



**CENTRO UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA – CEUB
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA EDUCAÇÃO E SAÚDE
CURSO DE NUTRIÇÃO**

**PERFIL DO CONSUMO ALIMENTAR DE CRIANÇAS DE 0 A 4 ANOS
PORTADORAS DE ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL TIPOS I E II**

**Mariana Pedersoli Caldana e Patrícia Paula de Santana
Orientadora: Ana Lúcia Ribeiro Salomon**

Brasília, 2021

DATA DE APRESENTAÇÃO: 06 de Julho de 2021.

LOCAL: Sala 3 (09:40) - meet.google.com/por-futj-xwe

MEMBROS DA BANCA: Daniela de Araújo Medeiro

Dayanne da Costa Maynard

RESUMO

Introdução: A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neurodegenerativa autossômica recessiva causada pela alteração do gene SMN1 causando atrofia muscular, simétrica, proximal e progressiva. O tratamento multiprofissional é essencial para o retardo da progressão da doença e melhoria da qualidade de vida dos acometidos. Nesses casos, a Nutrição está presente na conservação do estado nutricional por meio de terapias nutricionais específicas (por via oral, enteral e parenteral), acompanhamento nutricional e acompanhamento de desenvolvimento infantil. **Objetivo:** Analisar o perfil alimentar de crianças portadoras de Atrofia Muscular Espinhal. **Metodologia:** O presente estudo tratou-se de uma pesquisa observacional descritiva realizada com crianças de 0 a 4 anos portadoras de Atrofia Muscular Espinhal tipos I e II, visando a análise da forma de alimentação das mesmas. Os dados foram fornecidos por formulário via Google Forms preenchido pelos pais/responsáveis das crianças. **Resultados:** A amostra foi composta por 13 crianças, entre elas, 38,46% (n=5) eram meninas com média de $27,4 \pm 8,35$ meses de idade e 66,6% (n=8) meninos com média de $20,5 \pm 12,87$ meses de idade. Entre eles, 84,6% (n=11) eram portadores de AME tipo I e 15,4% (n=2) de AME tipo II. Quanto ao IMC, notou-se uma média de $15,66 \pm 1,52$ kg/m² nas meninas e uma média de $14,71 \pm 0,74$ kg/m² nos meninos. Em questão de cuidados nutricionais da criança, nas meninas 60% (n=3) da alimentação era de responsabilidade dos pais e 40% (n=2) do nutricionista. Nos meninos, 50% (n=4) era de responsabilidade dos pais, 25% (n=2) do nutricionista e 25% (n=2) de outros profissionais da área da saúde. A via alimentar predominante no dia-a-dia das meninas era 60% (n=3) via enteral por gastrostomia e 40% (n=2) via oral e dos meninos 62,5% (n=5) via enteral por gastrostomia e 37,5% (n=3) via oral. Como vias secundárias, 20% das meninas (n=1) relataram utilizar via oral, 60% (n=3) não utilizam nenhuma outra via e 20% (n=1) não relataram. Dos meninos, 25% (n=3) faziam uso da via oral e 75% (n=5) não utilizavam outras vias. Em relação à suplementação alimentar e/ou de vitaminas, 100% da amostra relataram fazer uso. Em questão de amamentação, as meninas foram amamentadas em média até $5 \pm 3,87$ meses e os meninos em média $4 \pm 2,94$ meses, sendo de forma exclusiva, média $4,5 \pm 2,16$ meses no que se refere às meninas e 4 ± 1 meses aos meninos. No que tange a dificuldade de sucção das mamas, 80% (n=4) do público feminino relataram sentir dificuldade e 20% (n=1) não sentiam. Em contrapartida, 50% (n=4) dos meninos sentiam dificuldade e 50% (n=4) não sentiam. Sobre engasgos ou dificuldade ao engolir, foi identificado que 80% (n=4) das meninas não apresentavam problemas e 20% (n=1) possuíam. Em relação aos meninos, 62,5% (n=5) não portavam engasgos e 37,5% (n=3) apresentavam. **Conclusão:** Em suma, o perfil nutricional da amostra baseou-se em via enteral por gastrostomia e via oral de consistências variadas, além de em alguns casos possuir vias complementares de alimentação. Por fim, é irrefutável a importância do papel do nutricionista no tratamento dessas crianças, visto que o não acompanhamento pode resultar em uma descompensação do estado nutricional e dificuldades do crescimento e desenvolvimento das mesmas.

Palavras-chave: Atrofia Muscular Espinhal; Nutrição; Metabolismo; Crianças; Terapia Nutricional.

INTRODUÇÃO

A atrofia muscular espinhal (AME) é uma doença neurodegenerativa autossômica recessiva determinada pela alteração do gene *Survival Motor Neuron-1* (SMN1) localizado na região telomérica do cromossomo 5q13 (PIRES et al., 2011). Essa alteração impacta na redução dos níveis de proteína de sobrevivência do neurônio motor (SMN), causando alterações nas funções musculares. Inicialmente a suspeita clínica inclui crianças com até 6 meses de idade, com hipotonia e fraqueza muscular. A fraqueza é progressiva, geralmente simétrica e mais proximal do que distal, com predominância nos membros inferiores, preservação da sensibilidade e reflexos ausentes ou diminuídos (BRASIL, 2019).

Os pacientes com AME apresentam fraqueza muscular mastigatória, dificuldades de abrir a boca, controle reduzido da cabeça, disfagia e problemas respiratórios que podem impactar na redução da ingestão calórica e aspiração de alimentos. Além disso, eles podem perder ou não desenvolver a capacidade de se alimentarem por via oral. Portanto, se faz necessário o monitoramento de sinais e sintomas como refluxo gastroesofágico, vômitos, retardo do esvaziamento gástrico e constipação. Desse modo, é imprescindível que o acompanhamento nutricional contemple não somente controle do peso, mas também ingestão de líquidos, macronutrientes e micronutrientes, singularmente a ingestão de cálcio e vitamina D para fortalecimento ósseo (BRASIL, 2019).

