

A Fisioterapia na Amiotrofia Espinhal Progressiva Tipo I: Uma Revisão de Literatura

Physical Therapy In Spinal Muscular Atrophy Type I: A Literature Review

Michele Gomes Andrade Vasconcellos Jorge¹, Beatriz Cantanhede Carrapatoso², Alba Barros Souza Fernandes³

RESUMO

A amiotrofia espinhal progressiva tipo I constitui a forma mais grave das amiotrofias, com início por volta dos seis meses de vida, levando ao óbito ainda na infância. **Objetivo.** Avaliar o papel da fisioterapia, através de uma revisão da literatura, na prevenção e no tratamento dos sinais e sintomas da amiotrofia espinhal progressiva tipo I, minimizando as complicações motoras e respiratórias e melhorando a qualidade de vida. **Método.** Pesquisa eletrônica nas bases de dados Cochrane Library, Ibecs, Lilacs, Medline, PEDro e Scielo, no período de 1999 a 2012, nos idiomas português e inglês, com os descritores: doenças neuromusculares, amiotrofia espinhal progressiva, Werdnig Hoffman, fisioterapia, distúrbios ventilatórios, fraqueza muscular. **Resultados.** Dos 43 artigos pesquisados, foram utilizados 20 artigos. Destes, apenas seis analisavam a importância do tratamento fisioterapêutico no tratamento da amiotrofia espinhal progressiva. **Conclusões.** A fisioterapia é fundamental e obrigatória para crianças com amiotrofia espinhal progressiva, com o objetivo de retardar ou impedir que as complicações apareçam precocemente, através do manejo profilático e terapêutico das infecções respiratórias, contraturas e deformidades, tornando a criança o mais funcional possível, além de promover assistência ventilatória adequada, podendo aumentar a sobrevida e a qualidade de vida.

Unitermos. Doenças Neuromusculares, Fisioterapia, Qualidade de Vida, Distrofias Musculares.

Citação. Vasconcellos Jorge MGA, Carrapatoso BC, Fernandes ABS. A Fisioterapia na Amiotrofia Espinhal Progressiva Tipo I: Uma Revisão de Literatura.

ABSTRACT

The spinal muscular atrophy type I is the most severe form of muscular atrophies, starting at about six months of life, leading to death in childhood. **Objective.** To evaluate the role of physiotherapy, through a literature review, in preventing and treating signs and symptoms of spinal muscular atrophy type I, minimizing motor and respiratory complications and improving quality of life. **Method.** Electronic research databases in the Cochrane Library, IBECS, Lilacs, Medline, PEDro and Scielo, from 1999 to 2012, in English and Portuguese, with the descriptors: neuromuscular diseases, spinal muscular atrophy, Werdnig Hoffman, physiotherapy, respiratory disorders, muscle weakness. **Results.** Of the 43 items surveyed, 20 articles were used. Of these, only six analyzed the importance of physical therapy in the treatment of spinal muscular atrophy. **Conclusions.** Physical therapy is essential and compulsory for children with spinal muscular atrophy, in order to delay or prevent complications that appear early, through prophylactic and therapeutic management of respiratory infections, contractures and deformities, making the child as functional as possible, and promoting proper ventilatory assistance and improving survival and quality of life.

Keywords. Neuromuscular Diseases, Physical Therapy, Quality of Life, Muscular Dystrophies.

Citation. Vasconcellos Jorge MGA, Carrapatoso BC, Fernandes ABS. Physical Therapy In Spinal Muscular Atrophy Type I: A Literature Review.

Trabalho realizado na Clínica-Escola de Fisioterapia do Curso de Graduação em Fisioterapia do Centro Universitário Serra dos Órgãos - UNIFESO, Teresópolis, RJ, Brasil.

1. Fisioterapeuta, Graduada pelo UNIFESO, Especialista em Terapia Intensiva, Teresópolis-RJ, Brasil.
2. Fisioterapeuta, Mestre, Docente do Curso de Graduação em Fisioterapia do UNIFESO, Teresópolis-RJ, Brasil.
3. Fisioterapeuta, Doutora, Docente do Curso de Graduação em Fisioterapia do UNIFESO, Coordenadora da Clínica-Escola de Fisioterapia do UNIFESO, Teresópolis-RJ, Brasil.

