

NOTA TÉCNICA 3637**IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO****SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dr. Luiz Flavio Ferreira**PROCESSO Nº.:**5000768-85.2020.8.13.0684**CÂMARA/VARA:**Vara Única**COMARCA:**Tarumirim**I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:****REQUERENTE:** AMP**IDADE:** 06 anos**PEDIDO DA AÇÃO:** PROCEDIMENTO/EXAME COMPLEMENTAR, COBERTURA**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** F84-2**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** terapia ocupacional, fisioterapia motora e fonoaudiologia conhecido como método BOBATH**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG- 52657**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2023.0003637**II – PERGUNTAS DO JUÍZO:**

(Síndrome de Rett – CID 10 – F84.2 - terapia ocupacional, fisioterapia motora e fonoaudiologia conhecido como método BOBATH

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Trata-se de AMP nascida em 14/03/2017 portadora de síndrome de Rett, solicitado reabilitação pelo método Bobath

Revisão de literatura (dados copilados)

A síndrome de Rett é uma doença genética rara que afeta o desenvolvimento do cérebro e **causa deficiência física e mental grave**. Esta revisão sistemática analisa as evidências mais recentes sobre o papel da fisioterapia no tratamento de indivíduos com síndrome de Rett. A revisão

foi realizada de acordo com os Itens Preferenciais de Relatórios para Revisões Sistemáticas e Meta-análises. Um total de 17319 estudos foram encontrados nas principais bases de dados científicas. Aplicando os critérios de inclusão/exclusão, 22 estudos foram admitidos na fase final da revisão. O nível de evidência dos estudos incluídos foi avaliado usando o guia Oxford Center for Evidence-Based Medicine-Levels of Evidence. Nove abordagens de fisioterapia para pacientes com síndrome de Rett foram identificadas: análise comportamental aplicada, educação condutiva, enriquecimento ambiental, fisioterapia tradicional com ou sem auxílios, hidroterapia, esteira, musicoterapia, sistemas computadorizados e tratamento sensorial. Foi relatado que os pacientes se beneficiaram clinicamente das abordagens analisadas, apesar do fato de não terem fortes evidências de pesquisa. **De acordo com os resultados, um programa de fisioterapia individualizado multimodal deve ser regularmente recomendado para pacientes com síndrome de Rett, a fim de preservar a autonomia e melhorar a qualidade de vida. No entanto, mais estudos de alta qualidade são necessários para confirmar esses achados.**

A síndrome de Rett (RTT) é um distúrbio neurológico grave causado por mutações no gene que codifica a proteína 2 de ligação ao metil-CpG (MeCP2). Quase duas décadas de pesquisa em RTT avançaram muito em nossa compreensão da função e regulação da proteína multifuncional MeCP2. Aqui, revisamos avanços recentes na compreensão de como a perda de MeCP2 afeta diferentes estágios do desenvolvimento cerebral, discutimos descobertas recentes que demonstram o papel molecular de MeCP2 como um repressor transcricional, avaliamos os efeitos primários e secundários da perda de MeCP2 e examinamos como a perda de MeCP2 pode resultar em um desequilíbrio de excitação neuronal e inibição no nível do circuito junto com desregulação de mecanismos dependentes de atividade. Esses fatores apresentam desafios para a busca de terapias baseadas em mecanismos para RTT e sugerem abordagens específicas que podem ser mais eficazes do que outras.

Os mecanismos moleculares da perda de MeCP2 se manifestam como disfunção nos circuitos cerebrais. A fiação e a função dos circuitos cerebrais dependem do funcionamento adequado dos neurônios inibitórios e excitatórios e manutenção de equilíbrio E/I, todos os quais requerem MeCP2. Uma importante contribuinte funcional para os fenótipos RTT é a alteração da inibição, devido à expressão alterada do gene em neurônios GABAérgicos e redução do impulso inibitório nas células piramidais. É importante ressaltar que o NID medeia funções dependentes de atividade de MeCP2 e, portanto, provavelmente influencia a maturação dependente da atividade de neurônios inibitórios e a função dos receptores GABA.

O desenvolvimento de estratégias de tratamento deve levar em consideração as propriedades funcionais do MeCP2 discutidas nesta revisão e considere o alvo terapêutico, região do cérebro, tipo de célula e tempo de aplicação. Mas terapêuticos direcionados diretamente que são administrados o mais cedo possível são provavelmente os mais eficazes. Terapia de genes é uma abordagem potencialmente poderosa (Caixa 3), embora, notavelmente, o nível de proteína de MeCP2 deva ser rigorosamente titulado, como superdosagem de MeCP2, semelhante à duplicação de MECP2, levaria a graves consequências neurológicas^{153–155}. Uma compreensão mais completa do RTT com base em nosso crescente conhecimento da neurobiologia e função do MeCP2, juntamente com ferramentas de edição de genoma que avançam rapidamente, poderia levar a um tratamento eficaz para RTT. **Atualmente existem dois grandes objetivos no desenvolvimento de estratégias terapêuticas: alvos terapêuticos a jusante de proteína de ligação metil-CpG 2 (MeCP2) e terapia gênica. Restauração pós-natal de MeCP2 em camundongos mutantes Mecp2 resgata vários fenótipos da síndrome de Rett (RTT), enfatizando a reversibilidade desse distúrbio devastador^{47,48,180}. Diversas estratégias de tratamento baseadas no direcionamento da sinalização a jusante do MeCP2, como aumentar fator neurotrófico**

(BDNF) ou fator de crescimento semelhante à insulina 1 (IGF1), melhoraram certas características RTT em testes pré-clínicos

Devido à complexidade da disfunção do MeCP2 no RTT, a terapia gênica é possivelmente a abordagem mais direta para o tratamento a desordem.

