

CUIDADOS DE ENFERMAGEM AO PACIENTE COM ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL (AME): UMA REVISÃO INTEGRATIVA

Maria do Socorro Batista de Lima¹
Macerlane Lira da Silva²

RESUMO: **Introdução** Atrofia Muscular Espinhal, designada pela sigla AME, é uma alteração genética que provoca o enfraquecimento ou perda da função muscular. Os sinais mais aparentes que indicam a suposta patologia de um determinado indivíduo são a hipotonia, fraqueza e escassez muscular. O diagnóstico da AME é realizado por meio da evidência de denervação muscular, encontrada na eletromiografia e na biópsia muscular, realizada no paciente com suspeita de apresentar a enfermidade. O reconhecimento e o encaminhamento imediato nas fases iniciais da doença farão com que o paciente tenha um atendimento adequado. **Objetivos** Descrever a importância dos cuidados de enfermagem ao paciente portador de atrofia muscular espinhal, a partir da literatura científica. **Aspectos Metodológico** Trata-se de uma revisão integrativa da literatura que foi realizada nas bases de dados eletrônicas, foram incluídas no estudo pesquisas publicadas nos últimos dez anos e que respondessem à questão norteadora: Quais os cuidados de enfermagem perante o paciente com Atrofia Muscular Espinhal. **Resultados Esperados** Compreender o papel desempenhado pela enfermagem no suporte ao paciente portador de AME e assim contribuir para a melhoria das práticas de assistência prestadas a esses pacientes, promovendo um tratamento adequado e humanizado. **Conclusão** O estudo aponta uma escassez de publicações na literatura relacionados aos cuidados de enfermagem junto ao paciente portador de AME.

6475

Palavras-chave: Atrofia muscular espinhal. Cuidados de enfermagem.

ABSTRACT: **Introduction:** Spinal Muscular Atrophy, known by the acronym AME, is a genetic change that causes the weakening or loss of muscle function. The most apparent signs that indicate the supposed pathology of a given individual are hypotonia, weakness and muscle shortage. The diagnostic of SMA is made through evidence of muscle denervation, found on electromyography and muscle biopsy, performed on patients suspected of having the disease. Recognition and immediate referral in the early stages of the disease will ensure that the patient receives adequate care. **Objective:** Describe the importance of nursing care for patients with spinal muscular atrophy, based on scientific literature. **Methodological aspects:** This is an integrative review of the literature that was carried out in electronic databases. Research published in the last ten years that answered the guiding question was included in the study: What is the nursing care for patients with Spinal Muscular Atrophy? **Results:** Understand the role played by nursing in supporting patients with SMA and thus contribute to improving care practices provided to these patients, promoting adequate and humanized treatment. **Conclusion:** The study highlights a lack of publications in the literature related to nursing care for patients with SMA.

Keywords: Spinal muscular atrophy. Nursing care. Nursing.

¹Discente no curso de enfermagem- Faculdade Santa Maria -FSM.

²Docente no curso de enfermagem- Faculdade Santa Maria -FSM.

I INTRODUÇÃO

As atrofia muscular espinhais são um grupo diverso de desordens genéticas que afetam o neurônio motor espinhal. As diferentes formas de atrofia muscular espinhais estão associadas a numerosas mutações genéticas e significativa variabilidade fenotípica. A atrofia muscular espinhal (AME) 5q é a forma mais comum entre esse grupo de doenças neuromusculares hereditárias autossômicas recessivas caracterizadas pela degeneração dos neurônios motores na medula espinhal e tronco encefálico. A AME 5q é a causa mais frequente de morte infantil decorrente de uma condição monogênica, apresentando uma prevalência de 12 em 100.000 pessoas e incidências de 1 a cada 6.000 até 1 a cada 11.000 nascidos vivos, conforme verificado em estudos realizados fora do Brasil (Brasil. Ministério da saúde, 2021).