Endereço para correspondência:

Alba Barros Souza Fernandes
Estrada Wenceslau José de Medeiros, 1045 - Prata
CEP: 25976-345, Teresópolis-RJ, Brasil.
Tel: (21) 2743-5311 / Fax: (21) 2743-5303
E-mail: alba.fernandes@gmail.com

Revisão

Recebido em: 22/08/11

Aceito em: 10/06/13

Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

A amiotrofia espinhal progressiva é definida como uma doença hereditária autossômica recessiva, degenerativa, que afeta o corpo do neurônio motor no corno anterior da medula espinhal. Constitui a mais frequente e devastadora desordem neuromuscular da infância, sendo a principal desordem autossômica recessiva fatal depois da fibrose cística e a segunda forma mais frequente de doença neuromuscular da infância, com uma incidência de aproximadamente 1:20000 nascidos vivos. A frequência de indivíduos portadores da doença é de um para cada 40 a 60 indivíduos¹⁻⁴.

A doença caracteriza-se clinicamente por fraqueza, atrofia e hipotonia muscular, com predomínio nas porções proximais dos membros, associada a fasciculações e arreflexia tendínea. É classificada de acordo com a época de início e a gravidade do comprometimento motor, sendo dividida em três formas: amiotrofia espinhal progressiva tipo I ou Werdnig Hoffman; amiotrofia espinhal progressiva tipo II ou Forma Intermediária; amiotrofia espinhal progressiva tipo III ou Doença de Kugelberg-Welander. Existe ainda um quarto grupo, que alguns pesquisadores classificam como a forma adulta da amiotrofia espinhal progressiva ou tipo IV, enquanto outros preferem apontar essa forma tardia como uma manifestação benigna da tipo III^{5,6}.

Apesar da amiotrofia espinhal progressiva e seus subtipos estarem descritos, alguns casos apresentam uma evolução parcialmente diferenciada da preconizada na literatura. Trata-se de uma doença que merece atenção multidisciplinar, incluindo a fisioterapia, que através de um atendimento diferenciado fornece suporte para a melhora da qualidade de vida do paciente, diminuindo os efeitos deletérios da doença, além de melhorar as condições pulmonares, otimizar o mecanismo de depuração mucociliar para facilitar a mecânica respiratória, prevenir e corrigir as complicações pulmonares e as alterações da relação ventilação/perfusão⁵.

O presente trabalho tem como objetivo trazer uma revisão atual da literatura acerca da amiotrofia espinhal progressiva tipo I, apresentando os principais sinais encontrados na criança portadora e as possíveis intervenções fisioterapêuticas na prevenção e no tratamento dos sintomas presentes na doença, minimizando as complicações

motoras e respiratórias e melhorando a qualidade de vida desses pacientes.

MÉTODO

O estudo propôs realizar uma revisão bibliográfica acerca da importância da fisioterapia na prevenção e no tratamento dos sinais e sintomas presentes na amiotrofia espinhal progressiva tipo I.

Para tanto, foi realizada uma pesquisa eletrônica nas bases de dados Cochrane Library, Ibecs, Lilacs, Medline, PEDro e Scielo, afim de identificar artigos científicos publicados no período de 1999 a 2012. Foram utilizados os seguintes descritores nos idiomas português e inglês: doenças neuromusculares, amiotrofia espinhal progressiva, Werdnig Hoffman, fisioterapia, qualidade de vida, crianças, distúrbios ventilatórios e fraqueza muscular. Foram pesquisados desde estudos de caso até ensaios clínicos randomizados, excluindo apenas estudos que não tratassem especificamente da amiotrofia espinhal progressiva.

A análise e a discussão dos dados foram realizadas apresentando as técnicas/recursos e diretrizes que contemplam os procedimentos fisioterapêuticos específicos para o tratamento da amiotrofia espinhal progressiva.