Uma cópia semelhante ao gene SMN1, o gene SMN2, determina a gravidade da doença, que apresenta quatro tipos de classificações, sendo elas caracterizadas por idade, expectativa de vida e sintomatologias. O subtipo AME I (também denominada severa, aguda ou Werdnig-Hoffmann) é associado a uma deleção homozigótica do gene SMN1, apresenta o início precoce (0 a 6 meses de idade) e caracteriza-se pela curta expectativa de vida, não ultrapassando os 2 anos. A AME tipo II (ou crônica) é determinada pela deleção e conversão gênica do SMN1 em SMN2, e inicia a apresentação dos sintomas dos 6 a 18 meses e sua expectativa de vida é na maioria de 10 a 40 anos. O subtipo III (nomeada também como branda, juvenil ou doença de Kugelberg-Welander) é expresso pela conversão gênica em ambos cromossomos, pode surgir a partir de 18 meses e sua expectativa de vida é indefinida segundo os estudos atuais. E por fim, a AME tipo IV ainda não apresenta

consenso a respeito da idade de início e a expectativa de vida, de pessoas acometidas, é normal (AMBIEL, BAIONI, 2010).

A incidência de pessoas que apresentam AME, segundo estudos internacionais, é de 1 para cada 10 mil nascidos vivos. No Brasil ainda não há estudos epidemiológicos para determinar a prevalência da doença, mas estima-se que uma a cada 37 pessoas apresentam o alelo SMN1 alterado. Os valores variam de acordo com a população (ARAUJO et al., 2019).

O tratamento multiprofissional é imprescindível para a qualidade de vida dos pacientes com AME e a nutrição possui papel primordial no auxílio do tratamento, por meio de acompanhamento nutricional, prescrição dietética adequada para atingimento do gasto energético total diário (GET) e valores de macro e micronutrientes equilibrados, mesmo que por meio de suplementação, além de vias alternativas de nutrição como a terapia nutricional enteral (TNE) e a terapia nutricional parenteral (TNP) em casos mais graves. Apesar da patologia não apresentar cura, o acompanhamento nutricional ameniza significativamente os sinais e sintomas expressados pelos portadores.

Por ser uma doença genética recessiva letal com condição clínica grave, a baixa expectativa de vida se faz presente nos portadores de AME, principalmente os acometidos pela AME tipo I e II, porém a adoção de cuidados respiratórios e nutricionais pode diminuir significativamente a mortalidade dos portadores (PORUK et al., 2012).

OBJETIVOS

Objetivo primário:

Avaliar o consumo alimentar de crianças de 0 a 4 anos portadoras de atrofia muscular espinhal tipo I e tipo II.

Objetivos secundários:

- Compreender a alimentação das crianças portadoras de AME;
- Analisar as vias alimentares primárias e secundárias das dietas (alimentação via oral (VO) sólida, VO branda, VO pastosa, VO líquida, alimentação por via enteral (VE) por gastrostomia, VE orogástrica, VE nasogástrica, VE por jejunostomia, alimentação via parenteral ou outros);
- Discutir a importância da conduta nutricional na qualidade de vida das crianças acometidas pela doença AME;
- Discutir as implicações do tratamento clínico sobre o estado nutricional.

MATERIAIS E MÉTODOS

Sujeitos da Pesquisa

A amostra consistiu em 13 crianças de 0 a 4 anos e 11 meses de idade, portadoras de Atrofia Muscular Espinhal tipos I e II, de gêneros masculino e feminino e residentes em todo território brasileiro.

Desenho do estudo

Foi realizado um estudo observacional, transversal, com cunho quantitativo e qualitativo.

Metodologia

Foi realizada uma pesquisa de campo acerca da alimentação das crianças portadoras de AME tipos I e II, visando a análise da forma de alimentação das mesmas. Por meio desse estudo se tornou possível levantar alguns dados, fornecidos pelos responsáveis das crianças, com a finalidade de obter conhecimento sobre a situação nutricional das mesmas.

A seleção da amostra e o recrutamento dos responsáveis pelas crianças portadoras de AME tipos I e II, foram feitas por meio de mídias sociais como o Facebook e o Instagram, em páginas destinadas a crianças que apresentam esta patologia. A partir disso, foi disponibilizado um formulário (APÊNDICE A) na plataforma Google Forms com 24 questões sendo elas alternadas entre objetivas e subjetivas. As perguntas foram elaboradas com base no referencial teórico, utilizando-se de livros, periódicos científicos, artigos científicos e acadêmicos. A primeira página do formulário constou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE (APÊNDICE B), sendo que as questões de pesquisa só se tornaram acessíveis para aqueles que concordaram com o TCLE.

A coleta de dados foi feita a partir das respostas fornecidas pelos responsáveis das crianças acerca dos questionamentos abordados no formulário, que envolveu perguntas sobre introdução alimentar, amamentação, uso de fórmulas, terapia nutricional enteral e parenteral, capacidades neuromotoras das crianças, entre outras. Além disso, foram realizadas pesquisas bibliográficas para obter informações sobre o

que já foi estudado sobre a alimentação de crianças portadoras de Atrofia Muscular Espinhal tipos I e II, a fim de gerar um maior embasamento para a pesquisa.

Após a aprovação do Comitê de Ética para a realização da pesquisa, foi iniciado o período de recrutamento e coleta de dados tendo o prazo de aproximadamente 10 dias corridos.

Análise de dados

A coleta de dados foi realizada por meio das respostas registradas através do questionário Google Forms para não haver necessidade de contato físico, levando em consideração o atual cenário da COVID-19. A análise de dados foi feita por meio de estatística descritiva e análise de conteúdo, manualmente e embasada em livros, periódicos acadêmicos e artigos acadêmicos e científicos. Os dados foram explorados em forma de texto no estudo e expostos por meio de tabelas e gráficos.

CrITÉRIOS de Inclusão

Foi incluído no estudo crianças dos gêneros masculino e feminino que apresentam Atrofia Muscular Espinhal dos tipos I e II e que apresentem idade de 0 a 4 anos e 11 meses.

Ademais, para a inclusão na pesquisa, foi necessário que os responsáveis lessem e aceitassem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (APÊNDICE B), antes do fornecimento das respostas.

CrITÉRIOS de Exclusão

Foram excluídos questionários incompletos e aqueles que apresentaram respostas incoerentes com as perguntas ou tema abordado.

Aspectos Éticos

Os procedimentos metodológicos do presente trabalho foram preparados dentro dos procedimentos éticos e científicos fundamentais, como disposto na Resolução N.º 466, de 12 de dezembro de 2012 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde. Esse projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do CEUB conforme parecer nº 4.684.539.

