cuidados de enfermagem aos pacientes com AME, estão voltados para o cuidado domiciliar, as perspectivas futuras para o tratamento, adequado suporte terapêutico (SILVA, 2019). Associado com o plano de cuidados, segundo Oliveira (2010), é necessário que o paciente e sua família recebam acompanhamento integral e humanizado de uma equipe interprofissional.

O acolhimento é uma das principais diretrizes políticas, éticas e estéticas da Política Nacional de Humanização do Sistema Único de Saúde (SUS) no Brasil (BRASIL, 2003). Nesse sentido, o acolhimento pode ser entendido como tecnologia relacional capaz de desenvolver e fortalecer afetos, potencializando o processo terapêutico entre a população, os profissionais e os gestores do sistema de saúde.

Nesse sentido, o profissional de enfermagem, através da sua assistência, pode representar ajuda mútua (profissionais de saúde e família), assim, esta atitude poderá contribuir para que o profissional aja corajosa e firmemente, para dar um conforto adequado para cada paciente e respeitando a necessidade de cada um, nas ações de orientação, esclarecimento e colaboração (SOARES *et al.*, 2013). O profissional da saúde sempre deverá agir de forma em que as crenças e convicções não sejam infringidas, mas explicando sempre a importância do procedimento a ser feito para que haja uma qualidade de vida e conforto melhor.

Diante do exposto, este estudo tem como diferencial relatar um caso clínico de AME tipo I, bem como descrever medidas de suporte e medicação específica, que podem retardar ou até impedir a evolução da doença, caso seja iniciado precocemente. Logo, a questão norteadora contempla: Quais são os cuidados de

Enfermagem em crianças com AME tipo I? Tem-se como objetivo descrever os cuidados de enfermagem em crianças com AME tipo I, a partir de um relato de caso.

Estudos como este são importantes, pois poderão nortear o tratamento específico aos pacientes, além da melhora na sobrevida, qualidade de vida e acompanhamento das funções respiratórias. Por conseguinte, analisar o curso da doença, especialmente na área da saúde intensiva, e identificar as evidências científicas para novas abordagens ao paciente com SWH no que diz respeito a cuidados ao paciente crítico.

2. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

A atrofia muscular espinhal (AME) é uma doença neuromuscular com herança genética autossômica recessiva, causada por deleção ou mutação homocigótica do gene de sobrevivência motor (SMN1), localizado no cromossomo 5q13, na região centromérica, sendo o número de cópias de SMN2 responsável pela transcrição da mesma proteína SMN, que determina o fenótipo clínico da AME e a gravidade da doença SOUZA, *et al* (2018.) A AME, segundo SOUZA, *et al.* (2018.) predispõem à algumas comorbidades, por exemplo, a fraqueza muscular progressiva, que acomete os músculos respiratórios, resultando em disfunção na tosse, redução da velocidade do fluxo expiratório ou pico de fluxo de tosse, por consequência, acarreta morbidade respiratória e mortalidade nos doentes neuromusculares, quando não tratados.

Essas disfunções respiratórias ocorrem na AME tipos I e II, e em menor proporção no tipo III. (SOUZA *et al.*, 2018.) afirma que as alterações no desenvolvimento do padrão respiratório restritivo é consequência da progressiva fraqueza da musculatura respiratória, e envolve ainda a diminuição da ventilação alveolar, causando hipoventilação durante o sono, e incapacidade de tossir, resultando em limpeza ineficiente das vias aéreas e subdesenvolvimento do pulmão e da caixa torácica, com infecções respiratórias recorrentes. Verifica-se também, segundo SOUZA, 2018 o diâmetro da traquéia depende da magnitude da alteração da pressão pleural, e a tosse é o principal mecanismo fisiológico para eliminar secreções pulmonares.

Desse modo, a velocidade do fluxo do ar no momento da tosse é o principal fator responsável pela clearance da via aérea. Durante a manobra de tosse normal, é necessário atingir no mínimo 60% da CV predita, a fim de alcançar de 6-16 l/s de fluxo expiratório, (SOUZA *et al.*, 2018.).

