

A IMPORTÂNCIA DO ACOMPANHAMENTO NUTRICIONAL À SAÚDE DA CRIANÇA PORTADORA DE AMIOTROFIA MUSCULAR ESPINHAL TIPO 1: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Mabel Souto Maior das Chagas ¹;
Cassiane Gercina Pereira de Souza ²;
Danielle de Cássia Oliveira ^{3*}

¹ Discente do Curso de Nutrição da Faculdade de Comunicação e Turismo de Olinda (FACOTTUR) – Olinda- PE

² Nutricionista com Especialização em Nutrição Clínica nas Fases da Vida, Atuante no Centro Integrado de Atenção Médica de São Lourenço da Mata – PE

³ Nutricionista, Mestre em Ciências da Saúde, Docente da Faculdade de Comunicação e Turismo de Olinda (FACOTTUR) – Olinda- PE

*Autor para correspondência – e-mail: daniellecassiao@yahoo.com.br

RESUMO

Objetivo: descrever a importância do acompanhamento nutricional à saúde da criança portadora de amiotrofia muscular espinhal tipo 1. **Método:** trata-se de uma revisão bibliográfica onde foi realizada uma pesquisa eletrônica nas bases de dados e revistas eletrônicas a fim de identificar artigos científicos publicados no período de 2000 a 2019. **Resultados:** Os artigos foram lidos, selecionados criteriosamente e agrupados em duas categorias: Cuidados nutricionais em paciente com AME tipo 1 e A importância do acompanhamento nutricional. Os cuidados de nutrição são amplos, já que nesses pacientes existem objeções alimentares por disfunção bulbar: disfagia grave, inércia gastrointestinal: levando à obstipação, esvaziamento gástrico lento e refluxo gastroesofágico. Deve-se manter um acompanhamento nutricional rigoroso, clientes com AME tipo 1 por problemas de deglutição têm tendência à má nutrição, ganho de peso, alta prevalência de anemias e dificuldade no desenvolvimento. **Conclusão:** Verificou-se que acompanhamento nutricional é muito importante principalmente pela disfagia grave que acomete esses doentes, uma alimentação semi-sólida ou sólida tem grande dificuldade de ser realizada. Desempenhando assim na mecânica alimentar como coadjuvante irá exigir próteses alimentares, tais como sondas nasogástricas ou gastrostomia. Faz-se necessário a realização de estudos mais aprofundados sobre a temática, construindo um conhecimento científico sobre o tema.

Palavras-chave: Amiotrofia, Nutrição Enteral, Educação Nutricional.

ABSTRACT

Objective: To describe the importance of nutritional monitoring for the health of children with type 1 spinal muscular atrophy. **Method:** This is a bibliographic review where an electronic search was performed in the databases and electronic journals in order to identify scientific articles published in the period. 2000 to 2019. **Results:** The articles were read, carefully selected and grouped into two categories: nutritional care

in patients with type 1 SMA end The importance of nutritional monitoring. Nutrition care is extensive, as in these patients there are food objections to bulbar dysfunction: severe dysphagia, gastrointestinal inertia: leading to constipation, slow gastric emptying and gastroesophageal reflux. Strict nutritional follow-up should be maintained; clients with type 1 SMA due to swallowing problems are prone to poor nutrition, weight gain, high prevalence of anemia, and difficulty in development. **Conclusion:** It was found that nutritional monitoring is very important especially for the severe dysphagia that affects these patients, a semi-solid or solid diet has great difficulty to be performed. Thus playing in food mechanics as an adjunct will require food prosthetics such as nasogastric tubes or gastrostomy. further studies on the subject are necessary, building a scientific knowledge on the subject.

Keywords: Amiotrophy, Enteral Nutrition, Nutrition education.

INTRODUÇÃO

A amiotrofia muscular espinhal (AME) é uma doença neurodegenerativa de herança genética. É causada por uma deleção homozigótica do gene de sobrevivência do motoneurônio, resultando na diminuição dos níveis de proteína da medula espinhal onde, por causa da sua redução leva à degeneração dos neurônios motores, ocasionado fraqueza, paralisia muscular proximal, progressiva e simétrica. Sendo a principal desordenação autossômica recessiva fatal depois da fibrose cística e a segunda forma mais frequente de doença neuromuscular da infância, podendo ocorrer em ambos os sexos (SILVA, et al., 2013).

