



**MESTRADO**  
EM CIÊNCIAS  
DA REABILITAÇÃO

CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Pró-Reitorias de Ensino e de Pesquisa e Extensão

Programa de Pós-Graduação Stricto Sensu em Ciências da Reabilitação

Mestrado Acadêmico em Ciências da Reabilitação

CARLA ANDRESSA PEDRON

CAPACIDADE FUNCIONAL NAS ATAXIAS

ESPINOCEREBELARES

RIO DE JANEIRO

2019

CARLA ANDRESSA PEDRON

CAPACIDADE FUNCIONAL NAS ATAXIAS  
ESPINOCEREBELARES

Qualificação de mestrado apresentada  
ao Programa de Pós-Graduação Stricto-  
Sensu em Ciências da Reabilitação do  
Centro Universitário Augusto Motta,  
como requisito parcial para obtenção do  
título de Mestre.

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> LAURA ALICE SANTOS DE OLIVEIRARIO

DE JANEIRO

2019

FICHA CATALOGRÁFICA  
Elaborada pelo Sistema de bibliotecas e  
Informação – SBI – UNISUAM

612.044 Pedron, Carla Andressa.

P372a Capacidade funcional nas ataxias espinocerebelares / Carla Andressa

Pedron. - Rio de Janeiro, 2019.

69 p.

Dissertação (Mestrado em Ciências da Reabilitação). Centro  
Universitário Augusto Motta, 2019.

1. Capacidade funcional. 2. Ataxia espinocerebelar. 3. Atividades  
diárias. 4. Equilíbrio. 5. Condicionamento. I. Título.

CDD 22.ed.

## CAPACIDADE FUNCIONAL NAS ATAXIAS ESPINOCEREBELARES

CARLA ANDRESSA PEDRON

Dissertação de Mestrado Acadêmico apresentada ao Programa de Pós-Graduação Stricto-Sensu em Ciências da Reabilitação do Centro Universitário Augusto Motta, como parte dos requisitos para obtenção do título de Mestre em Ciências da Reabilitação.

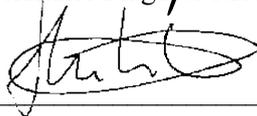
Examinado em: 31 / 07 / 2019

## BANCA EXAMINADORA



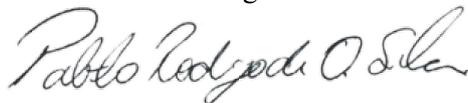
---

Prof.<sup>a</sup>. Dr.<sup>a</sup>. LAURA ALICE SANTOS DE OLIVEIRA - ORIENTADORA  
Centro Universitário Augusto Motta - UNISUAM



---

Prof. Dr. THIAGO LEMOS DE CARVALHO  
Centro Universitário Augusto Motta - UNISUAM



---

Prof. Msc. PABLO RODRIGO DE OLIVEIRA SILVA  
Centro Universitário Augusto Motta - UNISUAM



---

Prof. Dr. FERNANDA GUIMARÃES DE ANDRADE  
Instituto Federal de Educação Ciência e Tecnologia do Rio de Janeiro - IFRJ

Rio de Janeiro - 2019

## RESUMO

A ataxia espinocerebelar (SCA) é uma desordem degenerativa de origem genética autossômica dominante que cursa com alterações de equilíbrio, coordenação e marcha. Essas alterações limitam a independência para realizar atividades cotidianas (AVDs) e reduzem a participação social dos indivíduos, o que pode levá-los a adotar um estilo de vida sedentário e reduzir sua aptidão cardiopulmonar. Instrumentos de avaliação adequados e viáveis que investiguem a capacidade funcional em atividades cotidianas são necessários para compreender o impacto destas alterações sobre a funcionalidade dos indivíduos. O teste AVD-Glittre (T-Glittre) é uma opção de fácil aplicação e baixo custo que reproduz AVDs de maneira próxima à realidade. **Objetivos:** Os objetivos deste estudo foram: (i) Avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA através do T-Glittre ; (ii) Investigar a viabilidade da utilização do T-Glittre nesta população; (iii) Investigar a aptidão cardiorrespiratória submáxima apresentada durante a execução do T-Glittre; e (iv) Investigar a associação entre as medidas de capacidade funcional e as medidas de gravidade da doença, equilíbrio, marcha bem como entre estas e as medidas de aptidão cardiorrespiratória submáxima. **Metodologia:** Trata-se de um estudo transversal que contou com uma amostra de 20 indivíduos diagnosticados com SCA. Os indivíduos foram avaliados através do T-Glittre com registro das respostas fisiológicas, Escala de Equilíbrio de Berg (EEB), *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* (SARA), *modified Dynamic Gait Index* (mDGI), *Inventory of Non-Ataxia Signs* (INAS) e *Timed Up and go test* (TUG). A viabilidade foi avaliada através do registro de eventos adversos. **Resultados:** Não ocorreu nenhum evento adverso durante a execução do T-Glittre. O tempo gasto pelos participantes para realizar o T-Glittre [mediana (mínimo - máximo)] foi de 6.5 minutos (4,17-10.57) e o consumo de VO<sub>2</sub> foi de 14,46 ml/kg/min (8,29 – 22,45). Houve correlações significativas entre o tempo gasto para concluir o T-Glittre e a pontuação na EEB ( $\rho = -0.873$ ;  $p < .001$ ), SARA ( $\rho = 0.708$ ;  $p < .001$ ); mDGI ( $\rho = -0.933$ ;  $p < 0.001$ ). **Conclusão:** O T-Glittre é uma forma viável de avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA e o tempo gasto durante sua execução pode refletir maior ou menor comprometimento motor.