Método Bobath

O Método Bobath conduzido por fisioterapeuta, terapeuta ocupacional e fonoaudiólogo tem como foco o Conceito Neuroevolutivo Bobath, que visa à facilitação do movimento normal e incentiva o aumento da habilidade da criança em mover-se funcionalmente de maneira coordenada. O paciente recebe experiência sensório-motora de movimentos básicos como rolar, sentar, engatinhar e andar, assim como de atividades da rotina diária: tomar banho, alimentar-se. A abordagem Bobath, também conhecida como tratamento de neurodesenvolvimento (NDT), é um conceito amplamente utilizado na reabilitação de pacientes com AVC e hemiparesia em muitos países. Esta técnica vem sendo utilizada há anos em todo o mundo; no entanto, ainda não há fortes evidências de sua utilidade. Esta revisão tem como objetivo descobrir sua eficácia com base nos ensaios clínicos randomizados na reabilitação de pacientes com AVC com deficiência motora e compará-la com outras técnicas terapêuticas.

Materiais e métodos: Foi realizada uma pesquisa sistemática da literatura no PubMed Central, Science-Direct, Cochrane, Scopus, Clinical Trial Database e Indian Clinical Trial Registry em inglês até 31 de julho de 2021. A revisão é publicada no Registro Prospectivo de Revisões Sistemáticas (PROSPERO) com o número de registro "CRD42019125400". A pontuação do Physiotherapy Evidence-based Database (PEDro) tem sido utilizada para a avaliação da qualidade dos estudos. Ensaios clínicos randomizados que estudaram o efeito comparativo do conceito NDT/Bobath nos resultados da atividade motora e cognição/comportamento em paci-

entes com AVC em comparação com outras técnicas de reabilitação foram incluídos.

Resultados: Nenhuma documentação sólida que descreva a eficácia deste tratamento de neurodesenvolvimento ou seu tratamento de apoio ao neurodesenvolvimento em comparação com outras técnicas neurofisioterapêuticas avançadas foi encontrada para considerá-lo como o tratamento recomendado para hemiplegia/hemiparesia pós-AVC. Aspectos metodológicos dos estudos selecionados para futuras pesquisas são sugeridos.

Interpretação e conclusões: Este estudo é inconclusivo na determinação da eficácia da abordagem Bobath para a reabilitação do movimento de pacientes com AVC. Esses resultados são semelhantes aos resultados de revisões anteriores feitas sobre o mesmo tópico.

IV – CONCLUSÃO

- ✓ A síndrome de Rett é uma doença genética rara que afeta o desenvolvimento do cérebro e causa deficiência física e mental grave.
- ✓ Um programa de fisioterapia individualizado multimodal deve ser regularmente recomendado para pacientes com síndrome de Rett, a fim de preservar a autonomia e melhorar a qualidade de vida. No entanto, mais estudos de alta qualidade são necessários para confirmar esses achados.
- ✓ Devido à complexidade da disfunção do MeCP2 na Síndrome de Rett, a terapia genica é possivelmente a abordagem mais direta para o tratamento desta desordem.
- ✓ Das fontes consultadas não existem evidências que o Método Bobath seja superior aos métodos convencionais de reabilitação
- ✓ A prescrição do tratamento foi em 06/2020 e deve ser revista

V – REFERÊNCIAS:

- ✓ Fonzo M, Sirico F, Corrado B. Evidence-Based Physical Therapy for Individuals with Rett Syndrome: A Systematic Review. *Brain Sci.* 2020 Jun 30;10(7):410. doi: 10.3390/brainsci10070410. PMID: 32630125; PMCID: PMC7407501.
- ✓ Ip JPK, Mellios N, Sur M. Rett syndrome: insights into genetic, molecular and circuit mechanisms. *Nat Rev Neurosci.* 2018 Jun;19(6):368-382. doi: 10.1038/s41583-018-0006-3. PMID: 29740174; PMCID: PMC6402579.
- ✓ Pathak A, Gyanpuri V, Dev P, Dhiman NR. The Bobath Concept (NDT) as rehabilitation in stroke patients: A systematic review. *J Family Med Prim Care.* 2021 Nov;10(11):3983-3990. doi: 10.4103/jfmpc.jfmpc_528_21. Epub 2021 Nov 29. PMID: 35136756; PMCID: PMC8797128.

VI – DATA: 30/04/2023

NATJUS TJMG