RESULTADOS

Foram selecionados 43 artigos, incluindo artigos originais e de revisão, complementados por livros texto, selecionados no período de 1999 a 2012. Destes 43 artigos, foram utilizados 20 artigos, dos quais seis são estudos de caso, oito artigos de revisão e seis referências retiradas de livros. Os artigos excluídos não tratavam especificamente da amiotrofia espinhal progressiva.

As principais questões fisioterapêuticas relatadas nos artigos incluem as vantagens da assistência domiciliar e seus benefícios em relação à internação hospitalar; importância da assistência multidisciplinar precoce, com ênfase na assistência terapêutica de suporte, destacando-se a importância da fisioterapia respiratória e motora no retardo dos sinais e sintomas apresentados pela doença e influência que estes causam na qualidade de vida destes pacientes; mudanças na sobrevivência de crianças acometidas pela amiotrofia espinhal progressiva tipo I, que ocorreram com os avanços terapêuticos dos últimos anos; importân-

cia do uso da ventilação não invasiva nas complicações respiratória que tendem a surgir com a evolução da doença, além de proporcionar conforto respiratório para estas crianças e reduzir o risco de morte.

DISCUSSÃO

Classicamente conhecida como Doença de Werdnig-Hoffman, a amiotrofia espinhal progressiva tipo I constitui a forma mais grave das amiotrofias espinhais progressivas, podendo ser evidenciada ao nascimento ou logo depois, sempre antes dos seis meses de vida. Apresenta início rápido e precoce, devido ao processo de atrofia neurogênica, acometendo os músculos do quadril, cintura escapular, pescoço, paravertebrais, membros superiores e inferiores, e caracterizando-se por hipotonia simétrica importante, déficit motor grave e diminuição dos reflexos profundos ou arreflexia. Algumas vezes, ocorre instalação abrupta de paralisias, quando o recém-nascido apresenta-se extremamente hipotônico, com flacidez de tronco e membros, músculos delgados, membros inferiores em rotação externa, membros superiores em abdução, articulações hiper móveis, embora as grandes articulações encontrem-se contraídas, cifoescoliose acentuada, deformidade torácica em forma de sino, além de poucos movimentos nas extremidades. A atrofia muscular pode não estar presente no início do quadro, provavelmente devido à existência de tecido adiposo mascarando a presença da atrofia muscular^{1,3,5,7,8}.

Alguns nervos cranianos também podem ser acometidos, principalmente o VII e o XII pares, resultando em uma face inexpressiva, apesar de apresentarem olhos alertas e responsivos. Sinais como fasciculações, principalmente da língua, coxins de tecido adiposo e contrações fibrilares estão presentes, podendo ter acometimento da musculatura bulbar na fase final da doença. Os músculos proximais são os mais atingidos em relação aos músculos distais, ocorrendo, ao final da doença, uma tetraplegia flácida completa. Apesar de todas essas alterações, o desenvolvimento mental, a vivacidade e a inteligência destacam-se, em contraste com a pouca atividade motora. Como os músculos dos olhos não são afetados, seus movimentos são preservados até os estágios mais avançados da doença. A sensibilidade cutânea, sensorial e esfínteres são normais na maioria dos pacientes^{1,5,7-9}.

A fraqueza dos músculos respiratórios constitui o principal fator relacionado à morbimortalidade. Aproximadamente 90% dos episódios de falência respiratória ocorrem em decorrência de infecções das vias aéreas superiores, aumentando a resistência pulmonar, a disfunção dos músculos respiratórios e, conseqüentemente, levando à fadiga respiratória. Devido ao comprometimento progressivo da musculatura torácica e o surgimento de dificuldades respiratórias, a evolução e a progressão da doença são desfavoráveis. Apesar da maioria dos pacientes apresentar pouco tempo de vida, quando eles sobrevivem por um período mais longo, apresentam uma elevada incidência de complicações, além de necessitarem de sonda nasogástrica, gastrostomia e traqueostomia^{1,6,10-12}.