**Palavras-chave:** Ataxia espinocerebelar; Capacidade funcional; atividades de vida diária; condicionamento;

## ABSTRACT

Spinocerebellar ataxia (SCA) is a degenerative autosomal dominant disorder that causes impairments in balance, coordination and gait. These changes limit the independence to perform daily activities (ADLs) and reduce the individuals participation, thus leading them to a sedentary lifestyle and reducing their cardiopulmonary fitness. Viable evaluation instruments that investigate functional capacity to perform ADLs are necessary to understand the impact of these changes on patients' functionality. The Glittre-ADL (T-Glittre) test is an easy-to-apply, low-cost option that reproduces AVDs close to reality. **Objectives:** The aims of this study was: (i) Assess the functional capacity of SCA patients through the T-Glittre test; (ii). Investigate feasibility of using Glittre-ADL test in this population; (iii) Investigate the submaximal cardiorespiratory fitness presented during the T-Glittre test and; (iv) To investigate the association between measures of functional capacity and measures of disease severity, balance, gait as well as between these measures and measures of submaximal cardiorespiratory fitness. **Methodology:** This was a cross-sectional study that included a sample of 20 individuals diagnosed with ACS. The individuals were evaluated through the T-Glittre with a registry of the physiological responses, Berg Balance Scale (BSE), SARA, modifiedDynamicGait Index (mDGI), Inventory of Non-Ataxia Signs (INAS), Timed Up and go test (TUG) and Four Stage balance test (4Stage). Viability was assessed by recording adverse events. Results: No adverse events were recorded. The time taken by participants to perform the T-Glittre was [median (minimum - maximum)] 6.5 minutes (4.17-10.57) and the VO<sub>2</sub> intake was 14, 46 ml/kg/min (8.29 – 22.45). ). There were significant correlations between the time taken to complete T-Glittre and BSE ( $\rho = -0.873$ ;  $<.001$ ), SARA ( $\rho = 0.708$ ;  $p <.001$ ); mDGI ( $\rho = -0.933$ ,  $p <0.001$ ). **Conclusion:** The T-Glittre test is a viable way to assess the functional capacity of SCA patients, and the time spent during its execution may reflect greater or lesser motor impairment.

Keywords: Spinocerebellar Ataxia; Functional Capacity; Activities of Daily Living; Fitness;

## SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	1
1.1	ATAXIA ESPINOCEREBELAR.....	2
1.2	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS .....	4
1.3	DIAGNÓSTICO.....	5
1.4	CAPACIDADE FUNCIONAL NAS SCAs.....	6
2	JUSTIFICATIVA .....	12
3	OBJETIVOS.....	13
3.1	OBJETIVO GERAL.....	13
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS .....	13
4	HIPÓTESE .....	14
5	MATERIAIS E MÉTODOS.....	15
5.1	AMOSTRA.....	15
5.2	PROCEDIMENTOS.....	16
	<i>Escala de equilíbrio de Berg (EEB) .....</i>	<i>18</i>
	<i>Teste de T-Glittre (T-Glittre).....</i>	<i>18</i>
5.3	ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	20
6	MANUSCRITO.....	21
7	CONSIDERAÇÕES FINAIS .....	36
8	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....	8
	ANEXO A .....	11
	ESCALA PARA AVALIAÇÃO E GRADUAÇÃO DE ATAXIA.....	11

## 1 INTRODUÇÃO

A ataxia espinocerebelar (SCA, sigla para a expressão em inglês *spinocerebellar ataxia*) é um termo utilizado para designar uma família de doenças degenerativas de herança genética autossômica dominante (SILVEIRA et al., 1996; ARRUDA & TEIVE, 1997). Elas têm em comum a degeneração progressiva do cerebelo e de suas vias aferentes e eferentes (KLOCKGETHER et al., 2019).

Uma pequena parcela das SCAs se restringe à degeneração cerebelar, mas na maioria delas há degeneração extra de diversas outras partes do sistema nervoso (SOONG & MORRISON, 2018). Assim há concomitância de sinais cerebelares, como ataxia axial, déficits de equilíbrio e disartria com muitos outros sinais não cerebelares que variam dependendo do indivíduo e do subtipo da doença apresentado (GREENFIELD et al., 2006; SOONG & MORRISON, 2018).

A degeneração progressiva comum nessa condição, juntamente com os sinais cerebelares e não cerebelares ocasionam limitações das atividades de vida diária (AVDs) e atividades instrumentais de vida diária (AIVDs). Assim, impactam negativamente o status funcional, fazendo com que a avaliação da capacidade funcional dessa população seja relevante para correta prescrição de exercícios de reabilitação (SCHMITZ- HUBSCH, 2010). Os métodos de avaliação que simulam atividades de vida diária fornecem informações sobre o desempenho dos participantes sob condições que se aproximam de situações reais (SKUMLIEN et al., 2006). Para este propósito, o teste T-Glittre é uma opção viável de avaliação da capacidade funcional, simulando atividades cotidianas

Além disso, as limitações funcionais trazidas pela SCA podem conduzir estes indivíduos ao sedentarismo (FONTEYN et al., 2013), favorecendo a deterioração do condicionamento cardiopulmonar. Assim, investigar a resposta fisiológica apresentada durante a execução de AVDs também é relevante para a correta prescrição de exercícios para essa população.

Assim, os objetivos deste estudo foram: (i) Avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA através do T-Glittre; (ii) Investigar a viabilidade da utilização do T-Glittre nesta população; (iii) Investigar a aptidão cardiorrespiratória submáxima apresentada durante a execução do T-Glittre; e (iv) Investigar a associação entre as medidas de capacidade funcional e as medidas de gravidade da doença, equilíbrio, marcha bem como entre estas e as medidas de aptidão cardiorrespiratória submáxima.

## 1.1 ATAXIA ESPINOCEREBELAR

Ataxia é um termo utilizado desde 1899 por Babinski para caracterizar clinicamente a síndrome de incoordenação da atividade muscular decorrente de alterações do cerebelo e de suas vias (BABINSKI, 1899; BRAZIS et al., 2001). Uma das causas desta síndrome é a doença degenerativa de herança genética autossômica dominante, denominada ataxia espinocerebelar(SCA)

Antes do advento do conhecimento sobre os defeitos genéticos, as ataxias eram classificadas de acordo com suas características clínicas (SUBRAMONY & CURRIER, 1991). Porém, desta forma não era possível distinguir as doenças adequadamente devido à grande variabilidade clínica, até mesmo intrafamiliar (ARRUDA & TEIVE, 1997; SILVEIRA et al., 1996;). Somente após o

desenvolvimento da biologia molecular é que foi possível identificar os genes e *loci* responsáveis por cada forma de ataxia hereditária.