RESULTADOS

O presente estudo utilizou como amostra 13 crianças de 0 a 4 anos portadoras de Atrofia Muscular Espinhal tipos I e II. Foram recrutados 78 participantes responsáveis pelas crianças, por meio das mídias sociais, porém apenas 14 responderam ao formulário e destes houve 1 descarte devido ao preenchimento incompleto do questionário. Apresentando um total de adequação dos participantes de 92,3%. Dentro deste número cerca de 38,46% (n=5) eram meninas com média de $27,4 \pm 8,35$ meses de idade e 66,6% (n=8) meninos com média de $20,5 \pm 12,87$ meses de idade, como descrito na TABELA 1.

Em relação ao peso, nas meninas registrou-se uma média de $12,48 \pm 2,99$ quilogramas e nos meninos uma média $11,0 \pm 4,16$ quilogramas. Já na altura, observou-se que no público feminino obteve-se uma média de $88,5 \pm 11,9$ centímetros, sendo superior ao masculino com uma média de $80,0 \pm 34,38$ centímetros. Quanto ao IMC, notou-se uma média de $15,66 \pm 1,52$ kg/m² nas participantes do sexo feminino e uma média de $14,71 \pm 0,74$ kg/m² nos de sexo masculino, os quais também foram demonstrados na TABELA 1.

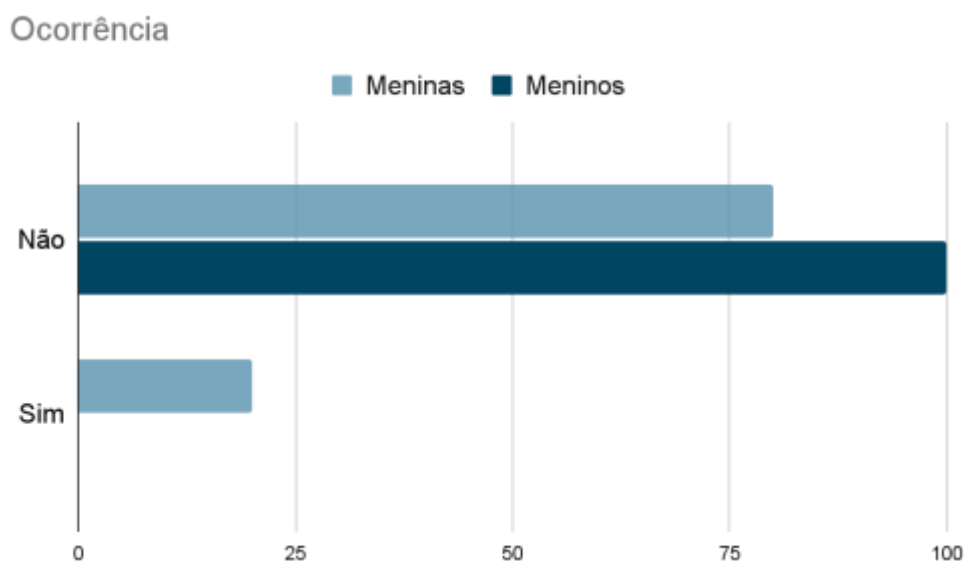
TABELA 1 - Dados antropométricos da amostra como idade, peso, altura e IMC.

	Feminino (n=5)		Masculino (n=8)	
	Média	Desvio Padrão	Média	Desvio Padrão
Idade (meses)	27,4	8,35	20,5	12,87
Peso (kg)	12,48	2,99	11	4,16
Altura (cm)	88,5	11,9	80	34,38
IMC (kg/m ²)	15,66	1,52	14,71	0,74

Fonte: Própria

Acerca da ocorrência de casos de AME na família dos participantes, FIGURA 1, 80% das meninas relataram não ter ocorrência, sendo 20% as que relataram ter outros casos. Em relação aos meninos, 100% relataram não haver ocorrência de outros casos.

FIGURA 1 - Representação de ocorrência de caso de AME na família.



Fonte: Própria

Em relação a idade do diagnóstico, o cenário feminino obteve uma média de $5 \pm 2,7$ meses e no masculino, $5 \pm 4,3$ meses. Quanto ao tipo de AME, o público feminino obteve 80% (n=4) de AME tipo I e 20% (n=1) de AME tipo II. Já o masculino relatou 87,5% (n=7) de tipo I e 12,5% (n=1) tipo II (TABELA 2).

TABELA 2 - Idade de diagnóstico e tipo de Atrofia Muscular Espinhal.

	Feminino		Masculino	
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão
Idade de diagnóstico	5,0	2,7	5,0	4,3
	Feminino (n=5)		Masculino (n=8)	
	Tipo I	Tipo II	Tipo I	Tipo II
Tipo de AME	80%	20%	87,5%	12,5%

Fonte: Própria

No que tange os cuidados nutricionais da criança foi observado que no público feminino 60% (n=3) da alimentação é de responsabilidade dos pais e 40% (n=2) do nutricionista. No público masculino, 50% (n=4) é de responsabilidade dos pais, 25%

(n=2) do nutricionista e 25% (n=2) outros profissionais da área da saúde como nutrólogos e enfermeiros, assim como referido na TABELA 3.

No que concerne à via alimentar predominante no dia-a-dia, a via oral corresponde a 40% (n=2) da amostra feminina, sendo 20% (n=1) alimentos de consistência normal e 20% (n=1) de consistência branda, 60% (n=3) correspondem à via enteral por gastrostomia. Nos meninos, 37,5% (n=3) correspondem a via oral sendo 12,5% (n=1) de consistência normal, 12,5% (n=1) de consistência pastosa e 12,5% (n=1) de consistência branda, o restante dos participantes do sexo masculino, 62,5% (n=5), correspondem pela via enteral por gastrostomia. Além da forma predominante de alimentação, 20% (n=1) do público feminino relata utilizar outras vias de alimentação, sendo esta a via oral por estimulação gustativa, 60% (n=3) não utilizam outras vias e 20% (n=1) não discorreram a respeito. No público masculino, 25% (n=3) fazem uso da via oral como fonte de alimentação alternativa e 75% (n=5) não utilizam outras vias. Em relação à alergia a fórmulas enterais, 40% (n=2) das meninas relataram não apresentar alergia, 40% (n=2) relatou apresentar e 20% (n=1) não informou. De outro lado, o campo masculino obteve 87,5% (n=7) não apresentando alergia e o restante, sendo 12,5% (n=1), nunca fez uso de fórmulas alimentares. Em relação a suplementação alimentar e/ou de vitaminas, foi identificado que 100% da amostra (n=13) utilizavam suplemento vitamínico e mineral (TABELA 3).