Baioni e Ambiel, em 2010⁴, realizaram uma revisão bibliográfica com o objetivo de descrever o perfil clínico e laboratorial dos pacientes portadores de amiotrofia espinhal progressiva e relatar as recentes descobertas genéticas e moleculares, juntamente com as perspectivas futuras para o tratamento da doença. Ao final do estudo, concluíram que o tratamento farmacológico e as terapias de suporte existentes ainda não são capazes de recuperar o motoneurônio ou as células musculares que já foram perdidas, mas podem retardar o progresso da doença, bem como oferecer uma melhor qualidade de vida, da mesma forma que alguns cuidados básicos referentes à nutrição, respiração e fisioterapia podem ser importantes para retardar o progresso da doença e prolongar a vida destes pacientes⁴.

O paciente acometido necessita de vários cuidados especiais que podem estacionar o progresso da doença e prolongar a vida. O tratamento inclui medidas de suporte, tais como fisioterapia motora e respiratória, dieta hiperproteica e normocalórica e acompanhamento psicológico. O tratamento fisioterapêutico deve ser global, com a finalidade principal de manter ou melhorar a força muscular, prevenir deformidades e manter a função respiratória de modo a proporcionar uma melhor qualidade de vida ao paciente^{1,4,13}.

Orsini *et al.* (2008)⁶ apresentaram um estudo de caso realizado com quatro pacientes portadores de amiotrofia espinhal progressiva, descrevendo os diferentes tipos da doença. Tal estudo foi realizado com base em uma extensa pesquisa de revisão de literatura, avaliando

a relevância e a especificidade dos estudos, e abordando os aspectos clínicos e as intervenções terapêuticas. Para a realização do estudo, os pacientes foram submetidos à avaliação da função motora, por aproximadamente 30 minutos, utilizando-se apenas o teste manual de força; as demais informações foram obtidas por meio de consultas aos prontuários e exames complementares. Os pacientes do estudo foram submetidos a programas de reabilitação motora, realizando dois atendimentos semanais com duração de 60 minutos cada, e realizando atividades de acordo com as necessidades pessoais de cada paciente. As intervenções terapêuticas foram fundamentadas por artigos extraídos de diferentes fontes de pesquisa. Ao final, concluíram que a realização de exercícios terapêuticos supervisionados por profissional capacitado pode melhorar a qualidade de vida destes pacientes, no entanto, um treinamento exaustivo que aumente a demanda metabólica sobre as unidades motoras remanescentes contribui para o aumento da fraqueza muscular, devendo ser evitado⁶.

Apesar de o tratamento fisioterapêutico ser considerado de suporte, ele atua na preservação da função muscular residual, melhorando a qualidade dos movimentos e permitindo ao paciente uma participação mais ativa nas atividades de vida diária. Composto por alongamentos, cinesioterapia global e estímulos diversos, a fisioterapia motora visa ao desenvolvimento neuropsicomotor, à manutenção da amplitude de movimento e à prevenção de maiores deformidades que poderão surgir devido à gravidade da doença⁵.

Deve-se levar em consideração o curso natural da doença ao se estabelecer atividades e/ou exercícios terapêuticos, considerando os efeitos do exercício no sistema orgânico e as adaptações moleculares. Protocolos de treinamento a base de exercícios devem mensurar intensidade, duração, frequência e tipo, pois, em alguns casos, podem contribuir para a diminuição da força e o aumento da fadiga. As atividades físicas devem ser vistas com o objetivo de melhorar a qualidade de vida e não como uma prática de exercícios exaustivos e forçados, sendo direcionados para uma melhora no desempenho das atividades de vida diária. Dois fatores principais e primordiais devem ser levados em consideração no planejamento e na implementação de atividades para estes pacientes: prevenção da atrofia por desuso e da fadiga por utilização

excessiva dos neurônios motores remanescentes⁶.