A partir disso, foram compreendidos os fenômenos genéticos que ampliavam a diversidade clínica dentro de um mesmo subtipo de ataxia, como a antecipação e variabilidade fenotípica (TROTT et al., 2010). Assim, na nomenclatura genética o termo SCA passou a identificar o grupo de ataxias hereditárias autossômicas dominantes. Estas doenças apresentam grande heterogeneidade clínica e genética, tendo em comum a degeneração progressiva do cerebelo e das suas vias aferentes e eferentes (KLOCKGETHER et al., 2019).

Um método de classificação destas desordens foi desenvolvido utilizando o prefixo SCA seguido do número que designa a ordem em que o gene causador do subtipo foi detectado (SUN et al., 2016). Deste modo, a SCA1 foi a primeira a ser caracterizada em 1977 (JACKSON et al., 1977) com o mapeamento do cromossomo 6. Porém, somente em 1993, com a disponibilização de ferramentas de sequenciamento genético houve a clonagem do gene e identificação da repetição de trinucleotídeos (ORR et al., 1993). Atualmente mais de 40 subtipos de SCA já foram identificados (KLOCKGETHER et al., 2019).

A epidemiologia da SCA não é muito precisa pois os estudos existentes abrangem áreas geográficas diferentes, mas o estudo epidemiológico global mais recente indica a prevalência média de 2,5 casos a cada 100.000 pessoas (RUANO et al., 2014). As formas mais comuns são a SCA1, SCA2, SCA3, SCA6 e SCA7. Destas, a SCA 3 é a mais prevalente no Brasil e no mundo (BETTENCOURT & LIMA, 2011; JARDIM et al. 2001).

## 1.2 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

O início da doença geralmente se dá na terceira ou quarta década de vida, embora possa ocorrer na infância ou na terceira idade (STEVANIN, 2000). A neurodegeneração progride ao longo dos anos, levando à incapacidade severa (ASHIZAWA et al., 2013; JACOBI et al., 2015).

Apesar da nomenclatura da doença indicar o acometimento de tratos espinhais e cerebelares, isso não significa necessariamente que a degeneração envolve a medula espinhal. Além disto, enquanto alguns subtipos se restringem à degeneração cerebelar, em outros as alterações envolvem diversas outras partes do sistema nervoso (SOONG & MORRISON, 2018).

Assim, a principal característica clínica das SCAs é presença de sinais e sintomas cerebelares, como ataxia axial, nistagmo (movimentos oculares involuntários), decomposição do movimento (divisão de um movimento em várias etapas para ajuste postural do segmento), tremor de intensão (tremor durante um movimento), déficits de equilíbrio e disartria (dificuldade de articulação da fala) (SOONG & MORRISON, 2018). A instabilidade postural é considerada o marco inicial da doença, sendo também o mais frequente (NANETTI et al., 2017).

Como pode ocorrer degeneração concomitante de tratos espinhais, nervos periféricos, núcleos da base e núcleo pontinho, muitos outros sintomas podem estar presentes, mas variam dependendo do indivíduo e do subtipo da doença apresentado (GREENFIELD et al., 2006). Os sinais não cerebelares decorrentes destas alterações incluem neuropatia periférica, demência, déficits cognitivos, sinais piramidais e extrapiramidais. A tabela 1 resume as características clínicas das formas mais comuns de SCA.

**Tabela 1.** Características clínicas dos subtipos mais comuns de SCA

<b>Subtipo</b>	<b>Idade de início (variação)</b>	<b>Sinais Característicos</b>	<b>Referência</b>
SCA1	37 (4-74)	Ataxia, disartria, nistagmo, oftalmoplegia, alteração da motricidade ocular extrínseca(sacadas), espasticidade, neuropatia periférica e disfunção executiva	SASAKI et al., 1996
SCA2	32 (1-65)	Ataxia, sacadas lentas, disartria, hiporreflexia, demência, titubação e parkinsonismo (raro)	GESCHWIND et al., 1997
SCA3	36 (5-70)	Ataxia, disartria, nistagmo, diplopia, fasciculação faciolingual, distonia, parkinsonismo, síndrome das pernas inquietas; (início < 35 anos com ataxia + espasticidade, início >45 anos com ataxia+ neuropatia periférica)	SEQUEIROS et al., 1993
SCA6	52 (30-71)	Ataxia, disartria, nistagmo, diplopia, neuropatia periférica (rara e branda) e sinais piramidais.	SCHOLS et al., 1998
SCA7	35 (0-70)	Ataxia, disartria, perda visual devido à retinopatia pigmentar, sacadas lentas e sinais piramidais.	ENEVOLDSON et al., 1994

### 1.3 DIAGNÓSTICO

A investigação do histórico familiar é uma peça chave no diagnóstico da SCA, pois quando a doença é manifestada em gerações consecutivas de uma família, principalmente se afetaram ambos os sexos e tiveram início tardio, estas características indicam uma herança autossômica dominante (ASHIZAWA et al., 2018; DE MICHELLE et al., 2004; MANTO, 2005).

Nos estágios iniciais da SCA, o fenótipo pode apresentar sinais puramente cerebelares, enquanto que as manifestações não atáxicas geralmente surgem mais tarde (ASHIZAWA, 2018). A sobreposição e variabilidade fenotípica torna difícil um diagnóstico específico de SCA baseado apenas nos achados clínicos. O exame físico e a anamnese realizadas por um neurologista podem apenas indicar a presença de uma síndrome cerebelar hereditária associada ou não à outras síndromes neurológicas, que necessitará de mais exames para se confirmar. Por isso, somente através da análise molecular do DNA é possível classificar o subtipo de SCA apresentado (SCHÖLS et al., 2004).

#### 1.4 CAPACIDADE FUNCIONAL NAS SCAs

O status funcional é um conceito multidimensional caracterizado pela habilidade de um indivíduo em realizar atividades em prol de atingir suas necessidades básicas de vida, mantendo a saúde e o bem-estar nos domínios físico, cognitivo, psicológico, social e espiritual (LEIDY, 1994). Sabendo que o status funcional sofre declínio sob condições como idade, obesidade e doenças crônicas, ensaios clínicos buscam avaliar o efeito de suas intervenções sobre ele.