TABELA 3 - Dados acerca da alimentação das crianças portadoras de AME.

	Feminino (n=5)	Masculino (n=8)
	Responsável pela alimentação	
Pais	60%	50%
Nutricionista	40%	25%
Outros	0%	25%
	Via alimentar predominante	
Via oral	40%	37,5%
Via enteral (gastrostomia)	60%	62,5%

	Vias secundárias	
Oral	20%	25%
Não utiliza	60%	75%
Não informado	20%	0%
	Alergias à fórmulas alimentares	
Não	40%	87,5%
Sim	40%	12,5%
Não informado	20%	0%
	Suplementação	
Vitamínica	100%	100%
Mineral	100%	100%

Fonte: Própria

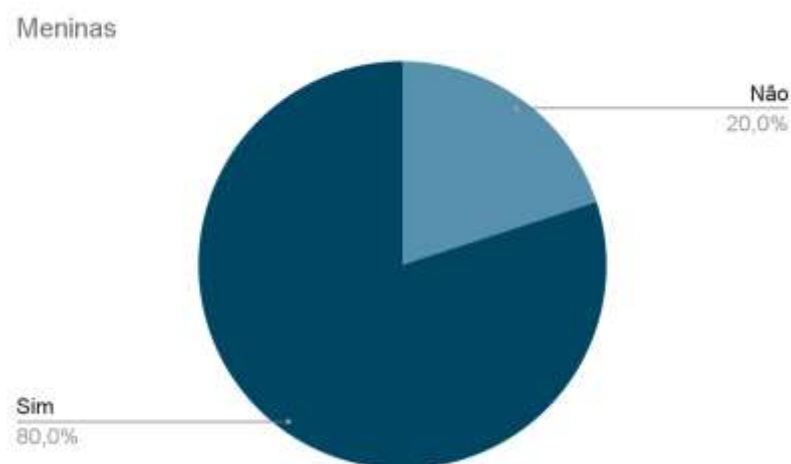
No quesito amamentação, as meninas foram amamentadas em média até $5 \pm 3,87$ meses e os meninos em média $4 \pm 2,94$ meses. De forma exclusiva, o primeiro grupo amamentou em média até $4,5 \pm 2,16$ meses e o segundo grupo até 4 ± 1 meses. Sobre o motivo da suspensão da amamentação, 60% (n=3) das meninas pararam por falha na sucção das mamas e 40% (n=2) por outros motivos como rejeição da criança e retorno ao trabalho da mãe. Em relação aos meninos, 50% (n=4) pararam por falha na sucção e 50% (n=4) por outros motivos como precaução para evitar uma possível broncoaspiração e pela amamentação ainda não ter sido suspensa (TABELA 4). No que tange a dificuldade de sucção das mamas, 80% (n=4) das meninas apresentaram dificuldade e 20% (n=1) não sentiram a mesma. Sobre os meninos, 50% (n=4) manifestaram dificuldade e 50% (n=4) não obtiveram, assim expresso nas FIGURAS 2 e 3.

TABELA 4 - Dados sobre amamentação exclusiva e não exclusiva e motivos da suspensão.

	Feminino		Masculino	
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão
Amamentação não exclusiva	5	3,87	4	2,94
Amamentação exclusiva	4,5	2,16	4	1
	Suspensão da amamentação			
Falha na sucção	60%		50%	
Outros motivos	40%		50%	

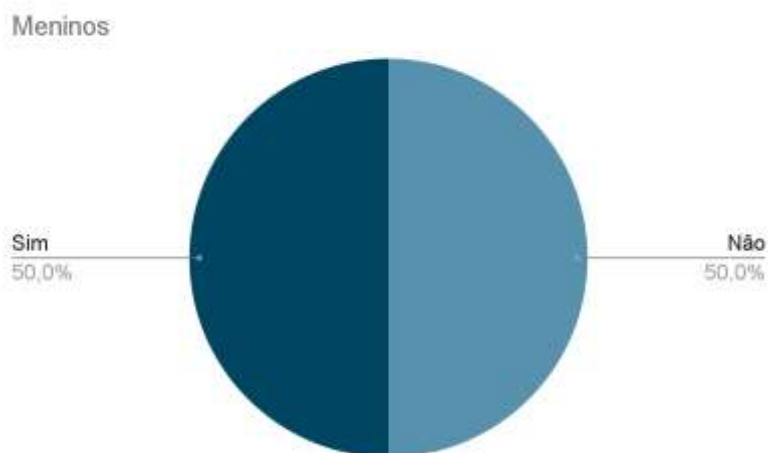
Fonte: Própria

FIGURA 2 - Dificuldade de sucção das mamas (meninas).



Fonte: Própria

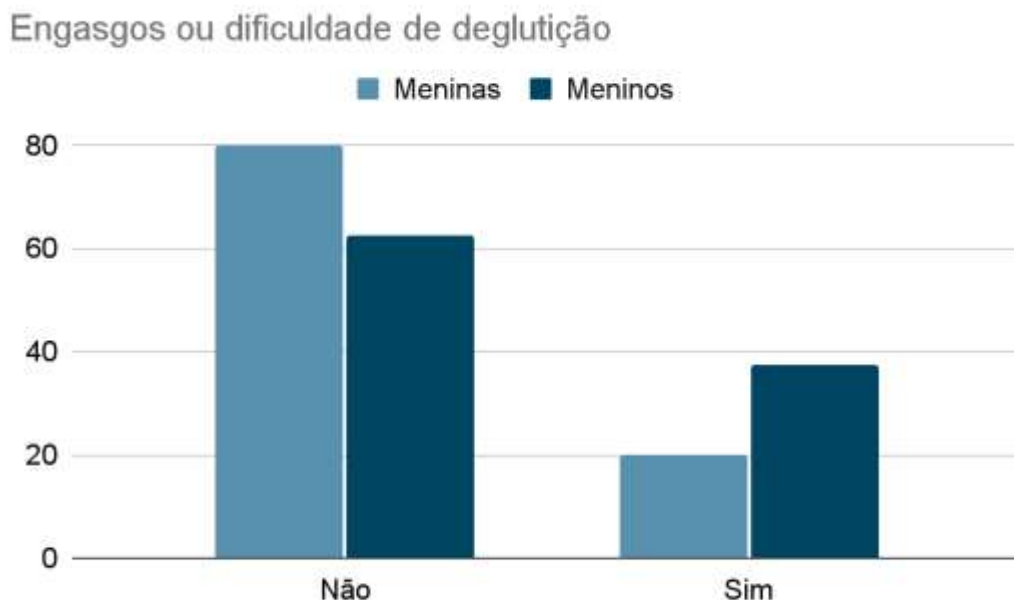
FIGURA 3 - Dificuldade de sucção das mamas (meninos).