A AME1 é categorizada em quatro subtipos principais conforme a gravidade e o tempo do início dos sintomas. Tipo I (forma grave infantil ou doença de Werdnig-Hoffman): forma mais grave dentre as classificações de atrofia muscular espinhal e os sintomas

se apresentam desde a vida intra-uterina; Tipo II (intermediária): tem por característica o desenvolvimento motor normal dos seis aos 12 meses de vida; Tipo III (Juvenil ou Doença de Kugelberg-Welander): forma leve, hereditária, acomete crianças após 18 meses de vida; Tipo IV (forma adulta): não existe um consenso definitivo quanto a idade de início (MARQUES, et al., 2014; NUNES, et al., 2016).

A prevalência da AME1 é muito controversa, estima-se que 60% dos casos de AME é tipo 1, porém, segundo estudos com populações europeias, a prevalência de AME1 varia de 0,04 a 0,28 por 100.000, enquanto a prevalência total de AME é de 1 a 2 por 100.000. A análise desses dados reflete a expectativa de vida dos pacientes com AME1, que é muito menor que a dos outros dois tipos da doença. Nenhum estudo mundial foi realizado, e os estudos sobre prevalência e incidência que foram realizados até o momento foram feitos com

pequenas populações. Não encontramos dados referentes à prevalência e à incidência da doença no Brasil (BEZERRA, et al., 2017).

Considera-se que alguns cuidados básicos referentes à nutrição, respiração e fisioterapia podem ser importantes para protelar o progresso da doença, prolongando a vida dos pacientes (SILVA, et al., 2013).

As crianças com essa patologia, frequentemente apresentam um ou mais fatores que dificultam sua alimentação. Dentre elas: alterações na mastigação, no esvaziamento gástrico e dificuldade em se alimentar de forma independente, acarretando transtornos nutricionais e de crescimento (FEITOSA, et al., 2015).

Alimentos muito gordurosos devem ser evitados, pois estes retardam o esvaziamento gástrico, aumentando o risco de refluxo (FEITOSA, et al., 2015).

A obesidade e a desnutrição estão entre as implicações clínicas ou doenças mais constantes associadas à atrofia muscular, ocorrem em cerca de 54% dos casos, afetando diretamente a função respiratória. O excesso alimentar, principalmente pela diminuição da mobilidade e aumento da dependência, prejudica a biomecânica da coluna vertebral e compromete o bom funcionamento das funções digestivas e respiratórias. Na desnutrição, perda excessiva de peso, pode diminuir a força dos

músculos respiratórios e levar a uma insuficiência respiratória. A desnutrição é o fator que mais contribui para o retardo no crescimento, estando coadunado à inadequação do consumo de nutrientes (FEITOSA, et al., 2015; FEITOSA, et al., 2014).

Uma educação em nutrição visa a melhora geral do estado nutricional, além de ter um papel importante em relação à promoção dos hábitos alimentares saudáveis, a eliminação de práticas dietéticas insatisfatórias, a introdução de práticas de higiene da alimentação, prevenção de doenças e uso mais eficiente dos recursos disponíveis para alimentação (FEITOSA, et al., 2015).

A constipação intestinal crônica também é uma modificação decorrente da atrofia muscular espinhal, isso ocorre por vários fatores, entre eles está a reduzida ingestão de fibras e líquidos, atividade física e uso de medicações, como por exemplo, antiácidos (FEITOSA, et al., 2014).

Os cuidados a esse paciente incluem tratamento farmacológico e não farmacológicos. O tratamento farmacológico é vinculado a medicamentos que controlam o refluxo gastroesofágico. O não farmacológico inclui: a realização de fisioterapia, cuidados de enfermagem e avaliação da alimentação, realizado por um nutricionista, onde será avaliado: índice glicêmico, ganho de massa corpórea e níveis de

adequações nutricionais (FEITOSA, et al., 2014).

Na assistência nutricional artificial da AME1, a conservação total ou parcial da funcionalidade do trato gastrointestinal, é o fator decretório para a escolha da rota de apoio nutricional: sempre que possível, a ingestão deve ser concluída ou substituída por nutrição enteral oral (NE) ou por sonda e, se impossível ou insuficiente, através da nutrição parenteral (GINER, et al., 2011).

Uma oferta ampla de informações sobre a nutrição ajuda estes pacientes com dificuldades de absorção de nutrientes, no caso da desnutrição e obesidade, por causa da mobilidade através de sua patologia e melhora seu estado nutricional.