Atrofia Muscular Espinhal, designada pela sigla AME, é uma alteração genética que provoca o enfraquecimento ou perda da função muscular. É classificada pela literatura através dos níveis de evolução e acometimento do portador. O enfraquecimento muscular é marca característica desta atrofia. Ocorrendo a perda de função ou limitação, tarefas corriqueiras e naturais passam a sofrer falhas como: respirar, preambular, movimentação pescoço-cabeça e ainda se notam alterações no sistema neuro visual (Grellet; Sonoda; Dos Santos, 2022).

A Atrofia muscular espinhal (AME) é uma doença neuromuscular com herança genética autossômica recessiva, causada pela insuficiência da proteína do neurônio motor de sobrevivência (SMN), ocasionando uma mutação homozigota no gene do neurônio motor 1 (SMN1), localizado no cromossomo 5q131. A AME é descrita pela degeneração dos neurônios motores, localizados na medula espinhal e tronco 136 encefálico, procedendo à atrofia e paralisia progressivas, necessitando de suporte ventilatório, nos casos mais graves. Ela é a causa mais comum de mortalidade infantil por distúrbios monogênicos, com uma incidência estimada de 1 em 10.000 nascidos vivos (Rodrigues et al, 2022).

Os sinais mais aparentes que indicam a suposta patologia de um determinado indivíduo são a hipotonia, fraqueza e escassez muscular, atrofia muscular progressiva, bem como abolição dos reflexos tendinosos, aparecimento de sinais de desnervação e principalmente alteração na marcha e de quedas constantes (Grellet; Sonoda; Dos Santos, 2022).

O diagnóstico da AME é realizado por meio da evidência de de nervação muscular, encontrada na eletromiografia e na biópsia muscular, realizada no paciente com suspeita de apresentar a enfermidade. Com o exame confirmatório, também é realizada uma análise molecular, onde é observado a detecção da ausência do exon do gene SMN1, independentemente

de sua classificação clínica. O reconhecimento e o encaminhamento imediato nas fases iniciais da doença farão com que o paciente tenha um atendimento adequado na Atenção Primária, sendo um recurso para alcançar melhores resultados do tratamento e prognóstico dos casos dessa doença (Rodrigues et al, 2022).

O manejo dos pacientes com AME envolve medidas não farmacológicas que objetivam maximizar o desenvolvimento neuropsicomotor e promover suporte. Entre as possibilidades terapêuticas estão o suporte respiratório, o acompanhamento ortopédico,

Nutricional e fisioterápico. Há também uma perspectiva promissora de tratamento farmacológico baseada na administração do medicamento que obteve excelentes resultados nos testes clínicos, sendo capaz de impedir a progressão da destruição neuronal, possibilitando que as crianças atinjam os marcos motores do desenvolvimento e obtenham melhor qualidade de vida (De Sousa et al, 2021).

Por se tratar de uma doença rara e de difícil diagnóstico, além de ser pouco conhecida e complexa, existe a problemática do pouco conhecimento por parte dos profissionais de enfermagem acerca dessa temática.

Este artigo tem como objetivo descrever a importância dos cuidados de enfermagem ao paciente portador de atrofia muscular espinhal, a partir da literatura científica. Pretendemos examinar as práticas e intervenções adotadas por profissionais de enfermagem, bem como os desafios enfrentados e as estratégias utilizadas para promover o cuidado ao paciente portador de AME.

6477

Este estudo se justifica ao modo que, compreendendo mais profundamente o papel fundamental desempenhado pela enfermagem no suporte ao paciente portador de AME, esperamos contribuir para a melhoria das práticas de assistência prestadas a esses pacientes, promovendo um tratamento adequado e humanizado. Evidenciando planos de cuidados do paciente com AME, conhecendo sobre possíveis tratamentos e discutindo a assistência e sistematização prestada em pacientes com AME.

2 OBJETIVO

2.1 OBJETIVO GERAL

Descrever a importância dos cuidados de enfermagem ao paciente portador de atrofia muscular espinhal.