Entretanto, medidas que levam em conta o status funcional como um todo podem mascarar o efeito das intervenções, uma vez que indivíduos com a mesma capacidade podem apresentar performances diferentes na mesma atividade. Pensando nisso, Leidy (1994) propôs a fragmentação do status funcional em quatro constructos que se inter-relacionam, mas que devem ser avaliados separadamente: (1) Capacidade funcional – potencial máximo para execução das atividades de vida diária. (2) Performance – refere-se às atividades funcionais selecionadas pelo indivíduo para

serem realizadas de acordo com as necessidades do seu quotidiano. Embora seja delimitada pela capacidade funcional, é realizada abaixo do potencial máximo. (3) Reserva – diferença entre capacidade e performance, referindo-se às habilidades latentes ou inativas que podem ser invocadas em momentos de necessidade percebida. (4) Utilização da capacidade – parcela da capacidade funcional que é utilizada no nível de performance selecionado (Figura 1).

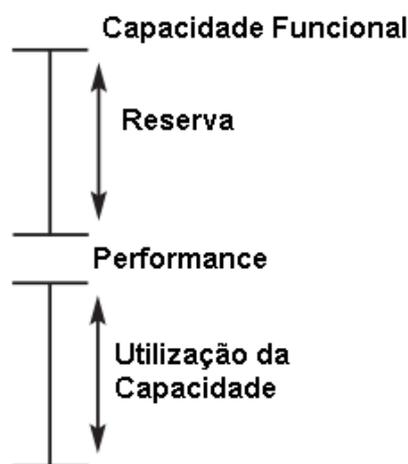


Figura 1 – Representação visual da estrutura do status funcional. Adaptado de N. Leidy, Functional status and the forward progress of merry-go-rounds: Toward a coherent analytical framework. Nurs Res 1994;43:196-202

Sendo assim, a escolha do constructo mais adequado para ser avaliado tem sido alvo de discussões. Tem sido defendido que a avaliação da capacidade funcional é a medida mais importante para fins de pesquisa, pois pode estar diretamente relacionada à intervenção enquanto que, para a prática clínica, a avaliação da performance pode trazer informações mais precisas sobre as limitações que os indivíduos experimentam na vida diária (KOCKS et al.,2011).

O consumo de oxigênio ( $VO_2$ ) é uma variável expressa em ml/min ou L/min e constitui o volume de  $O_2$  extraído do ar inspirado em um certo período de tempo. Já o  $VO_2$  pico indica o maior valor de  $VO_2$  atingido, antes do desenvolvimento de um platô na curva de  $VO_2$  durante um teste de exercício. com aumento progressivo da carga (teste incremental) (PIEPOLI et al., 2006). Esta variável tem sido considerada um marcador que identifica o nível de condicionamento físico, bem como o grau de acometimento por doenças cardiopulmonares (HALLE et al., 2012; HERDY & UHNLERDORF, 2011).

O teste cardiopulmonar (TCP) é considerado o padrão-ouro para valiação da CF (BALADY et al., 2010). Neste teste, o indivíduo é submetido a um exercício com incremento gradual de intensidade até que atinjam a exaustão ou até que surjam sinais e sintomas limitantes. Durante o exame são registradas as variáveis de ventilação (VE), consumo de oxigênio ( $VO_2$ ), produção de gás carbônico ( $VCO_2$ ) e percepção subjetiva de esforço (MENEGHELLO et al., 2010). A análise dos dados permite a completa avaliação dos sistemas cardiovascular, respiratório, muscular e metabólico no esforço. Além disso, o exame fornece informações que fundamentam a prescrição do exercício físico (HERDY et al., 2016).

Apesar de ser o teste mais indicado para avaliação da CF, quando aplicado em pacientes atáxicos o TCPE em esteira pode ser interrompido por questões de marcha e equilíbrio antes de atingir o esforço máximo, comprometendo a avaliação da CF destes indivíduos. Além disso, medir a capacidade funcional através do TCP pode não ser viável para a prática clínica, uma vez demanda equipamentos de alto custo, tempo e equipe maiores (ENLEY et al., 2018).

Por outro lado, equações para predição do  $VO_2$  em testes submáximos têm sido desenvolvidas. Nesta linha, foi desenvolvido um teste chamado AVD-Glittre (T-

Glittre) para avaliar a capacidade funcional de indivíduos com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) através da simulação das atividades de vida diária mais difíceis para estes indivíduos (SKUMLIEN et al., 2006). O T-Glittre é um instrumento simples, válido, confiável, padronizado e que requer poucos equipamentos para ser implementado (SKUMLIEN et al., 2006). O teste inclui atividades comuns do cotidiano, como sentar, levantar, caminhar, subir e descer degraus, agachar e mudar objetos de posição em uma prateleira. Além dos indivíduos com DPOC, o T-Glittre mostrou-se eficaz em avaliar a capacidade funcional de indivíduos obesos após cirurgia bariátrica (MONTEIRO et al. 2017), indivíduos com bronquiectasias (HENA et al., 2018), crianças com fibrose cística (ALMEIDA et al., 2019) e indivíduos com doenças cardiopulmonares (FERNANDES-ANDRADE et al., 2017).

Nos indivíduos com SCA as sequelas sensório-motoras, levam à dependência durante o desempenho das atividades de AVDs e AIVDs, gerando impacto negativo sobre o status funcional (SCHMITZ- HUBSCH, 2010). Assim, a avaliação da capacidade funcional nessa população utilizando o T-Glittre pode ser de grande utilidade na identificação dos comprometimentos da funcionalidade, uma vez que o T-Glittre é um teste que simula atividades da vida real (Skumlien, 2006). Na realidade, a grande vantagem do emprego do T-Glittre em relação aos demais testes máximos e submáximos é a realização simultânea de tarefas que utilizam os membros superiores (MMSS) e inferiores (MMII) sendo, portanto, mais global do que aqueles que avaliam atividades predominantemente de MMII.