Fonte: Própria

Segundo exibido pela FIGURA 4, a respeito de engasgos ou dificuldade ao engolir, foi identificado que 80% (n=4) das meninas não possuíam engasgos e somente 20% (n=1) possuíam. Em relação aos meninos, 62,5% (n=5) não apresentavam a problemática e 37,5% (n=3) apresentavam.

FIGURA 4 - Presença de engasgos ou dificuldade de deglutição.



Fonte: Própria

Em relação a dificuldade respiratória, 60% (n=3) das meninas apresentam algum tipo de dificuldade ao respirar e 40% (n=2) não apresentam. Nos meninos, houve presença de 75% (n=6) de dificuldade ao respirar e apenas 25% (n=2) não possuem dificuldade. Ademais, 80% (n=4) das meninas necessitam da ajuda de

aparelhos respiratórios e somente 20% (n=1) não necessitam. Dos meninos, os mesmos 75% (n=6) precisam do auxílio de aparelhos respiratórios e 25% (n=2), como anteriormente, não necessitam.

Quanto à independência da criança ao sentar sem apoio, 60% (n=3) do sexo feminino conseguem se sentar sem apoio e 40% (n=2) não. Em relação ao sexo masculino, somente 25% (n=2) conseguem sentar sem apoio e a maioria, 75% (n=6), não possuem essa independência. Em relação à autonomia de manter a cabeça levantada sem apoio, 80% (n=4) das meninas conseguem manter e 20% (n=1) não. Dos meninos, há presença de 50% (n=4) com essa capacidade e 50% (n=4) não conseguem. É interessante ressaltar que em ambos os sexos há presença, com acompanhamento fisioterapêutico, de crianças que conseguem se manter sentadas ou com a cabeça erguida por certo intervalo de tempo, mostrando evolução do quadro autônomo do portador de AME.

DISCUSSÃO

Alguns estudos, como Bertoli et al. (2017) e Sproule et al. (2009), indicam que portadores de atrofia muscular tipos I e II possuem massa gorda substancialmente aumentada quando comparados a indivíduos saudáveis, apesar de ter sido visto que crianças com atrofia muscular espinhal possuem ingestão calórica abaixo do recomendado, provavelmente associadas a taxa metabólica diminuída e massa muscular reduzida. (PORUK et al. 2012). No presente estudo não foi possível analisar a composição corporal das crianças devido à falta de métodos antropométricos e ausência de contato com os participantes, porém foi visto que o IMC médio geral encontrado foi de $15,11 \pm 1,27$, não tendo possibilidade de avaliação das curvas P/I, E/I, IMC/I, IMC/E., uma vez que os dados podem ser subestimados ou superestimados pela dificuldade de aferição correta de estatura dos portadores de AME em consequência das deformidades osteoarticulares que impedem uma postura correta. Essas curvas não prevêm crianças com tais características, como foi descrito por Rocha (2010).

Apesar de não terem sido encontrados estudos relacionando o desenvolvimento de AME com fatores genéticos, foi observado na amostra feminina, do presente estudo, uma pequena parcela que relatou mais de um caso portador na família.

A idade de diagnóstico da doença é diferente a depender do tipo de AME, é demonstrado que a AME tipo I apresenta o início mais precoce tendo por média 0 a 6 meses de idade, por outro lado a expressão da AME tipo II é descrita por volta de 6 a 18 meses de idade (AMBIEL, BAIONI, 2010), estando de acordo com o presente estudo, onde foi visto que a idade média de diagnóstico da AME tipo I foi de 4,9 meses e da AME tipo II foi de 13 meses de idade.

Apesar da importância do nutricionista na adequação da dieta das crianças portadoras de AME, no presente estudo foi visto que a alimentação da maioria das crianças era de responsabilidade dos pais, ao invés de nutricionistas, em concordância com o estudo de Davis et al. (2014) onde as orientações dietéticas foram dadas, em sua maioria, pelos responsáveis, totalizando 17 de 44 da amostra.

Em um outro estudo analisado, foi realizado uma revisão retrospectiva de prontuários com dados coletados a partir de sessenta crianças com atrofia muscular espinhal, as quais possuíam acompanhamento em uma clínica multiprofissional em um centro de referência terciário. Dentre elas, foi analisado o consumo de alimentos via oral de 72%, representando 43 crianças, as demais foram representadas por alimentação via gastrostomia (12 crianças, sendo 20%), gastrojejunostomia (2 crianças, sendo 3%) e tubo nasogástrico (3 crianças, sendo 5%). Ademais, tiveram aquelas com a evidência de disfunção bulbar, totalizando 14,23% das crianças. (MEHTA et al., 2016). No estudo de Davis et al. (2014), com 44 participantes com AME tipo I, foi visto que 37 indivíduos utilizavam também suporte nutricional por gastrostomia, 7 participantes da amostra faziam uso de gastrojejunostomia e apenas 1 participante realizava alimentação por sonda nasogástrica. É importante ressaltar que 4 crianças do estudo possuíam tubo de alimentação ou estratégias de alimentação oral e 1 não possuía sonda alimentar, sendo por via oral com textura e consistência restrita, apesar de posteriormente ter recebido suporte nutricional por sonda. Por conseguinte, o presente estudo analisou a alta prevalência de sonda por terapia enteral por gastrostomia como via predominante e, em contrapartida dos demais estudos analisados, foi observada a grande utilização da VO com consistências variadas como via secundária ou complementar de alimentação.