3 REFERENCIAL TEÓRICO

3.1 ETIOLOGIA AME

A AME é uma doença rara, degenerativa, passada de pais para filhos, que interfere no potencial do corpo de produzir uma proteína fundamental para a sobrevivência dos neurônios motores que ainda não possui cura. Visto que esta é uma doença pouco conhecida e complexa, que causa a seus portadores a dependência de cuidados especiais, os estudos acerca desta temática torna-se importante para aprofundar o conhecimento sobre a AME, e sobre os cuidados adequados da equipe de enfermagem para os pacientes portadores da AME, a fim de direcionar as ações em saúde para um tratamento efetivo, com qualidade e conforto para o paciente (Rodrigues et al, 2022).

Estudos apontam que a AME é causada pela ausência do gene SMN₁, localizado na porção telomérica do cromossomo 5. Esse gene que foi identificado em 1995, contém nove éxons que codificam a proteína SMN. Todos os pacientes retêm ao menos uma cópia de um gene muito semelhante a ele, o SMN₂, que está localizado na parte centromérica desse mesmo cromossomo. A ausência de SMN₁ é causada pela sua deleção ou, então, devido a uma conversão genética que transforma SMN₁ em SMN (Baioni; Ambiel, 2010).

Todos os músculos do portador de AME são acometidos pelo processo de atrofia neurogênica, com exceção do diafragma, os músculos das extremidades e os músculos oculares. Apresentam respiração diafragmática paradoxal e com pouca expansibilidade torácica. Ocorre a rápida instalação de contraturas musculares, que acometem os músculos adutores das coxas e rotadores internos dos ombros, conferindo-lhes atitude característica e levando às deformidades torácicas, como o tórax em forma de sino (Chrun et al, 2017).

3.2 DIAGNÓSTICO

De uma forma geral, a AME é diagnosticada pela evidência de desnervação muscular, observada na eletromiografia e na biópsia muscular. A confirmação é feita também através do exame de uma análise molecular, que é dada pela detecção da ausência do éxon 7 do gene SMN₁, independente de sua classificação clínica (Baioni; Ambiel, 2010).

Através da pesquisa de deleção no gene SMN é possível confirmar 95 % dos casos dos tipos 1 e 2 e 80 % dos casos do tipo 3 da AME. O diagnóstico genético-molecular é mais preciso, menos invasivo que a biópsia e a ENMG, porém não está disponível de forma abrangente no

Brasil. Desta forma, tornam-se importantes as informações obtidas pelo exame neurológico e pelos exames ancestrais. Não dispomos de estudos comparativos entre estes exames, nem no que diz respeito a sua sensibilidade e especificidade nem quanto à análise de custo e benefício (Araújo; Ramos; Cabello, 2005).

Por ser uma desordem neurológica de baixa incidência, o diagnóstico da AME é difícil. Entretanto, pelo fato da AME evoluir progressivamente, a rapidez em se estabelecer um diagnóstico preciso é imprescindível ((Baioni; Ambiel, 2010).

Os sintomas podem ter início precocemente, ainda no período pré-natal, quando se observa diminuição dos movimentos fetais, ao nascimento ou nos primeiros seis meses de vida, evoluindo com paralisia muscular progressiva e simétrica, sendo está mais proximal do que distal (Chrun et al, 2017).

3.3 CLASSIFICAÇÃO

AME é uma doença neurodegenerativa dos neurónios, condicionando atrofia e fraqueza muscular progressivas. É determinada pela alteração do gene Survival Motor Neuron (SMN₁), no cromossoma 5q, estando descritos vários subtipos da doença. Sua gravidade é determinada por uma cópia quase idêntica do gene SMN₁, o SMN₂. Em geral, o subtipo AME I está associado a uma deleção homozigótica do gene SMN₁, o subtipo AME II a deleção hemizigótica e conversão génica no outro gene, e o subtipo AME III a conversão génica em ambos os cromossomos. O principal fator de influência na gravidade do fenótipo é o número de cópias do gene SMN₂. A maioria dos doentes AME I apresenta duas cópias SMN₂, os doentes AME II apresentam 3 cópias SMN₂, os doentes AME III apresentam 3 ou 4 cópias. Logo, há uma relação inversamente proporcional entre o número de cópias SMN₂ e a gravidade da doença (Pires et al, 2011).