Este estudo teve como objetivo analisar intervenções nutricionais à AME e seus benefícios.

MÉTODO

Foi realizada uma revisão bibliográfica narrativa acerca da importância do acompanhamento nutricional à saúde da criança portadora de AME tipo 1. Para isso, foi realizada uma pesquisa eletrônica nas bases de dados e revistas eletrônicas: Pubmed, Lilacs, BVS e Scielo, a fim de identificar, artigos científicos publicados no período de 2000 a 2019.

Na pesquisa bibliográfica foram consultadas várias literaturas

relativas ao assunto em estudo, nos idiomas português, inglês e espanhol. Foram utilizados os seguintes descritores: doenças neuromusculares, amiotrofia espinhal progressiva, nutrição enteral, educação nutricional. Excluindo apenas estudos que não tratassem especificamente da amiotrofia espinhal progressiva.

RESULTADO E DISCUSSÃO

Neste estudo apresentou-se 15 artigos usados e 05 artigos excluídos, os achados da literatura referentes à importância do acompanhamento nutricional à saúde da criança portadora de AME tipo 1, através de estudos originais e revisões.

Neste contexto, os artigos foram lidos, selecionados criteriosamente e agrupados em: cuidados nutricionais em paciente com AME tipo 1 e A importância do acompanhamento nutricional.

De acordo com CABELLO et al., a AME tipo 1, é uma patologia degenerativa e progressiva. Relata que os cuidados nutricionais são amplos, levando em consideração as objeções alimentares existentes nesses pacientes por disfunção bulbar. Sendo esses: disfagia grave, inércia gastrointestinal: levando à obstipação, esvaziamento gástrico lento e refluxo gastroesofágico.

Conforme BAIONI et al., têm como objetivo que os cuidados

de nutrição são pertinentes a essas dificuldades. Realizando alteração de consistência alimentar. O profissional nutricionista deve estar circunstanciado como componente da equipe multidisciplinar indicando vias opcionais como a nutrição enteral oral ou por sondas nasogástricas e a gastrostomia para suplementação alimentar, mantendo um estado nutricional adequado. Evitando alimentos hiperlipídicos, pois esses atrasam o esvaziamento gástrico e aumentam o risco de refluxo, esta intervenção nutricional é um fator determinante de morbimortalidade, evitando aspiração silenciosa, impedindo resultar em pneumonia por aspiração e na perda intensa de peso, assim reduzindo a força dos músculos respiratórios e estimulando uma insuficiência respiratória. Outro ponto importante é garantir uma boa oferta de fibras, favorecendo uma boa evacuação, impedindo constipações.

ARAÚJO afirma que crianças com AME tipo I por dificuldade de deglutição têm predisposição à má nutrição bem com ganho de peso. Tendo assim um acompanhamento proteico e calórico, evitando-se complicação no crescimento. O nutricionista deve ter uma atenção especial da composição da dieta.

MIRANDA e CHUDO descrevem que o excesso de carboidrato pode aumentar a sobra energética para vinte por cento. Portanto, o total

energético pode ajusta-se com o aumento de peso pela diminuição da mobilidade. Acontece que prejudica a biomecânica da coluna vertebral e complica o bom funcionamento das funções digestivas e respiratórias. É fundamental uma dieta com uma boa biodisponibilidade de ferro, impedindo uma predominância de anemia ferropriva, atualmente um dos mais graves problemas mundiais relativo à nutrição em termos de prevalência, sendo determinada quase sempre pela sua carência na ingestão de alimentos ou quando o organismo não consegue absorver através das células e ácidos graxos essenciais para o desenvolvimento.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por meio das pesquisas realizadas nesse estudo, pode-se observar que é muito importante o acompanhamento nutricional à saúde da criança portadora de AME, principalmente pela disfagia grave que acomete esses doentes. Uma alimentação semi-sólida ou sólida tem grande dificuldade de ser realizada. Desempenhando assim na mecânica alimentar como coadjuvante que irá exigir próteses alimentares, tais como sondas nasogástricas ou gastrostomia. Evitando assim o refluxo gastroesofágico e, as consequências dessas inabilidades que são: maior incidência de infecções

respiratórias altas e baixas além de sangramento oculto com maior tendência a anemia.

Portanto deve-se salientar que a equipe multidisciplinar é importante para realizar assim uma dieta balanceada que prescrita por um nutricionista faz toda a diferença para não ocorrer manifestações de outras patologias.