Apesar de neste estudo não ter sido realizada uma análise acerca da adequação mediana da ingestão (IQR) por parte das crianças que utilizavam a via oral, o estudo de Mehta et al. (2016) avaliou a IQR calórica das crianças que

apresentavam alimentação por via enteral (n = 17), resultando em 91% de adequação. Porém, 41% dessas crianças (n = 7) tiveram ingestão de proteína abaixo do ideal ou valor abaixo de 90% segundo as DRIs e em relação aos micronutrientes, 35% tiveram a ingestão de vitamina D abaixo do ideal. Além disso, foi utilizado a razão ingestão real de energia (AEI) em relação a porcentagem de energia estimada (EER) pela relação de Schofield, as crianças se enquadraram em 3 classificações, sendo elas receptoras de energia ideal (n = 6, 35%), superalimentadas (n = 5, 30%) ou subalimentadas (n = 6, 35%). (MEHTA et al., 2016)

Segundo um estudo realizado por meio do site da AME e Nutrição da Universidade de Utah, 40 de 44 indivíduos relataram o uso de fórmulas para atender as necessidades nutricionais, sendo estas classificadas por tipo de conteúdo de proteína: fórmulas elementares (aminoácidos livres 100% sintéticos), fórmulas semi-elementares (proteína hidrolisada) e fórmulas à base de leite e soja (proteína intacta). Porém, 23 de 44 indivíduos relataram problemas de tolerância às fórmulas, mencionando dores gastrointestinais, frequência cardíaca elevada, aumento do refluxo, êmese, esvaziamento gástrico insuficiente, dentre outras (DAVIS et al., 2013). Em contrapartida, no presente estudo foram apresentados apenas 2 indivíduos que cursaram com alguma reação alérgica à fórmulas.

Segundo Rocha (2010), não é imprescindível que haja suplementação de minerais e/ou vitaminas quando o aporte destes na dieta for ofertado (variada em fibras, legumes, cereais, frutas frescas, óleos insaturados, lácteos e carne). Porém é válido ressaltar a importância da oferta de alimentos com uma boa biodisponibilidade de ferro, como carnes e vísceras, pois esses pacientes tendem a ter mais anemia. Ademais, recomenda-se a ingestão apropriada de cálcio e vitamina D para fortalecimento ósseo. Por fim, faz-se necessário um bom aporte de fibras na alimentação para assegurar a saúde e o bom funcionamento do trânsito intestinal. Apesar disso, a suplementação vitamínica e mineral das crianças caracterizadas neste estudo são de 100% da amostra.

Segundo o estudo de Feitosa et al. (2014) do tipo pesquisa transversal, exploratória, retrospectiva e com abordagem quantitativa, com cinco crianças portadoras de atrofia muscular espinhal, internadas na UTI pediátrica do Hospital de Urgência de Teresina Dr. Zenon Rocha, foi identificado que 80% não tiveram aleitamento materno exclusivo, não sendo exposto o motivo. Por outro lado, o

presente estudo teve cerca 76% de crianças amamentadas de forma exclusiva até em média 4,2 meses. Ademais, foi visto que a maior parte da amostra teve a amamentação suspensa por dificuldade de sucção. Outro estudo que demonstrou a sucção prejudicada ou inexistente por pelo menos um dos participantes portadores de AME, foi o de Carvalho (2003).

Os estudos de Baioni et al. (2010) e Davis et al. (2014), revelam que o manejo nutricional proativo é imprescindível no aumento da expectativa de vida de indivíduos com Atrofia Muscular Espinhal, visto que a doença pode resultar em diminuição da massa corporal magra, aumento da massa gorda, dismotilidade gastrointestinal, disfagia, disfunção bulbar, anormalidades metabólicas, entre outras. (DAVIS et al., 2013). No estudo de Feitosa et al. (2014), 100% das crianças apresentaram deglutição inexistente ou prejudicada relacionada a lesão neuromuscular, também foi observado a dificuldade de comunicação verbal e nutrição desequilibrada, sendo caracterizada por subnutrição ou supernutrição. Ao passo que foi visto no presente estudo que 30,7% da amostra apresentou engasgos e/ou dificuldades de engolir, não totalizando a maior parte da amostra visto que a maioria dos participantes não se alimentam via oral, inviabilizando a análise da deglutição das mesmas.

Os estudos de Davis et al. (2014) e Sales et al. (2019) demonstram que as intervenções respiratórias em conjunto com a intervenção nutricional, de maneira multi e interdisciplinar, podem contribuir para o aumento da expectativa e qualidade de vida dos portadores de AME. No estudo de Davis et al. (2014) foi visto que a intervenção respiratória foi empregada pela maioria dos participantes da pesquisa, estando em concordância com o presente estudo onde a maior parte da amostra relatou apresentar dificuldade respiratória e realizar uso de aparelhos respiratórios. Além disso, foram encontrados em um estudo que 80% dos participantes continham dispnéia e 100% deles possuíam um padrão respiratório ineficaz e ventilação pulmonar diminuída por conta da disfunção neuromuscular (FEITOSA et al., 2015).

A maioria das crianças com atrofia muscular espinhal, principalmente o tipo I, apresentam fraqueza significativa próximo aos 6 meses de idade, apresentando limitações físicas como falta de controle da cabeça e incapacidade de sentar sem ajuda. (DAVIS et al., 2013). O controle cefálico independente de ajuda descrito por Feitosa et al. (2014) representou apenas 40% da amostra, em concordância ao tônus muscular hipotônico apresentado pelas crianças de 80% impossibilitando a

capacidade de sentar e marcha autônoma. Porém, foi analisado no presente estudo que cerca de 61,5% conseguiam manter a cabeça erguida sem apoio e em relação à capacidade funcional de sentar-se representou uma menor parte sendo de 30,7%.

Por conseguinte, o quadro nutricional deve ser acompanhado de maneira individual pelo nutricionista e considerar a patologia em seu nível e fisiologia específicos, uma vez que, os pacientes com AME podem apresentar massa magra reduzida e uma maior porcentagem de massa gorda acarretando em uma conduta nutricional inapropriada se levado somente em consideração o critério peso/altura. (BAIONI, et al., 2010)

CONCLUSÃO

Com o presente estudo, verificou-se que a maioria das crianças portadoras de Atrofia Muscular Espinhal eram do sexo masculino com média de idade de 2 anos, portadoras de AME tipo I e com idade média de diagnóstico de 6,25 meses.