6479

A AME pode ser classificada em quatro tipos, de acordo com a idade de início da doença e a máxima função motora adquirida: AME (I) caracterizada pelo início precoce, de 0 a 6 meses de idade, faltas de habilidade como sentar sem apoio e se alimentar e perspectiva de vida menor que 2 anos; AME (II) caracterizada pela sintomatologia por volta de 6 a 18 meses, os pacientes melhor desenvolvidos conseguem ficar em pé quando apoiados, entretanto, não adquirem a habilidade de andar independentemente, a expectativa de vida gira em torno de 10 a 40 anos. AME (III) aparece após os 18 meses, porém a idade de início varia muito. O aparecimento da doença antes dos 3 anos de idade é classificado como AME tipo IIIa, após essa idade, é

reconhecido como AME tipo IIIb. O que difere as duas é a preservação da capacidade de andar, sendo que os indivíduos com o tipo IIIa são capazes de andar até os 20 anos, enquanto os pacientes do tipo IIIb da mesma idade permanecem com essa habilidade durante a vida toda, e a expectativa de vida é indefinida. AME (IV) não existe um consenso quanto à idade de início. O prejuízo motor é suave e não ocorrem problemas de deglutição ou respiratórios. Esses indivíduos conseguem andar normalmente e possuem uma expectativa de vida normal (Baioni; Ambiel, 2010).

A classificação clínica da AME 5q é dada pela idade de início e máxima função motora adquirida, podendo ser classificada em quatro tipos (Brasil. Ministério da Saúde, 2021).

Estudos mostram que os tipos mais graves se apresentam precocemente, nos primeiros meses de vida, sendo a gravidade da doença inversamente proporcional à idade do indivíduo à data de apresentação dos sintomas. Contudo, existem estudos recentes que recomendam a classificação baseada na função motora máxima atingida durante o seu desenvolvimento. O início precoce dos sintomas (anterior aos seis meses) associou-se a um desenvolvimento motor precário manifestando-se em alguns casos com hipotonia axial e periférica desde o nascimento, e noutros sem aquisição da posição de sentado na idade prevista. Ainda em relação à classificação da doença, estão descritos alguns casos cujas aquisições motoras adicionais determinaram uma reclassificação. A classificação clínica da AME depende não só da idade de início, mas também das aquisições motoras máximas, sendo importante o seguimento do doente para a classificação definitiva da doença (Pires et al, 2011).

6480

3.4 TRATAMENTO

Por se tratar de uma condição clínica neurodegenerativa progressiva, os cuidados de suporte e tratamentos médicos especializados são fundamentais, levando a aumento da expectativa e qualidade de vida dos pacientes com AME 5q. Estudos da história natural da doença comprovam que houve aumento significativo da expectativa e qualidade de vida de indivíduos com AME 5q a partir da disponibilidade de cuidados de suporte e terapêuticos. A AME é uma doença complexa que envolve diferentes aspectos do cuidado e profissionais da saúde. Uma conduta multidisciplinar é o elemento chave na atenção aos pacientes com atrofia muscular espinhal, incluindo nutricionistas, enfermeiros, fonoaudiólogos e fisioterapeutas, além dos cuidados médicos. O tratamento não medicamentoso desses pacientes abrange,

essencialmente, os cuidados nutricionais, respiratórios e ortopédicos (Brasil. Ministério da saúde, 2021).