Segundo o *Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy*, de 2007, a avaliação respiratória, incluindo a medida do PFT, deve ser periódica, de acordo com o estado clínico e grau de progressão da AME. A repercussão ventilatória nos pacientes neuromusculares com AME é pouco explorada, gerando desconhecimento sobre em qual momento deve-se atuar com assistência ao paciente (SOUZA *et al.*, 2018.).

Outra comorbidade existente em pacientes com AME é a hipotonia muscular, uma característica comum e observável, com início nos membros superiores, tardiamente nos membros inferiores, bem como fraqueza bulbar. A paresia, amiotrofia, arreflexia e fasciculações podem aparecer com a evolução da doença (MARIN e CASTRO, 2020).,

A degeneração dos neurônios motores do corno anterior da medula espinal resulta em fraqueza e atrofia muscular progressiva e é classificada em três tipos, de acordo com a habilidade funcional: tipo I - os pacientes apresentam sintomas até 6 meses de idade e não se sentam sozinhos; tipo II - a fraqueza muscular inicia-se após 6 meses de idade, os pacientes sentam-se, mas não andam; tipo III - inicia-se após 18 meses de idade, os pacientes conseguem andar (SOUZA *et al.*, 2018.).

A AME tipo 1 caracteriza-se por déficit motor grave associado a hipotonia simétrica importante, com acometimento dos músculos do quadril, cintura escapular, pescoço, membros superiores e inferiores. Ocorrem fasciculações, especialmente na língua, contrações fibrilares, diminuição dos reflexos profundos, acometendo a musculatura bulbar nas fases finais da doença.

Diante do apresentado, segundo Castro *et al.* (2020) verifica-se que há tratamentos farmacológicos e as terapias de suporte. Em 2016, foi aprovado pela *Food and Drug Administration* o primeiro medicamento para uso em pacientes com AME, o nusinersena, popularmente conhecido pelo nome comercial *Spinraza*, como alternativa para melhora da força muscular e contenção da doença. O medicamento

é utilizado via intratecal, através de uma punção lombar. A União Européia autorizou a comercialização em junho de 2017, sendo que no mesmo ano, a Biogen tornou-se a responsável pela medicação no Brasil. Verifica-se que o paciente acometido necessita de vários cuidados especiais que podem estacionar o progresso da doença e prolongar a vida (CASTRO *et al.*, 2020)

Atualmente, existem outros medicamentos como *Zolgesma*, mas pelo seu alto custo ainda não estão disponíveis no Brasil. Recentemente encontra-se em pauta o Projeto de Lei 6.374/2019 para introdução da triagem neonatal no "teste do pezinho", o que ocasionaria a descoberta precoce da doença (INAME, 2019).

O tratamento da AME inclui medidas de suporte, tais como fisioterapia motora e respiratória. A fisioterapia respiratória tem os objetivos de capacitação dos músculos respiratórios, potencializando sua função. De igual forma é necessário reduzir os riscos de bronca aspiração e favorecer a eliminação de secreção por meio da tosse manual ou mecanicamente assistida, por meio da VNI e da insuflação-exsuflação mecânica (VASCONCELOS e PEREIRA, 2020).

Assim, torna-se de fundamental ações, através do BiPAP, por exemplo, para conter episódios de congestão pulmonar, atelectasia e principalmente o risco de falência respiratória, que poderão levar à necessidade de ventilação mecânica e subsequente traqueostomia (VASCONCELOS e PEREIRA, 2020).

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 atraso de déficit de mobilidade, quadro algico, fraturas, contraturas musculares e deformidades osteoarticulares, como a escoliose e cifo escoliose, essas, mais comuns no tipo II. A adoção de técnicas de posicionamento e mobilidade também podem ser utilizadas nesses casos (VASCONCELOS e PEREIRA, 2020).

No que diz respeito aos cuidados, inerentes aos profissionais de enfermagem, verifica-se que é imprescindível aos profissionais prestar um cuidado humanizado e estes devem estar preparados para as situações vivenciadas na prática e a instituição para qual trabalham, devem apresentar a humanização do cuidado como

filosofia. Todas as formas de comunicação com a criança e família devem ser valorizadas, para que dificuldades possam ser enfrentadas e ocorra à construção de um relacionamento terapêutico e de confiança, no intuito de diminuir medos, fornecer ajuda e superar situações difíceis. O atendimento a criança tem similaridades, os conceitos e respostas precisam ser entendidos em uma linguagem muitas vezes não-verbal, o que exige dos profissionais, treinamento e aptidão (SOUZA *et al.*, 2018).