Moreita *et al.*, em 2004¹, relataram o caso de um paciente do sexo masculino, de sete anos de idade, portador de amiotrofia espinhal progressiva tipo I, com insuficiência respiratória crônica, em ventilação mecânica, o qual apresentou importante correlação com os aspectos clínicos e genéticos relatados em estudos realizados com pacientes portadores da mesma síndrome. Entretanto, nesses estudos, as complicações respiratórias e/ou infecciosas ocorreram com maior frequência, além de apresentarem tempo de vida muito inferior ao do paciente em estudo. Embora não tenham encontrado relatos comprovando a eficácia do tratamento durante a internação hospitalar, o estudo mostrou inúmeras vantagens do tratamento domiciliar¹. Da mesma forma, Lima *et al.*, em 2010, realizou um relato de caso com uma criança do sexo feminino, dois anos de idade, também portadora de amiotrofia espinhal progressiva tipo I, internada em sistema domiciliar, através da análise de prontuários médicos, visitas mensais à paciente e entrevistas com profissionais assistentes (médico e fisioterapeuta), de forma a correlacionar a evolução da doença com o tratamento realizado e sua interferência na melhora clínica da paciente. O estudo mostrou resultados favoráveis, beneficiando o déficit motor da criança³.

Soares *et al.*, em 2006⁵, apresentaram o caso de uma criança de cinco anos, do sexo feminino, também portadora de amiotrofia espinhal progressiva tipo I, que superou a expectativa de vida relatada na literatura, demonstrando a importância da fisioterapia numa equipe multidisciplinar. A criança passou por intervenção fisioterapêutica diariamente, desde a sua internação, que aconteceu com um ano e dois meses, recebendo três sessões de fisioterapia respiratória e duas sessões de fisioterapia motora. Os autores verificaram que a criança apresentou melhora da qualidade de vida. A fisioterapia pareceu ser fator de melhora no prognóstico da doença, pois a qualidade de vida proporcionada pela fisioterapia minimizou as complicações respiratórias e motoras e contribuiu para a superação da expectativa de vida preconizada pela literatura⁵.

Em uma fase mais tardia da doença, na qual a força muscular respiratória e a capacidade vital estão diminuídas, tornam-se importantes os cuidados fisioterapêuticos

que possibilitem a umidificação das vias aéreas, a desobstrução brônquica, a manutenção da via aérea pérvia e a reexpansão pulmonar, favorecendo a eliminação de secreções e uma melhor relação ventilação-perfusão^{5,6}.

A fisioterapia respiratória tem como objetivo limitar a congestão pulmonar, a atelectasia e as demais complicações do trato respiratório, culminando em falência respiratória, que futuramente poderá levar à necessidade de ventilação mecânica e subsequente traqueostomia. O treinamento dos músculos respiratórios tende a melhorar a função pulmonar, amenizar o declínio do volume corrente e retardar o início da falência respiratória. Entretanto, deve ser aplicada de forma cautelosa para não acelerar a fadiga dos músculos respiratórios pelo aumento da sobrecarga⁶.

O método do Reequilíbrio Tóraco-Abdominal (RTA) visa a incentivar a ventilação pulmonar e a desobstrução brônquica, através da normalização do tônus, comprimento e força dos músculos respiratórios, e da reorganização do sinergismo entre o tórax e o abdome, melhorando a justaposição entre o diafragma e as costelas e otimizando o tônus e a força dos músculos respiratórios, além de prevenir e corrigir as complicações decorrentes do acúmulo de secreção pulmonar, como atelectasias, infecções e alterações da relação ventilação-perfusão¹⁴.

Oskoui *et al.*, em 2007², mostrou os avanços que surgiram a partir de 1990, com a introdução da ventilação não invasiva (VNI) e da gastrostomia, causando impacto importante na história natural da amiotrofia espinhal progressiva. Acreditando-se que esse fato tenha sido o responsável pelo aumento da sobrevida destes pacientes, este estudo foi realizado com objetivo de avaliar se houve alguma mudança na sobrevida de pacientes com amiotrofia espinhal progressiva tipo I entre 1980 e 2006. Para tal, foram utilizados dados obtidos a partir do Registro Internacional de Doentes com Amiotrofia Muscular Espinhal, incluindo informações adicionais através de um questionário e panfletos. O registro ocorreu por meio da participação voluntária dos pacientes e familiares que forneceram informações iniciais, além do acompanhamento anual. 143 pacientes com amiotrofia espinhal progressiva tipo I foram incluídos na análise. A sobrevivência dos pacientes que nasceram entre 1995 e 2006 foi comparada com a de pacientes nascidos entre 1980 e 1994, uti-