Até os dias atuais, não foi desenvolvido nenhum tipo de cura para a atrofia muscular espinhal (AME)⁸. Entretanto, a identificação prévia da AME é essencial, para que se identifique um modelo terapêutico apropriado para AME, devido à morte celular irreversível e degeneração dos neurônios motores espinhais. É fundamental para a melhora na qualidade de vida desses pacientes, pois quanto mais jovem a idade se iniciar a terapia, melhor o resultado, em virtude da disponibilização de três tratamentos medicamentosos precoces, sendo eles o da Nusinersen, Zolgensma e Risdiplam. E o tratamento não medicamentoso que abrange, essencialmente, os cuidados respiratórios e ortopédicos (Rodrigues et al, 2022).

Até o momento, os medicamentos específicos para o tratamento de AME são escassos. Atualmente, os estudos têm apresentado como alvo terapêutico principal as modificações genéticas. A possibilidade de alterar o código genético abriu portas para o desenvolvimento de medicamentos que modificam ou modulam a decodificação e transcrição do DNA. A classe dos oligonucleotídeos anti-sentido [ou seja, uma cadeia de nucleotídeos que inclui uma sequência de bases complementar de um fragmento de ácido ribonucleico mensageiro (RNAm)], entre os quais se incluem o nusinersena, é uma das alternativas terapêuticas que surgiram e que têm o RNAm como alvo principal.

6481

Infelizmente, nenhuma das formas da doença possui uma cura definitiva. Como a AME é uma doença neurodegenerativa progressiva, são necessários cuidados especializados. As precauções incluem acesso rápido de intervenções clínicas especiais e suporte respiratório, conforme necessário, incluindo a ventilação não-invasiva, a traqueostomia e a ventilação mecânica (Rodrigues et al, 2022).

4 METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura a qual consiste numa técnica de pesquisa que envolve a busca, seleção e análise sistematizada de estudos científicos relevantes sobre um tema específico. Neste estudo, adotamos esta técnica com objetivo de levantar na literatura científica de enfermagem as práticas adotadas por enfermeiros para dar assistência de enfermagem ao paciente portador de AME.

Foram percorridas as etapas sugeridas por Mendes, Galvão e Silveira (2008): definição da questão de pesquisa; estratégia de busca; seleção dos estudos; extração e análise dos dados; síntese dos estudos e apresentação da revisão.

Para nortear a execução da pesquisa, elaborou-se a seguinte questão norteadora: “Quais são as práticas adotadas por enfermeiros para prestar cuidados de enfermagem ao paciente portador de atrofia muscular espinhal?”.

O levantamento bibliográfico foi realizado nas bases eletrônicas da Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) por meio da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS). Utilizou os termos “Enfermagem”, “Cuidados de enfermagem”, e “Atrofia muscular espinhal” cruzando entre si por meio dos operadores booleanos AND e OR.

Para selecionar os estudos da amostra foram adotados como critérios de elegibilidade: artigos disponíveis na íntegra, no idioma português, publicados a partir de 2014 e que possibilitassem responder à questão de pesquisa. Dos 8.210 estudos recuperados, foram selecionadas inicialmente 30 pesquisas.

Os estudos pré-selecionados foram submetidos a leitura rápida dos resumos para avaliar sua qualidade metodológica e potencial para responder à questão norteadora. Dos 30 estudos, 17 foram excluídos por não estarem relacionados ao objeto de estudo, 03 por estarem repetidos na base de dados e 01 por estar indisponível, restando 09 estudos. Após leitura minuciosa dos estudos 04 foram excluídos por não terem correlação com a temática.

Para extrair os dados relevantes dos estudos selecionados e possibilitar sua análise quantitativa, foi utilizada uma planilha elaborada no *Excell for Windows*. Essa planilha foi preenchida com as seguintes informações: título do artigo, autoria, ano de publicação, nome do periódico e método realizado.

O quantitativo de 05 documentos que atenderam aos critérios de inclusão acima referidos comporá a amostra do estudo.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Uma primeira análise dos artigos já nos mostra a limitação de publicações acerca da atrofia muscular espinhal. Após leitura dos artigos selecionados, apenas 05 estudos responderam aos critérios de inclusão estabelecidos. E que serão descritos a seguir de forma panorâmica antes de iniciarmos a apresentação de suas categorias.