3. METODOLOGIA

Trata-se de uma pesquisa explicativa, que segundo Gil (2007, p. 43), permite uma identificação de fatores que determinam um fenômeno, e exige que este esteja suficientemente descrito e detalhado. Foi realizada por meio do estudo de caso, que é uma estratégia de pesquisa que analisa um fenômeno real, considerando o contexto em que está inserido e as variáveis que o influenciam, busca-se produzir conhecimento a respeito de um fenômeno, no caso citado sobre a AME tipo 1, e pode ser usado como referência para a compreensão de situações similares, porém é preciso sempre considerar as particularidades de cada caso.

A coleta de informações ocorreu em uma cidade pertencente à regional de Saúde de Manhuaçu, é um município brasileiro localizado na Zona da Mata Mineira, que tem a sua população estimada em 2020 de 91.169 habitantes, sendo a cidade polo também da gerência regional de saúde.

A amostra foi composta por uma criança com AME, tipo I, do sexo masculino, com 9 meses de idade, sendo diagnosticado aos 03 meses de vida, raça branca, lactante via exclusiva gastrostomia, morando com pais, mãe e irmã. Foi aplicado um roteiro para levantamento das informações com o responsável legal. As perguntas foram elaboradas pelos autores baseadas na literatura científica (CASTRO *et al.*, 2020) e experiência clínica dos pesquisadores. Dentre essas perguntas, destacam-se as relacionadas a dados sociodemográficos e ao diagnóstico e tratamento da AME.

A coleta de dados ocorreu no mês de maio de 2021 e todos os preceitos éticos requeridos para estudos científicos realizados com seres humanos, tais como

a participação voluntária, a privacidade dos participantes e a confidencialidade das informações (BRASIL, 2012). Após todos os esclarecimentos sobre os objetivos da presente pesquisa, os entrevistados assentiram sua participação no estudo mediante assinatura de um termo de consentimento livre e esclarecido.

O levantamento de dados ocorreu através de questionário onde o responsável recebeu, via e-mail, as perguntas relacionadas ao caso referido. Para a análise de dados, utilizou-se a análise temática, que permite o agrupamento e identificação de semelhanças e divergência entre as respostas obtidas e a literatura científica (SOUZA, 2019).

4. RESULTADOS E DISCUSSÕES

Essa seção apresentará os dados da pesquisa realizada, tem-se que a pesquisa foi composta por relato de caso. Os resultados foram agrupados em duas unidades de análise: i) informações sobre o diagnóstico e sobre o tratamento; ii) Ações dos enfermeiros e plano de cuidados.

4.1. Informações sobre o diagnóstico e sobre o tratamento

Paciente A.K.X, 01 ano de idade, sexo masculino, portador de AME Tipo 1, com idade de nove meses. A criança apresenta diagnóstico fechado de AME, que segundo Nariana (2018) o diagnóstico fechado em enfermagem trata-se de uma avaliação que um enfermeiro ou uma enfermeira faz ao estado de saúde de uma pessoa, neste caso pelo laudo médico, assim, é uma opinião do profissional com base em sua experiência e fundamentos teóricos já comprovados. O diagnóstico foi descoberto com 03 meses de idade e em seguida iniciou-se o tratamento, desde então a criança faz acompanhamento no hospital de referência no estado de Minas Gerais.

A criança apresentava todos os sinais e sintomas de AME, porém não havia resultado da deleção de homozigose do gene SMN1, o mesmo foi obtido a partir de teste do DNA, através de *swab* oral. Consequentemente constatou déficit do gene. Diante disso, o tratamento se deu por meio do medicamento *Nusinersa, via SUS, no*

qual foi aplicado 04 doses de ataque, sendo, posteriormente 01 dose a cada 04 meses.