Em relação à alimentação, observou-se que os principais responsáveis pela alimentação dessas crianças são pais e nutricionistas e que a principal via utilizada é a via enteral por gastrostomia, utilizando como via secundária a via oral com alimentos de consistência, predominantemente, modificada. Ademais, foi visto que toda a amostra de crianças fazia suplementação de vitaminas e minerais, como vitaminas A, C, D, E, ômega 3, coenzima Q10, ácido fólico, ferro, zinco, entre outros. Além disso, foi relatado que a maior parte das crianças possuíam ou possuem dificuldade na sucção das mamas, o que impactou negativamente no tempo da amamentação das mesmas, tornando-o menor.

Com relação à independência das crianças, notou-se baixa autonomia ao sentar e manter a cabeça levantada sem apoio, além da alta prevalência de dificuldade respiratória, dificuldade de deglutição e uso de aparelhos respiratórios. Em suma, é irrefutável a importância do papel do nutricionista no tratamento dessas crianças, visto que o não acompanhamento pode acarretar em déficit de vitaminas e minerais, além do não atingimento das necessidades nutricionais que pode resultar em uma descompensação do estado nutricional e dificuldades do crescimento e desenvolvimento das mesmas, impactando negativamente na qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

ARAUJO, Alexandra et al. Guia Alimentar sobre Atrofia Muscular Espinhal (AME) no Brasil. **Biogen**, 2019. Disponível em: <https://br.biogen.com/content/dam/corporate/pt_BR/refresh_images/Livro_Brasil_no_vembro2019.pdf>. Acesso em: 2 de setembro de 2020.

BAIONI, Mariana TC; AMBIEL, Celia R. Atrofia muscular espinhal: diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras. **Jornal de Pediatria**, v. 86, n. 4, p. 261-270, 2010. Disponível em: <https://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0021-75572010000400004&script=sci_arttext>. Acesso em: 31 de agosto de 2020.

BERTOLI, Simona et al. Spinal Muscular Atrophy, types I and II: What are the differences in body composition and resting energy expenditure?. **Clinical Nutrition**, v. 36, n. 6, p. 1674-1680, 2017. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5681353/>>. Acesso em: 19 de abril de 2021

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. **Portaria nº 15, de 22 de outubro de 2019**. Brasília, 2019. Disponível em: <<https://www.saude.sc.gov.br/index.php/documentos/informacoes-gerais/assistencia-farmaceutica/componente-especializado-da-assistencia-farmaceutica-ceaf/protocolos-clinicos-ter-resumos-e-formularios/atrofia-muscular-espinhal-5q-ame-tipo-i/16209-portaria-conjunta-n-15-de-22-10-2019-pcdt-atrofia-muscular-espinhal-5q-tipo-i/file>>. Acesso em: 8 de março de 2021.

CARVALHO, Laís Regina Rocha de; SCOLA, Rosana Herminia. Estudo de 43 pacientes com atrofia muscular espinhal e seu diagnóstico molecular. 2003. Disponível em: <<https://www.acervodigital.ufpr.br/bitstream/handle/1884/41242/D%20-%20LAIS%20REGINA%20ROCHA%20DE%20CARVALHO.pdf?sequence=2&isAllowed=y>>. Acesso em: 14 de junho de 2021.

DAVIS, Rebecca Hurst et. al. Nutritional practices at a glance: spinal muscular atrophy type I nutrition survey findings. **Journal of Child Neurology**, v. 29, n. 11, p. 1467-

1472, 2014. Disponível em:
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4334580/>>. Acesso em: 31 de agosto de 2020.

FEITOSA, Wanessa Freitas; DA SILVA, Michely Glenda Pereira; CUNHA, Karla Joelma Bezerra. Perfil de crianças com atrofia muscular espinhal em uma unidade de terapia intensiva pediátrica. **Revista Interdisciplinar**, v. 7, n. 1, p. 173-182, 2014. Disponível em:
<https://revistainterdisciplinar.uninovafapi.edu.br/index.php/revinter/article/view/253/pdf_108>. Acesso em: 27 de agosto de 2020

FEITOSA, Wanessa Freitas et al. Atrofia Muscular Espinhal: da evolução clínica aos diagnósticos de enfermagem. **Revista Interdisciplinar**, v. 8, n. 1, p. 71-82, 2015. Disponível em:
<<https://revistainterdisciplinar.uninovafapi.edu.br/index.php/revinter/article/view/455>>
Acesso em: 1 de setembro de 2020.

MEHTA, Nilesh M. et al. Nutritional status and nutrient intake challenges in children with spinal muscular atrophy. **Pediatric neurology**, v. 57, p. 80-83, 2016. Disponível em: <[https://www.pedneur.com/article/S0887-8994\(15\)30306-4/fulltext#back-bib4](https://www.pedneur.com/article/S0887-8994(15)30306-4/fulltext#back-bib4)>. Acesso em: 19 de abril de 2021.

PIRES, Mafalda et al. Atrofia muscular espinhal: análise descritiva de uma série de casos. **Acta Médica Portuguesa**, Portugal, v. 24, n. 2, p. 95-102. 2011. Disponível em: <http://repositorio.chlc.min-saude.pt/bitstream/10400.17/877/1/Acta%20Med%20Port%202011_24_95.pdf>. Acesso em: 1 de setembro de 2020.

PORUK, Katherine E. et al. Observational study of caloric and nutrient intake, bone density, and body composition in infants and children with spinal muscular atrophy type I. **Neuromuscular Disorders**, v. 22, n. 11, p. 966-973, 2012. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0960896612001435>>. Acesso em: 2 de setembro de 2020.

ROCHA, Hélio Feitosa. **Nutrição da criança portadora de Atrofia Muscular Espinhal**. Associação dos Amigos da AME (AAME), 2010. Disponível em: <<https://atrofiaespinhal.org/tratamento/nutricao/>>. Acesso em: 19 de abril de 2021.