5.1 CARACTERIZAÇÃO DOS ESTUDOS

No que se refere à distribuição dos artigos de acordo com a base de dados, foram encontrados com um percentual de 100% na Biblioteca Virtual em Saúde.

No que se refere à distribuição dos artigos de acordo com o ano onde foram encontrados, os resultados podem ser visualizados no quadro 1.

Quadro 1 – Distribuição percentual dos artigos analisados de acordo com ano de publicação. Cajazeiras, PB, Brasil, 2014-2022.

Ano de publicação	2014	2015	2018	2022
Nº de artigos	01	01	01	02

Fonte: Dados da pesquisa, 2024.

De acordo com a quadro 1, observa-se que as publicações sobre a temática foram encontradas no ano de publicação com um total de 01 publicação em 2014, 2015, 2018e 02 publicações em 2022, para os demais anos não houve publicações.

No que se refere a caracterização dos artigos inclusos na pesquisa, os resultados podem ser visualizados no quadro 2, onde os artigos levantados nas bases de dados BVS são classificados de acordo com o título, autor, periódico e método realizado.

6483

Quadro 2 – Distribuição percentual dos artigos analisados de acordo com ano de publicação. Cajazeiras, PB, Brasil, 2014-2022.

Autor/ano	Título	Periódico	Método
SANTOS et al., 2022.	Acompanhamento das funções respiratória e motora de crianças com atrofia muscular espinhal e distrofia muscular de Duchenne.	Acta fisiátrica	Estudo longitudinal
TOSTA; SERRALHA, 2022.	O trabalho interdisciplinar no hospital: acompanhamento de uma criança com condições crônicas complexas.	Psicologia USP	Relato de caso
SOUZA et al., 2018.	Pico de refluxo de tosse em crianças e jovens com atrofia muscular	Fisioterapia e pesquisa	Estudo transversal descritivo

	espinhal tipo II e tipo III.		
MAGALHÃES et al., 2015.	Dispositivos ventilatórios não invasivos em criança portadora de amiotrofia espinhal tipo I.	Revista brasileira de saúde materno infantil	Relato de caso
MARQUES et al., 2014	Efeitos do treinamento de empilhamento de ar na função pulmonar de pacientes com amiotrofia espinhal e distrofia muscular congênita	Jornal brasileiro de pneumologia	Estudo longitudinal

Fonte: Dados da pesquisa, 2024.

5.2 CATEGORIZAÇÃO DOS ESTUDOS

A partir da análise dos estudos pode-se apresentar os resultados da distribuição dos artigos, chegando a seguinte abordagem: (i) A importância da equipe multidisciplinar frente ao paciente portador de AME.

O estudo pretendeu divulgar a relevância de manter crianças com AME I sem VMI por traqueostomia, através de acompanhamento de equipe multidisciplinar e de um protocolo de fisioterapia individualizado, para proporcionar uma melhor qualidade de vida e interação com seus familiares. As famílias precisam ser esclarecidas de irreversibilidade da doença e das possibilidades estratégicas das terapêuticas atuais (VMI, VNI e palição) para o manuseio de criança grave com AME I (Magalhães et al., 2015).

O acompanhamento multidisciplinar e regular dos pacientes com AME e DMD é amplamente recomendado, visto a complexidade da condição de saúde. Durante o período do estudo, observou-se algumas mudanças quanto a adesão às rotinas terapêuticas como uma maior adesão a fisioterapia (Santos et al., 2022).

Os pacientes com AME e DMD, por apresentarem desordens complexas e envolverem diferentes aspectos e complicações causadas pela doença, se beneficiam com esse acompanhamento regular e com equipe multiprofissional, em que é feita a monitorização da evolução da doença e avaliação da eficácia de terapias, bem como, adoção de medidas que antecedem a amenizam possíveis complicações das doenças (Santos et al., 2022).