lizando o método de Kaplan-Meier e modelos de riscos proporcionais de Cox, tendo como resultado a idade de morte. Os autores observaram um aumento significativo na sobrevida dos pacientes nascidos entre 1995 e 2006, quando comparado com os nascidos entre 1980 e 1994, com uma redução de 70% no risco de morte destes pacientes. A ventilação por mais de 16 horas/dia, através do uso de um dispositivo de insuflação e desinsuflação mecânico, gastrostomia e alimentação por sonda apresentaram um efeito significativo na redução do risco de morte².

O uso da VNI e técnicas coadjuvantes podem prolongar a sobrevida na amiotrofia espinhal progressiva, pois além de evitar ou adiar a necessidade de traqueostomia, estão associadas a uma menor incidência de pneumonia e outras complicações causadas pelo uso da via aérea artificial. Além de preservar a linguagem e a deglutição, preserva os mecanismos de defesa das vias aéreas e aumenta a eficácia da tosse, proporcionando efeitos benéficos a nível psicológico e emocional. A VNI possui diversos objetivos, tais como redução do desconforto respiratório e trabalho ventilatório, melhora na qualidade do sono, nas trocas gasosas e na qualidade de vida e no prolongamento da sobrevida. O uso precoce da VNI também pode diminuir deformidades torácicas que surgem com a evolução da doença¹⁵⁻¹⁸.

Atualmente, a VNI tem sido o recurso de primeira escolha para pacientes com falência respiratória decorrente de doenças neuromusculares, pois lentifica o declínio da função pulmonar, melhora a troca gasosa e a função cognitiva, trás benefícios como a redução da frequência respiratória, da pressão arterial do gás carbônico (PaCO₂), do trabalho respiratório e da pressão transpulmonar, alcançando uma ventilação alveolar minuto mais eficiente, além de aumentar a qualidade de vida e a sobrevida. No entanto, torna-se necessário assegurar uma via aérea pérvia, um bom reflexo de tosse e proteção glótica que permitam observar o efeito da pressão positiva exercida. Geralmente, a VNI é iniciada à noite, sempre que a capacidade vital destes pacientes alcançar apenas 50% do predito e ocorrer dessaturação arterial. Sua duração vai aumentando progressivamente de acordo com a evolução desfavorável da doença, até atingir 24 horas diárias. A escolha do modo ventilatório não invasivo dependerá do conforto e da adaptação do paciente. Embora as habilida-

des motoras destes pacientes tendam a reduzir a vitalidade, a energia e a saúde mental, esses pacientes apresentam uma melhora com a utilização da VNI¹⁵⁻²⁰.

CONCLUSÃO

A amiotrofia espinhal progressiva tipo I constitui a forma mais grave da doença, com o início dos sintomas surgindo por volta dos seis meses de idade. O sinal motor principal é representado pela alteração nas fases do desenvolvimento motor, além do grave comprometimento respiratório, que as tornam, na maioria das vezes, dependentes de ventilação mecânica. Geralmente, vão a óbito por volta dos três anos de idade por conta da insuficiência respiratória que surge devido ao grave comprometimento de toda a musculatura respiratória.

Visando melhorar a sobrevida desses pacientes, a fisioterapia é um tratamento fundamental e obrigatório para essas crianças, com o objetivo de retardar ou até mesmo impedir que estas complicações apareçam precocemente, através do manejo profilático e terapêutico das infecções respiratórias, prevenindo contraturas e deformidades, tornando esta criança o mais funcional possível, além de promover a assistência ventilatória adequada de acordo com as necessidades, podendo aumentar a sobrevida e a qualidade de vida dessas crianças.