O declínio funcional progressivo decorrente da SCA pode levar secundariamente à deterioração do condicionamento cardiopulmonar, uma vez que os indivíduos tendem a reduzir suas atividades e participação e desenvolvem

sedentarismo (FONTEYN et al., 2013). Este círculo vicioso que favorece a inatividade física e que contribui para o aumento dos episódios de hospitalização, predispõe estes indivíduos a morbidades, deterioração física e isolamento social, aumentando as taxas de mortalidade (RIZZUTO, 2014).

Em um estudo transversal anterior do nosso grupo, foi investigada a capacidade aeróbica de indivíduos com SCA através de um protocolo de exercício em esteira ergométrica (OLIVEIRA et al., 2015). O teste iniciava com caminhada na velocidade de 1,6 km/h e após 3 minutos ocorria incremento de 3,2 km/h. Essa velocidade foi mantida até o final do teste com incremento de 3,5% de inclinação da esteira a cada 3 min. Com isso, foi verificado que o consumo de  $VO_2$  dos indivíduos estava abaixo do esperado para a idade e gênero. Além disso, foi identificada correlação negativa entre a severidade da doença e o desempenho no exercício e a percepção de esforço. Este estudo foi o primeiro a investigar a capacidade aeróbica em indivíduos com SCA e forneceu informações importantes para o manejo clínico desta condição, uma vez que os protocolos de reabilitação não contemplam as alterações cardiorrespiratórias e têm foco em exercícios voltados para as disfunções causadas primariamente pela doença, tais como as alterações do controle postural, da marcha e da coordenação (ILG et al., 2010; MIYAI et al., 2011; MARTINS et al., 2013; RODRÍGUEZ-DÍAZ et al., 2018; SCHATTON et al., 2017; VELÁZQUEZ-PÉREZ et al., 2019). Entretanto, o protocolo utilizado neste estudo submeteu os indivíduos a condições muito desafiadoras como o aumento da velocidade da esteira e de sua inclinação, o que elevou as demandas de equilíbrio dinâmico já caracteristicamente bastante comprometidas nessa população, podendo ter interferido no resultado dos testes. Por isso, é importante investigar também as respostas

fisiológicas destes indivíduos durante a execução de atividades quotidianas como as reproduzidas no T-Glittre.

## 2 JUSTIFICATIVA

É importante avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA pela degeneração progressiva do cerebelo e de outras regiões encefálicas comuns nessa condição que ocasionam limitações das AVDs e AIVDs, impactando negativamente o status funcional. Assim, avaliar a capacidade funcional nessa população é relevante para a correta prescrição de exercícios de reabilitação.

Sabe-se que métodos de avaliação que simulam atividades de vida diária fornecem informações sobre o desempenho dos participantes sob condições que se aproximam de situações reais. Para este propósito, o teste T-Glittre é uma opção viável de avaliação da capacidade funcional, simulando atividades quotidianas. Entretanto, ainda não se sabe se o T-Glittre é capaz de examinar a capacidade funcional de indivíduos com SCA.

Além disso, as limitações funcionais podem conduzir os indivíduos com SCA ao sedentarismo, o que favorece a deterioração do condicionamento cardiopulmonar. Assim, investigar a resposta fisiológica apresentada durante a execução de AVDs também é relevante para a correta prescrição de exercícios para essa população.

### 3 OBJETIVOS

#### 3.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA através do T-Glittre.

#### 3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Os objetivos específicos deste estudo foram:

- 1) Investigar a viabilidade do uso do T-Glittre para avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA;
- 2) Investigar a aptidão cardiorrespiratória submáxima apresentada durante a execução do T-Glittre;
- 3) Investigar a associação entre as medidas obtidas durante a execução do T-Glittre e as medidas de gravidade da doença, equilíbrio e marcha;
- 4) Investigar a associação entre as medidas de aptidão cardiorrespiratória submáxima obtidas durante o T-Glittre e as medidas de gravidade da doença, equilíbrio e marcha.

#### **4 HIPÓTESE**

O teste T-Glittre reflete a capacidade funcional de indivíduos com SCA e esta encontra-se diminuída comparado ao ao valor preditivo.

## 5 MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo transversal, elaborado de acordo com os princípios da resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde e aprovado pelo comitê de ética da UNISUAM (CAAE número 96776818.4.0000.5235). Todos os indivíduos assinaram um termo de Consentimento Livre e Esclarecido (APÊNDICE 1).

### 5.1 AMOSTRA

Os participantes foram recrutados na Clínica Escola Amarina Motta (CLESAM) do Centro Universitário Augusto Motta (UNISUAM), Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG), Instituto de Neurologia Deolindo Couto (INDC) e na Associação Brasileira de Ataxias Hereditárias e Adquiridas (ABAHE).

Para que fosse incluído no estudo, o participante deveria: (i) ter idade superior a 18 anos; (ii) possuir diagnóstico clínico de ataxia espinocerebelar fornecido por um neurologista a partir de um exame de DNA; (iii) ser capaz de deambular 10 metros, com ou sem uso de dispositivo auxiliar. Foram excluídos do estudo os indivíduos que: (i) apresentavam pontuação menor do que 18 (Castro-Costa et al., 2008) no Mini exame do estado mental – MEEM (Folstein et al., 1975; Almeida, 1998); (ii) estavam no grau 0 e 3 no estágio da ataxia: (Estágio 0: sem dificuldades de marcha; Estágio 1: início da doença, definido pelo aparecimento de dificuldades na marcha; Estágio 2: perda da marcha independente, definida pelo uso permanente de um auxílio para caminhar ou pela dependência de um braço de apoio; Estágio 3: restrito à cadeira de rodas, definido pelo uso permanente de uma cadeira de rodas; Klockgether et al., 1998); (iii) apresentavam outras doenças neurológicas; (iv) apresentavam hipertensão

arterial sistêmica não controlada e/ou cardiopatias não estabilizadas; e que (v) apresentavam dor ou distúrbios ortopédicos que impedissem a execução dos testes.

Sessenta indivíduos foram contatados por telefone. Destes, 7 não preenchiam os critérios de elegibilidade, 14 não aceitaram participar por residirem fora da cidade do Rio de Janeiro e com 19 não foi possível estabelecer contato. Apenas 20 corresponderam aos critérios de elegibilidade e aceitaram participar. Estes foram esclarecidos a respeito do objetivo da pesquisa (Figura 1).