Foi constatado a não existência de estudos suficientes que advogam à importância do acompanhamento nutricional em pacientes com AME. Corroborando assim, a relevância de estudos da nutrição voltados para essa patologia.

REFERÊNCIAS

- ARAÚJO, A.P.Q.-C.; RAMOS, V. G.; CABELLO, P. H.. Dificuldades diagnósticas na atrofia muscular espinhal. *Revista Arquivo Neuropsiquiatria*, São Paulo, 2005 63 (1): 145-149.
- BAIONI, M.T.C.; AMBIEL, C.R. Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. *Revista Jornal de Pediatria*, Rio de Janeiro, 2010; 86 (4): 261-270.
- BEZERRA, F.H, et al. Estudo da Epidemiologia de Pacientes com Atrofia Muscular Espinhal tipo: 1 revisão de literatura. In: XXXVI Encontro de Iniciação Científica. Fortaleza, 2017; 1 (2):1218.
- CHRUN L.R, et al. Atrofia muscular espinhal tipo I: aspectos clínicos e fisiopatológicos. *Revista de Medicina*, Rio de Janeiro, 2017; 96 (4): 281-6.
- CHUDO, M.L. Atenção à saúde infantil. Curitiba: IESDE Brasil S.A., 2012. 134p.
- CORRÊA, A.G.D, et al. Desenvolvimento e Avaliação do Jogo DuchsVille para Apoiar o Processo de Aprendizagem Nutricional: estudo de caso com adolescentes com distrofia muscular de Duchenne, *Revista Renote*, Porto Alegre, 2013; 11 (3).
- FEITOSA, W.F, et al. Atrofia Muscular Espinhal: da evolução clínica aos diagnósticos de enfermagem. *Revista Interdisciplinar*, Blumenau, 2015; 8 (1): 71-82.
- FEITOSA, W.F.F.; SILVA, M.G.P.; CUNHA, K.J.B. Perfil de crianças com atrofia muscular espinhal em uma unidade de terapia intensiva pediátrica. *Revista Interdisciplinar*, Blumenau, 2014; 7 (1): 173-182.
- FORTES, C.P.D.D.; KOLLER, L.M.; ARAÚJO, A.P.Q.C. Cuidados com a pessoa com distrofia muscular de Duchenne: revisando as recomendações. *Revista Brasileira de Neurologia*. São Paulo 2018; 54 (2).
- GINER, P.C, et al. Documento de consenso SENPE/SEGHNP/ANECIPN/SECP sobre vías de acceso en nutrición enteral pediátrica. *Nutr. Hosp.* 2011; 26 (1): 1-15.
- JORGE, M.G.A.V.; CARRAPATOSO, B.C.; FERNANDES, A.B.S.A. Fisioterapia na Amiotrofia Espinhal Progressiva Tipo I: Uma Revisão de Literatura. *Revista Neurociências*, São Paulo, 2013; 21 (3): 402-407.
- MARQUES, T.B.C, et al. Efeitos do treinamento de empilhamento de ar na função pulmonar de pacientes com amiotrofia espinhal e distrofia muscular congênita. *Revista Jornal Brasileiro de Pneumologia*, São Paulo, 2014; 5 (5): 528-534.
- MARQUEZ, C.T, et al. Ocorrência de sinais clínicos disfágicos em pacientes com Amiotrofia Espinhal Progressiva do Tipo II. *Revista Distúrbios da Comunicação*, São Paulo, 2005; 17 (1): 27-36.

MIRANDA, M.C.S, STANICH, P. Estado nutricional de portadores de distrofia muscular de duchenne: diagnóstico e intervenção. Revista Brasileira de Obesidade, Nutrição e Emagrecimento, São Paulo, 2007; 1 (3): 1-10.

MOREIRA, F.A, et al. Paciente com síndrome de Werdnig-Hoffman. ARQ. MED. ABC, 2004.

NUNES, J, et al. O uso de fármacos no tratamento da atrofia muscular espinhal: uma revisão bibliográfica. Revista Educação, Meio Ambiente e Saúde, Manhuaçu, 2016; 6 (1): 1-21.

SILVA, M.C.V.; PRZYSIENZNY, A.; CAPELLANI, O.J. Síndrome de Werdnig-Hoffman (amiotrofia espinal do tipo1): relato de caso. Revista Arquivo Catarinense de Medicina, Santa Catarina. 2013; 42 (1): 96-99.