Os casos de crianças com CCC, desafiam as expectativas de uma não sobrevivência frente as dependências tecnológicas. A configuração multiprofissional de atendimento teve o objetivo de favorecer uma abordagem integral às suas necessidades (Tosta; Serralha, 2022).

Por meio deste trabalho interdisciplinar, pode-se levantar questionamentos os profissionais, instigar trocas e diálogos com a equipe e com os familiares, além de dar visibilidade ao cuidado das crianças em CCC (Tosta; Serralha, 2022).

A análise dos parâmetros ventilatórios ao longo da história natural do paciente com AME pode definir marcos de acompanhamento e intervenção terapêutica. As repercussões sobre estes aspectos respiratórias são de fundamental importância para a equipe multidisciplinar que acompanha pacientes com AME, visando a melhora de sua qualidade de vida (Souza et al. 2018).

6 CONCLUSÃO

Ao longo desta pesquisa, exploramos aspectos fundamentais da AME. A ausência de estudos específicos sobre os cuidados de enfermagem frente ao paciente portador de AME pode ser considerada uma lacuna no conhecimento científico. No entanto, apesar da carência acerca da temática, podemos observar alguns pontos importantes.

A AME além de afetar fisicamente o paciente, também impacta na sua qualidade de vida, bem-estar e convivência social; a assistência multidisciplinar desempenha um papel fundamental no manejo holístico da AME, ofertando um suporte educacional e emocional ao paciente e familiares; embora as opções terapêuticas disponíveis apontem um avanço promissor, existe uma necessidade de acessibilidade para que todos tenham acesso por igual.

Por fim o presente estudo aponta uma escassez de publicações na literatura relacionados aos cuidados de enfermagem junto ao paciente portador de AME, espera-se que este estudo possa servir de base para futuras pesquisas sobre a temática, visto a importância do profissional enfermeiro na assistência a esses pacientes.

REFERÊNCIAS

ARAÚJO, Alexandra Pruber de QC; RAMOS, Vivianne Galante; CABELLO, Pedro Hernán. Dificuldades diagnósticas na atrofia muscular espinhal. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 63, p. 145-149, 2005.

BAIONI, Mariana TC; AMBIEL, Celia R. Atrofia muscular espinhal: diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras. *Jornal de Pediatria*, v. 86, p. 261-270, 2010.

CHRUN, Lucas Rossato et al. Atrofia muscular espinhal tipo I: aspectos clínicos e fisiopatológicos. **Revista de Medicina**, v. 96, n. 4, p. 281-286, 2017.

PIRES, Mafalda et al. Atrofia muscular espinhal: análise descritiva de uma série de casos. **Acta Médica Portuguesa**, v. 24, p. 95-102, 2011.

MAGALHÃES, Paulo André Freire et al. Dispositivos ventilatórios não invasivos em criança portadora de amiotrofia espinhal do tipo I: relato de caso. **Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil**, v. 15, p. 435-440, 2015.

MARQUES, Tanyse Bahia Carvalho et al. Efeitos do treinamento de empilhamento de ar na função pulmonar de pacientes com amiotrofia espinhal e distrofia muscular congênita. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 40, p. 528-534, 2014.

RODRIGUES, Vídia Karine Souza et al. Aspectos clínicos, terapêuticos e medicamentos da atrofia muscular espinhal (AME): uma revisão integrativa da literatura. **Revista JRG de Estudos Acadêmicos**, v. 5, n. 11, p. 134-146, 2022.

SANTOS, Cristina Maria et al. Acompanhamento das funções respiratória e motora de crianças com atrofia muscular espinhal e distrofia muscular de Duchenne: um estudo longitudinal. **Acta fisiátrica**, v. 29, n. 4, p. 260-267, 2022.

SOUZA, Carla Peixoto Vinha de 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, p. 432-437, 2018.

TOSTA, Luana Rodrigues de Oliveira;SERRALHA, Conceição Aparecida. O trabalho interdisciplinar no hospital: acompanhamento de uma criança com condições crônicas complexas. **Psicologia USP**, v. 33, p. e20011, 2022. 6486