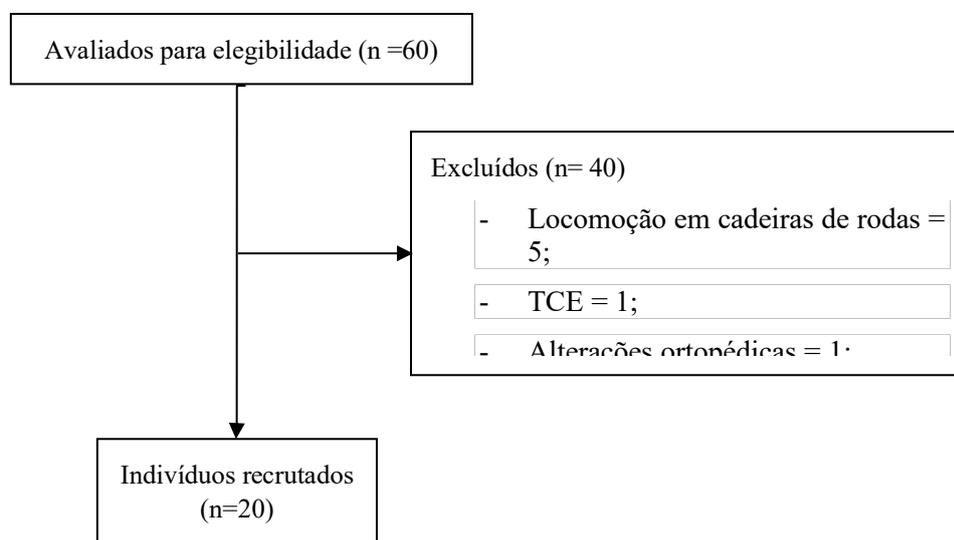


Figura 1 – Fluxograma da captação dos participantes do estudo

## 5.2 PROCEDIMENTOS

Após os procedimentos de recrutamento, os participantes elegíveis que aceitaram participar foram submetidos a uma anamnese e a uma avaliação composta por instrumentos de avaliação funcional. Em uma outra sessão, os participantes foram submetidos ao T-Glittre juntamente com registro das respostas fisiológicas.

### 5.2.1 Medidas de Capacidade Funcional e de Aptidão Cardiorrespiratória

Para a avaliação funcional foram utilizados os seguintes instrumentos: *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* (SARA) (ANEXO A), *modified Dynamic Gait Index* (mDGI) (ANEXO B), Escala de Equilíbrio de Berg (EEB) (ANEXO C) e o *Four Stage balance test* (4-Stage). Ainda para avaliação da capacidade funcional foi utilizado o Teste de AVD-Glittre. Finalmente para a avaliação da aptidão cardiorrespiratória submáxima as respostas fisiológicas foram colhidas por um analisador de gases por telemetria.

#### *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)*

A escala SARA tem como objetivo determinar o grau de acometimento do indivíduo com ataxia cerebelar e a severidade da doença. Ela contém 8 itens que avaliam marcha, postura, transferência de em pé para sentado, fala e coordenação dos membros. Foi validada para o português por Braga-Neto em 2010 e seu escore total varia de 0 (sem ataxia) à 40 (ataxia mais grave) (BRAGA-NETO et al., 2010).

#### *Modified Dynamic Gait Index (mDGI)*

A mDGI é composta por 8 itens que têm como objetivo avaliar a marcha levando em conta diferentes aspectos: padrão da marcha, nível de assistência e tempo para realizar as tarefas. A pontuação total varia de 0 (que corresponde a um grave acometimento da marcha) à 64 (sem acometimento da marcha) (SHUMWAY-COOK et al., 2013; MATSUDA et al., 2014).

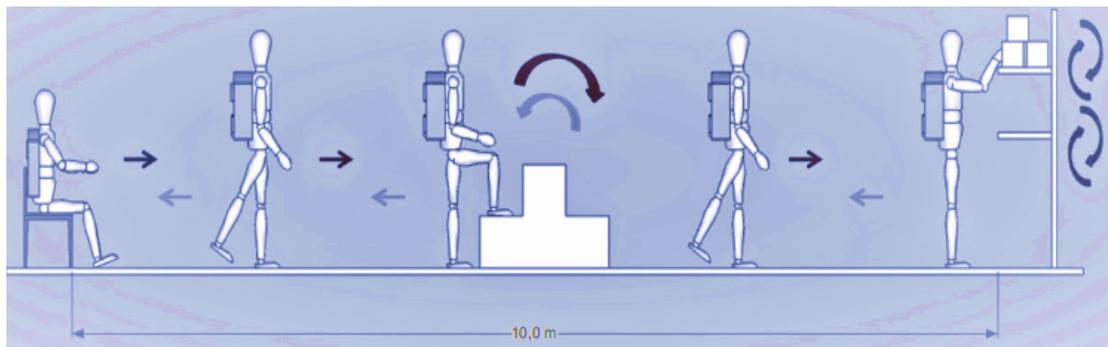
### *Escala de equilíbrio de Berg (EEB)*

A EEB tem como objetivo avaliar o equilíbrio funcional em 14 tarefas de vida diária. Cada item recebe uma pontuação de 0-4, com um escore total que varia de 0 a 56, sendo que quanto maior a pontuação melhor o equilíbrio do indivíduo. Esta escala foi validada para aplicação no Brasil por Miyamoto e colaboradores (2004). O indivíduo apresenta risco de quedas se sua pontuação for igual ou menor que 45 (SHUMWAY-COOK et al., 2000).