Diante do diagnóstico fechado, o seio familiar transformou-se totalmente, onde já não se tem um quarto de bebê, mas sim uma miniunidade de Terapia Intensiva (UTI), com aparelhos essenciais para a vida da criança. Dessa forma, a presença de um profissional capacitado torna-se essencial para uma melhor qualidade de vida dessa criança. Como consequência da doença, a criança tem dificuldade de expansão torácica, fazendo-se necessário Bipab modo Ventilação Não Invasiva. Na ventilação não se faz necessário o uso de oxigênio, sendo somente pressão para expansão do tórax, evitando assim o peito em sino.

O responsável relata que, A.K.X., faz uso da medicação *Nusinersena* há 09 meses. Antes do procedimento é realizado anestesia local, durante a aplicação do medicamento é retirado 05 ml de líquido (esse líquido é doado a fundos de pesquisas de doenças genéticas) e introduzido 05 ml do medicamento, logo após a aplicação faz-se um repouso de 02 horas em decúbito zero. Para obtenção do medicamento, a família entrou em processo na farmácia de alto custo do SUS, e diante dos documentos apresentados não houve impedimento para obtenção do medicamento gratuitamente.

O acompanhamento com fisioterapia motora é realizado 03 vezes na semana com duração de 01 hora por seção. Em relação a terapia Ocupacional é ofertada ao paciente 03 vezes na semana com duração de 01 hora por seção. Já o fonoaudiólogo é ofertado 03 vezes na semana por um período de 30 minutos por seção.

Ao longo da história da vida humana e da trajetória da Enfermagem, o cuidar tem sido o foco principal. Daí a importância de entender a origem do cuidar e o processo envolvido neste ato. Boff (1999, p.33) destaca que “cuidar é mais que um ato; é uma atitude. Portanto, abrange mais que um momento de atenção, de zelo e de desvelo. Representa uma atitude de ocupação, preocupação, responsabilização e envolvimento afetivo com o outro”.

Segundo Boff (1999, p.34), “o cuidado entra na natureza e na constituição do ser humano. Sem cuidado ele deixa de ser humano.” Desse modo, para melhorias significativas do paciente, os profissionais envolvidos precisam estar interligados e diálogo constante, pois as terapias são complementares e devem ser compartilhadas, ademais, deve-se preservar a condição do paciente para evitar fadigas.

Segundo relato da mãe, ocorreu avanços no desenvolvimento da criança, pois houve administração da medicação em dose de ataque (04 doses) e posteriormente vieram as terapias. A partir da aplicação das terapias, a criança citada apresentou melhora, tais com: elevação dos membros superiores em gravidade, conseguindo voltar de um estímulo de rolar, capacidade em segurar nas mãos objetos leves, possuindo movimentos de membros inferiores, conseguindo ficar por até 4 horas fora da ventilação, tem rotação de cabeça e apresenta melhor condicionamento físico para suportar as terapias.

Quando questionada sobre as expectativas que somente o uso da medicação trará benefícios, ou deve estar associado às técnicas fisioterapêuticas a mãe afirma que, não se pode deixar somente a cargo da medicação, essas crianças precisam ser estimuladas, pois as mesmas regridem facilmente, precisam estar sempre experimentando texturas novas, sabores de comida, estímulos de fala e olfato.

Em relação a ter uma melhor qualidade de vida, com os avanços das pesquisas a família afirma que acredita no progresso da medicina. Pois, embora o tempo não permita, porque os neurônios que morrem não regeneram. Mas novos estudos trazem esperança de dias melhores, de novas terapias, também de novas possíveis medicações, de diagnósticos mais rápido.

Diante do exposto, a família afirma que, A.K.X., é um bebe que foi diagnosticado bem precocemente, com isso a medicação também foi aplicada rapidamente após o diagnóstico. Visto que as expectativas são as melhores, embora AME seja uma doença cruel e silenciosa, espera-se que a criança consiga ter controle de tronco e cervical, sentar-se sozinho, consiga ter uma deglutição eficaz. Portanto, os tratamentos são novos, porém existe expectativas de dias melhores, visando uma melhor qualidade de vida.

4.2. Ações dos enfermeiros e plano de cuidados.

O ambiente hospitalar destina-se ao tratamento de pacientes, utilizando recursos materiais específicos e recursos humanos especializados que, por meio de uma prática assistencial segura e contínua, busca o restabelecimento no processo saúde/doença.