REFERÊNCIAS

1. Moreira FA, Moreira LA, Oliveira TO, Aita MA, Moreira MA, Miranda WA. Paciente com Síndrome de Werdnig-Hoffman. *Arq Med ABC* 2004;29:61-2.
2. Oskoui M, Levy G, Garland CJ, Gray JM, O'Hagen J, De Vivo DC, et al. The changing natural history of spinal muscular atrophy type 1. *Neurology* 2007;69:1931-1936.
<http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000290830.40544.b9>
3. Lima MB, Orrico KF, Moraes APE, Negrão CS. Atuação da fisioterapia na

doença de Werdnig-Hoffmann: relato de caso. *Rev Neurocienc* 2010;18:50-4.

4. Baioni MT, Ambiel CR. Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. *J Pediatr (RJ)* 2010;86:261-70.
<http://dx.doi.org/10.2223/JPED.1988>
<http://dx.doi.org/10.1590/S0021-75572010000400004>
5. Soares JA, Silva NLS, Leite SO, Parisi MT. Fisioterapia e qualidade de vida de paciente com amiotrofia espinhal progressiva tipo I – Relato de Caso. *Arq Cienc Saúde* 2006;13:44-7.
6. Orsini M, Freitas MRG, Sá MRC, Mello MP, Botelho JP, Antonioli RS, et al. Uma revisão das principais abordagens fisioterapêuticas nas atrofia muscular espinhais. *Rev Neurocienc* 2008;16: 46-52.
7. Rowland LP. Doenças do Neurônio Motor Hereditárias e Adquiridas. In: Merritt: Tratado de Neurologia. 10th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002, p.614-5.
8. Cambier J. Amiotrofias Espinhais Progressivas. In: Cambier J. Manual de Neurologia. 9th ed. Rio de Janeiro: Medsi, 1999, p.323-4.
9. Reed UC. Doenças Neuromusculares. In: Fonseca LF. Compêndio de Neurologia Infantil. São Paulo: Medsi, 2002, p.519-34.
10. Kim CAE. As Amiotrofias Espinhais Progressivas. In: Carakushansky G. Doenças Genéticas em Pediatria. São Paulo: Guanabara Koogan, 2001, p.296-300.
11. Conceição ECG. Análise observacional de aquisições motoras em crianças portadoras de Amiotrofia Espinhal Progressiva Tipo I submetidas à intervenção medicamentosa com ácido valpróico (dissertação). São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 2008, 90p.
12. Padrón-Arredondo G, López-Gómez L. Atrofia muscular espinhal infantil tipo 1. Presentación de un caso presuntivo y revisión de La literatura. *Salud en Tabasco* 2007;13:700-3.
13. Darabas KC, Comim CM, Tuon L. Análise da funcionalidade e qualidade de vida em pacientes portadores de doenças neuromusculares. *Fisioter Bras* 2009;10:241-7.
14. Lima MP. Bases do Método Reequilíbrio Tóraco-Abdominal. In: Sarmento GJV, Ribeiro DC, Shiguemoto TS. ABC da Fisioterapia Respiratória. São Paulo: Manole, 2009, p.198-211.
15. Rocha JA, Miranda, MJ. Disfunção ventilatória na doença do neurônio motor. Quando e como intervir? *Acta Med Port* 2007;20:157-65.
16. Paschoal IA, Villalba WO, Pereira MC. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. *J Bras Pneumol* 2007;33:81-92.
<http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132007000100016>
17. Ferreira S, Nogueira C, Conde S, Taveira N. Ventilação não invasiva. *Rev Port Pneumol* 2009;15:655-67.
18. Vega-Briceno L, Prado F, Bertrand P, Sánchez I. Soporte ventilatori invasivo en enfermedades neuromusculares. *Neumol Pediatr* 2007;2:15-20.
19. Ferreira HC, Santos FB. Aspectos Gerais da Ventilação Não-Invasiva. *Rev Cient HCE* 2008;3:73-81.
20. Vega-Briceno L, Contreras I, Prado F. Evaluación respiratoria de la enfermedad neuromuscular en niños. *Neumol Pediatr* 2007;2:6-10.