SALES, Patrick Jean Barbosa et al. Manejo multiprofissional na atrofia muscular espinhal em uma unidade de terapia intensiva pediátrica. **Perspectivas Experimentais e Clínicas, Inovações Biomédicas e Educação em Saúde (PECIBES)**, v. 5, n. 2, p. 22-22, 2019. Disponível em: <<https://desafioonline.ufms.br/index.php/pecibes/article/view/10249>> Acesso em: 1 de setembro de 2020.

SPROULE Douglas, et al. **Aumento da massa gorda e alta incidência de sobrepeso apesar do baixo índice de massa corporal em pacientes com atrofia muscular espinhal**. Neuromuscul Disord, 2009. Acesso em: 01 de junho de 2021. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2729661/>>

APÊNDICES

APÊNDICE A: FORMULÁRIO

DADOS DA CRIANÇA

Pergunta 1: Identificação por sigla (opcional):

Pergunta 2: Idade:

Pergunta 3: Sexo:

Masculino

Feminino

Outro

Pergunta 4: Peso:

Pergunta 5: Altura:

Pergunta 6: Há ocorrência de outros casos de atrofia muscular na família? Se sim, quem?

Pergunta 7: Com que idade foi diagnosticado (a)?

Pergunta 8: A criança é portadora de qual tipo de AME?

Tipo I

Tipo II

Outros:

Pergunta 9: Quem é o responsável pela sua alimentação?

Pergunta 10: Qual é a forma de alimentação predominante no dia-a-dia?

- Alimentação via oral sólida (alimentos em sua consistência “natural”)
- Alimentação via oral branda (alimentos menos consistentes e mais cozidos)
- Alimentação via oral pastosa (alimentos em formas de papas)
- Alimentação via oral líquida (alimentos liquidificados ou líquidos)
- Alimentação por via enteral por gastrostomia (sonda alimentar na altura do estômago)
- Alimentação via enteral orogástrica (sonda alimentar inserida na cavidade da boca)
- Alimentação via enteral nasogástrica (sonda alimentar inserida na cavidade do nariz)
- Alimentação via enteral jejunostomia (sonda alimentar na altura do intestino)
- Alimentação via parenteral (intravenosa)
- Outros:

Pergunta 11: Caso faça ou já tenha feito uso: a criança apresenta ou já apresentou alergia à fórmulas enterais? Se sim, qual/quais?

Pergunta 12: Além da sua forma de alimentação predominante, há presença de alguma das outras vias ou consistências na alimentação da criança citadas acima? Se sim, qual/quais?

Pergunta 13: A criança foi amamentada até qual idade?

Pergunta 14: A criança foi amamentada de forma exclusiva até quantos meses ou anos? (Apenas o leite materno, sem inclusão de alimentos).

Pergunta 15: Por que a amamentação foi suspensa? (Caso tenha sido).

Pergunta 16: Durante o processo de amamentação, a criança sentia dificuldade na sucção das mamas?

- Sim
- Não
- Outros:

Pergunta 17: A criança possui engasgos ou dificuldade ao engolir ao se alimentar? (Caso haja alimentação via oral).

Pergunta 18: É feito o uso de algum tipo de suplemento alimentar e/ou vitaminas? Se sim, qual/quais? (Informar caso já tenha sido feito também).

Pergunta 19: A criança apresenta dificuldade respiratória?

- () Sim
- () Não
- () Outros:

Pergunta 20: A criança necessita de ajuda de aparelhos respiratórios?

- () Sim
- () Não
- () Outros:

Pergunta 21: A criança consegue sentar sem apoio?

- () Sim
- () Não
- () Outros:

Pergunta 22: A criança tem autonomia de manter a cabeça levantada sem apoio?

- () Sim
- () Não
- () Outros:

Pergunta 23: A criança apresenta refluxo gastroesofágico?

- () Sim
- () Não
- () Outros:

Pergunta 24: Há o acompanhamento da criança com nutricionista?

Sim

Não

Outros:

Prezado (a) Senhor (a), esta pesquisa é sobre “Perfil do consumo alimentar de crianças de 0 a 4 anos portadoras de atrofia muscular espinhal tipos I e II” e está sendo desenvolvida por Mariana Pedersoli Caldana e Patrícia Paula de Santana, do Curso de Nutrição do Centro Universitário de Brasília, sob a orientação da Professora Ana Lúcia Ribeiro Salomon. Os objetivos do estudo são obter informações sobre a alimentação e nutrição de crianças portadoras de Atrofia Muscular Espinhal, além de possíveis dificuldades nesse processo. A finalidade deste trabalho é contribuir para melhor conhecimento a respeito do perfil nutricional das crianças portadoras da doença para a área de Nutrição, além de identificar problemas alimentares frequentes que acometem essas crianças.

Solicitamos a sua colaboração para resolução de um questionário, como também sua autorização para apresentar os resultados deste estudo no Trabalho de Conclusão de Curso desenvolvido. Informamos que essa pesquisa oferece riscos mínimos aos participantes sendo esses o desencadeamento de desconforto ou sofrimento psíquico, face a perguntas que podem trazer lembranças dolorosas.

O estudo trará benefícios para melhor conhecimento a respeito do perfil nutricional das crianças portadoras da doença para a área de Nutrição, além de identificar problemas alimentares frequentes que acometem essas crianças.

Além disso, será produzido um material com orientações nutricionais sobre alimentação artificial para os pais, para que tenham mais conhecimento acerca da existência da necessidade de complementação da ingestão em momentos de maior necessidade calórica ou contemplação da mesma.

Esclarecemos que sua participação (ou a participação do menor ou outro participante pelo qual é responsável) no estudo é voluntária e, portanto, o(a) senhor(a) não é obrigado(a) a fornecer as informações e/ou colaborar com as atividades solicitadas pelas pesquisadoras. Caso decida não participar do estudo, ou resolver a qualquer momento desistir do mesmo, não sofrerá nenhum dano. Além disso, haverá confidencialidade total acerca da identidade da criança e do responsável, que não serão expostos em momento algum durante a realização da pesquisa. As alunas estarão à sua disposição para qualquer esclarecimento que considerem necessário em qualquer etapa da pesquisa.

Caso necessite de maiores informações sobre o presente estudo, favor ligar para as alunas Mariana Pedersoli Caldana e/ou Patrícia Paula de Santana. Telefones: (61) 99387-9356 e (61) 99271-0052.

Baseado nas diretrizes contidas na Resolução CNS N°466/2012, MS.