A equipe de enfermagem tem papel fundamental, sendo responsável pelos cuidados prestados, além de empenhar-se para reduzir os riscos de perturbações à criança e sua família. A enfermagem tem papel relevante na abordagem do paciente portados de SWH, seja hospitalizado ou prestando cuidados e orientações em domicílio, sendo que o enfermeiro precisa atender as necessidades do paciente e da família, uma vez que a inserção desta no processo de tratamento é um dos passos para o plano de cuidados (SAQUETT *et al.*, 2015; SILVA, 201; OLIVEIRA, 2010).

A higiene do tubo da máquina de tosse, segundo a mãe, deve ser realizada 01 vez por semana, onde se coloca em imersão com água e solução hipoclorídria. Deixando de molho por 30 minutos, lavando em água corrente e posteriormente secando. Já as sondas de aspiração podem ser usadas mais de uma vez antes de serem descartadas no lixo, se o paciente necessitar de aspirações frequentes. Para isso, é preciso lavar a sonda em água corrente e limpa, e manter a sonda limpa guardada na embalagem original ou em um recipiente utilizado apenas para isso. As sondas de aspiração podem ser usadas mais de uma vez antes de serem descartadas no lixo, se o paciente necessitar de aspirações frequentes.

Quanto a higiene bucal desse bebê, embora ele não se alimente por via oral, é necessário realizá-la, segundo a mãe deve ser feita pelo menos 1 vez ao dia. Assim, é preciso passar gaze ou fralda umedecida uma vez ao dia, com água fervida. Para os bebês a partir de 06 meses de idade, pode-se usar um enxaguante bucal sem flúor.

Os cuidados com o tubo de alimentação, as ações do enfermeiro são: a área da gastrostomia (GTT) deve ser limpa diariamente com sabão neutro, água morna e gaze. Pode ser necessário deslizar o cogumelo externo de fixação para melhorar a visão do orifício e limpeza de sujidades. Isto facilita o processo de limpeza. O

enfermeiro limpa diariamente a parte externa da sonda com gaze, água e sabonete neutro (CASTRO *et al.*, 2020)

Dentro dos cuidados relacionados a pacientes acamados ou com alguma dificuldade de movimentação no leito, a equipe fica responsável pela padronização das posições baseadas nos protocolos clínicos e realiza a mudança a cada 3 horas, além do uso de travesseiros ou almofadas. A mudança de decúbito consiste em movimentar e mudar a posição do paciente afim de proporcionar maior conforto e evitar complicações devido à imobilidade prolongada, tais como: descomprimir as áreas de proeminências ósseas, prevenir complicações pulmonares e úlceras por pressão e estimular a circulação.

Ainda no cuidado com o paciente A.K.X. a família é responsável pela fisioterapia respiratória, que é um conjunto de técnicas manuais que podem ser preventivas ou curativas e tem como objetivo mobilizar secreções, melhorar oxigenação do sangue, promover reexpansão pulmonar, diminuir o trabalho respiratório, reeducar a função respiratória e prevenir complicações.

Dentro desses cuidados, é usado a máquina de tosse, que funciona da seguinte maneira: através de insuflação e desinsuflação mecânica, ou seja, aplicação gradual de pressão positiva com uma rápida mudança para pressão negativa. Sendo assim, o *Cough Assist* fornece uma alternativa não invasiva eficaz e suave para uso hospitalar e domiciliar.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo buscou aprofundar o conhecimento teórico sobre a AME, seus sinais e sintomas, a fim de fornecer informações básicas sobre a doença, conscientizar os profissionais de enfermagem sobre a importância do acompanhamento adequado dos pacientes e orientações aos cuidadores.

Diante do exposto, é notório que a enfermagem possui um papel importante no desenvolvimento de ações que visem a melhor qualidade de paciente com AME. Entre eles podemos citar: a troca de decúbito a cada 03 horas, informações de higiene tanto dos equipamentos quanto dos insumos, orientações para um conforto do paciente e ensinamentos para a família.