### *Teste de T-Glittre (T-Glittre)*

O TGlittre consiste em solicitar ao participante que percorra um circuito composto da seguinte sequência de atividades: partindo da posição sentada, caminhar por um corredor plano de 10m. Exatamente na metade deste corredor (5m) o indivíduo deverá subir dois degraus (altura de 17cm e largura de 27cm cada degrau) e em seguida descer outros dois. Após subir e descer os degraus, o participante deve percorrer o restante do percurso, chegando até uma estante que contém 3 objetos de 1kg cada. Os objetos devem ser movidos um por um do nível mais alto (que corresponde à altura dos seus ombros) para a prateleira mais baixa (na altura de sua cintura) e, posteriormente, para o chão; Então, os objetos devem ser novamente colocados na prateleira mais baixa e, finalmente, serem recolocados na prateleira mais alta. Em seguida, o indivíduo retorna pelo mesmo percurso passando pelos degraus até a posição inicial. O mesmo procedimento deve ser repetido até que se tenham completado cinco voltas. Para realização do teste, o voluntário deve carregar uma mochila nas costas com peso de 2,5 kg, para mulheres, e 5,0 kg para homens. Nenhum estímulo verbal deve ser dado durante o teste e o tempo é cronometrado.

Ao término de cada volta, foram registrados a saturação de oxigênio e a frequência cardíaca através de um oxímetro de pulso (Bioland – Brasil), o esforço percebido (escala de Borg modificada). A pressão arterial foi registrada antes do início e imediatamente após o término do teste.



**Figura 2** – Representação esquemática do TGlittre.

Fonte: Fernandes-Andrade et al. Evaluation of the Glittre-ADL test as an instrument for classifying functional capacity of individuals with cardiovascular diseases. *Braz J Phys Ther.* 2017;21(5):321–328.

O tempo previsto para concluir o TGlittre foi calculado através da equação sugerida por Reis et al. (2018) (erro padrão 0,371):

$$\text{Glittre ADL}_{\text{previsto}} = 3,049 + (0,015 \times \text{idade}_{\text{anos}}) + (-0,006 \times \text{altura}_{\text{cm}})$$

Como os indivíduos com SCA apresentam alterações de equilíbrio, antes de iniciar o teste estes percorreram o percurso ao lado de dois fisioterapeutas afim de identificar a necessidade de apoio durante a realização das atividades.

A viabilidade do T-Glittre foi avaliada registrando-se a ocorrência de eventos adversos e da capacidade dos indivíduos completarem o teste.

*Aptidão cardiorrespiratória submáxima*

No presente estudo, durante a execução do TGlittre, os indivíduos foram conectados a um analisador de gases portátil telémétrico e informados de que não poderiam falar durante o teste, exceto na existência de algum desconforto. Os participantes respiraram por via oral através de uma máscara com pneumotacógrafo de fluxo médio conectada ao equipamento VO2000 (Inbramed, Porto Alegre – Brasil) que registrou a cada 3 incursões respiratórias uma média das variáveis de ventilação pulmonar, consumo de oxigênio, produção de dióxido de carbono, razão de troca respiratória, equivalente ventilatório para oxigênio e o equivalente ventilatório para dióxido de carbono.

O VO2000 foi acoplado ao corpo dos indivíduos e devido ao seu peso de aproximadamente 500g, o peso carregado na mochila foi reduzido para 2kg para as mulheres e 4,5 kg para os homens.

### 5.3 ANÁLISE ESTATÍSTICA

A análise estatística foi realizada através do programa estatístico *JASP*, versão 0.10, (JASP Team, 2018). A estatística descritivas foi apresentada como mediana, mínimo e máximo, ou em porcentagem quando adequado. A associação entre as medidas foi avaliada através do coeficiente de correlação de Spearman considerando o intervalo de confiança de 95%. O tamanho das correlações foi definido como: trivial  $<0,1$ ; fraca  $0,1 < \rho < 0,3$ ; moderada  $0,3 < \rho < 0,5$ ; forte  $0,5 < \rho < 0,7$ ; muito forte  $0,7 < \rho < 0,9$ ; e extremamente forte  $>0,9$  (Cohen, 1988; Hopkins et al., 2009). O nível de significância adotado foi o de 5%.

## 6 MANUSCRITO

Os resultados da presente dissertação e a discussão correspondente estão apresentados no corpo do manuscrito exposto a seguir, a ser submetido ao periódico “*European Journal of Physiotherapy*” sob o Título:

### **Avaliação da capacidade funcional de indivíduos com SCA através do teste de AVD-Glittre**

Carla Andressa Pedron<sup>1</sup>, Laura Alice Santos de Oliveira<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Programa de Pós-Graduação Stricto Sensu em Ciências da Reabilitação (UNISUAM), Rio de Janeiro, Brasil

<sup>2</sup>Institute Federal do Rio de Janeiro (IFRJ), Brasil

## Resumo

A ataxia espinocerebelar (SCA) é uma desordem degenerativa autossômica dominante que cursa com alterações progressivas do equilíbrio, da coordenação e da marcha. Essas alterações limitam a independência para realizar atividades cotidianas (AVDs) e reduzem a participação social dos indivíduos, o que pode levá-los a adotar um estilo de vida sedentário e a reduzir sua aptidão cardiopulmonar. O teste de AVD-Glittre (T-Glittre) é uma opção de teste para capacidade funcional de fácil aplicação e baixo custo que reproduz AVDs de maneira próxima à realidade. **Objetivos:** Os objetivos deste estudo foram: (i) Avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA através do T-Glittre; (ii) Investigar a viabilidade da utilização do T-Glittre nesta população; (iii) Investigar a aptidão cardiorrespiratória submáxima apresentada durante a execução do T-Glittre; e (iv) Investigar a associação entre as medidas de capacidade funcional e as medidas de gravidade da doença, equilíbrio, marcha bem como entre estas e as medidas de aptidão cardiorrespiratória submáxima. **Metodologia:** Trata-se de um estudo transversal. Vinte indivíduos com SCA foram avaliados através do T-Glittre com registro simultâneo das respostas fisiológicas, Escala de Equilíbrio de Berg (EEB), *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* (SARA), *modified Dynamic Gait Index* (mDGI), *Inventory of Non-Ataxia Signs* (INAS), e *Timed Up and go test* (TUG) . A viabilidade foi avaliada através do registro de eventos adversos. **Resultados:** Nenhum evento adverso foi registrado. O tempo gasto pelos participantes para realizar o T-Glittre [mediana (mínimo - máximo)] foi de 6.5 minutos (4,17-10.57) e o consumo  $VO_2$  foi de 14, 46 ml/kg/min (8,29 – 22,45). . Houve correlações significativas entre o tempo gasto para concluir o T-Glittre e a EEB ( $\rho = -0.873$ ;  $p < .001$ ), SARA ( $\rho = 0.708$ ;  $p < .001$ ); mDGI ( $\rho = -0.933$ ;  $p < 0.001$ ). **Discussão:** Os dados obtidos neste estudo evidenciaram que quanto maior o comprometimento do equilíbrio e da marcha e maior a gravidade da doença, maior o tempo gasto para concluir o teste. De fato, o tempo mediano gasto pelos participantes do presente estudo foi 2,4 vezes maior do que o valor previsto para indivíduos saudáveis com a mesma idade denotando o reflexo de suas dificuldades motoras. **Conclusão:** O T-Glittre é uma forma viável de avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA e o tempo gasto durante sua execução pode refletir o maior ou menor comprometimento motor desses indivíduos.