Concluiu-se que o conhecimento sobre a doença se aplica a todos os graduandos e profissionais de saúde de qualquer área, sendo necessário ampliar a busca por novos aportes financeiros para o desenvolvimento de pesquisas sobre tratamentos para conter a doença. Sugere-se que outros estudos investiguem a incidência e prevalência dos casos na região investigada, bem como analisem ações de cuidados que favoreçam a qualidade de vida do paciente.

REFERÊNCIAS

BAIONI, Mariana TC; AMBIEL, Celia R. Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. **Jornal de pediatria**, v. 86, n. 4, p. 261-270, 2010.

BRÁS, Ana *et al.* Atrofia muscular espinhal: caracterização clínica e genética de uma população pediátrica como prelúdio de uma nova abordagem farmacológica. **Sinapse**, v. 18, n. 2, p.4-10, 2018.

CASTRO, Rafaelly Filomena Souza *et al.* Percepção das famílias de pacientes com atrofia muscular espinhal sobre a utilização da spinraza® associada ao tratamento fisioterapêutico. **Research, Society and Development**, v. 9, n. 10, p. e8769109358-e8769109358, 2020.

CHRUN, Lucas Rossato; COSTA, Larissa RossatoChrun; MIRANDA, Gilson da Silva; ALMEIDA, Felipe Monteiro. Atrofia muscular espinhal tipo I: aspectos clínicos e fisiopatológicos. **Revista de Medicina**, v. 96, n. 4, p. 281-286, 2017.

GIL, Antonio Carlos. **Métodos e técnicas de pesquisa social**. 5.ed. São Paulo: Atlas, 2007.

KADES, Márcia Gisele Peixoto; AQUINO, Maria Eduarda Silvano; SOUZA, Laurindo Pereira de. Síndrome de Werdnig-Hoffman: aspectos patológicos e os saberes da enfermagem. **Revista Recien-Revista Científica de Enfermagem**, v. 7, n. 20, p. 40-47, 2017.

MARIN, Melani de Sá; CASTRO, Rafaelly Filomena Souza de. **Percepção do uso de Spinraza associado à fisioterapia em indivíduos com atrofia muscular espinhal**. Orientador: Maria Fabiana Nonino de Sá. 2020, 25 folhas. Trabalho de Conclusão de Curso (Bacharelado em Fisioterapia) – Universidade Cesumar – UNICESUMAR, Maringá, 2021.

SANTOS, Demétria Beatriz Alvarenga; LATTARO, Renusa Campos Costa; ALMEIDA, Denise Alves. Cuidados paliativos de enfermagem ao paciente oncológico terminal: revisão da literatura. **Revista de Iniciação Científica da Libertas**, v. 1, colocar n 1, p. 72-84, 2011.



SILVA, Maria Isabela Lopes *et al.* **Plano de cuidados de enfermagem para pacientes com atrofia muscular espinhal (AME):** uma revisão integrativa. Orientador: Hugo Bittencourt Docente do curso de Enfermagem. 2019. 25 f. Trabalho de conclusão de curso(Graduação em Enfermagem)- Faculdade Cesmac do Sertão, Palmeira dos Índios, 2019.

SOUZA, Carla Peixoto Vinha *et al.* Pico de fluxo de tosse em crianças e jovens com atrofia muscular espinhal tipo II e tipo III. **Fisioterapia e Pesquisa**, v. 25, n. 4, p. 432-437, 2018.

VASCONCELOS, Ítalo de Oliveira; PEREIRA, Raphael. Análise comparativas das habilidades motoras em um paciente com amiotrofia muscular espinhal tipo I antes e após submissão a tratamento com 5 doses de spinraza: relato de caso. **Revista Brasileira de Reabilitação e Atividade Física**, v. 8, n. 1, p. 1-11, 2020.

SOUZA, Nariana Oliveira. **Dilemas éticos vivenciados pelos enfermeiros na UTI:** Orientadora: Ana Clara Barreiros dos Santos Lima. 2018.46 f. Monografia (Graduação em Enfermagem)- Universidade Federal do Recôncavo da Bahia 2018.

SOUZA, Luciana Karine. Pesquisa com análise qualitativa de dados: conhecendo a Análise Temática. **Arq. bras. psicol.**, Rio de Janeiro, v. 71, n. 2, p. 51-67, 2019 .