## INTRODUÇÃO

As ataxias espinocerebelares (SCA) são desordens neurodegenerativas genéticas e progressivas (SULLIVAN et al., 2019). Uma pequena parcela delas se restringe à degeneração do cerebelo e de suas vias, porém na maioria há degeneração de outras partes do sistema nervoso (SOONG & MORRISON, 2018). Assim há concomitância de sinais cerebelares, como alterações do equilíbrio estático e dinâmico, da coordenação e da marcha (NANETTI et al., 2017), com sinais não cerebelares que variam dependendo do indivíduo e do subtipo de SCA (SOONG & MORRISON, 2018). A progressão dessas desordens ocasiona limitações das atividades de vida diária (AVDs) e das atividades instrumentais de vida diária (AIVDs) impactando negativamente o status funcional e a qualidade de vida. Assim, a avaliação da capacidade funcional dessa população é relevante para correta prescrição de exercícios de reabilitação (SCHMITZ- HUBSCH, 2010). Adicionalmente, as limitações funcionais trazidas pela SCA podem conduzir ao sedentarismo (FONTEYN et al., 2013), favorecendo a deterioração do condicionamento cardiopulmonar. Assim, investigar a resposta fisiológica apresentada durante a execução de AVDs também é relevante para a correta prescrição de exercícios para essa população.

A capacidade funcional representa o potencial máximo para a realização de atividades cotidianas na manutenção do bem-estar e saúde no domínio físico, social, espiritual, psicológico (LEIDY, 1994). Este é um constructo do status funcional que delimita o nível de performance dos indivíduos nas suas atividades ao longo da vida e que é comprometido por condições neurodegenerativas como a SCA. O teste ADV-Glittre (T-glittre) foi desenvolvido com a proposta de avaliar a capacidade funcional de indivíduos com DPOC, através de um circuito envolvendo atividades que impõem dificuldade a essa população (SKUMLIEN et al., 2006). Por tratar-se de um teste de fácil aplicação, baixo custo e que reproduz atividades cotidianas que exigem controle postural, marcha e coordenação, o T-Glittre também pode ser um útil na avaliação da capacidade funcional de indivíduos com SCA. Este instrumento já foi

empregado na avaliação da capacidade funcional de indivíduos obesos após cirurgia bariátrica (MONTEIRO et al. 2017), em indivíduos com bronquiectasias (HENA et al., 2018), em crianças com fibrose cística (ALMEIDA et al., 2019) e em indivíduos com doenças cardiopulmonares (FERNANDES-ANDRADE et al., 2017).

Assim, os objetivos deste estudo foram: (i) Avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA através do T-Glittre; (ii) Investigar a viabilidade da utilização do T-Glittre nesta população; (iii) Investigar a aptidão cardiorrespiratória submáxima apresentada durante a execução do T-Glittre; e (iv) Investigar a associação entre as medidas de capacidade funcional e as medidas de gravidade da doença, equilíbrio, marcha bem como entre estas e as medidas de aptidão cardiorrespiratória submáxima.

## **MATERIAIS E MÉTODOS**

Trata-se de um estudo transversal, elaborado de acordo com os princípios da resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde e aprovado pelo comitê de ética da UNISUAM (CAAE número 96776818.4.0000.5235). Todos os participantes assinaram um termo de consentimento livre e esclarecido após terem sido informados dos detalhes do estudo.

### **Amostra**

Foram contactados 60 indivíduos com diagnóstico de SCA de 5 centros de reabilitação. Os critérios de inclusão foram: idade superior a 18 anos; possuir diagnóstico clínico de ataxia espinocerebelar por um neurologista, a partir de um exame de DNA; ser capaz de deambular 10 metros, com ou sem uso de dispositivo auxiliar. Os critérios de exclusão foram: Pontuação < 18 (Castro-Costa et al., 2008) no Mini exame do estado mental – MEEM (Folstein et al., 1975; Almeida, 1998); Estar entre o estágio 0 e 2 da doença segundo a classificação de Klockgether et al., 1998; apresentar outras doenças neurológicas; apresentar hipertensão arterial sistêmica não controlada e/ou cardiopatias não estabilizadas; apresentar dor ou distúrbios ortopédicos que impeçam a execução dos testes.

Foram excluídos 33 indivíduos (7 por não preencher os critérios de elegibilidade; 14 por não aceitar participar por residirem fora da cidade do Rio de

Janeiro e 19 por não ter sido possível estabelecer contato). Vinte indivíduos foram incluídos no estudo.

### **Procedimentos**

Após a pesquisa dos critérios de inclusão e de exclusão e leitura, compreensão e assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido, os participantes foram submetidos a duas sessões de avaliação, realizadas na mesma semana em dias alternados e conduzidas por três fisioterapeutas experientes na aplicação dos instrumentos utilizados. Na primeira sessão foi conduzida a aplicação de uma anamnese e dos seguintes instrumentos: *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* (SARA), *modified Dinamic Gait Index* (mDGI) e Escala de Equilíbrio de Berg (EEB). No outro dia de avaliações foi utilizado o Teste de AVD-Glittre concomitantemente à avaliação da aptidão cardiorrespiratória submáxima por um analisador de gases com telemetria.

(i) *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* (SARA): Escala com o objetivo determinar o grau de acometimento do indivíduo com ataxia cerebelar e a severidade da doença através de 8 itens que avaliam marcha, postura, transferência de em pé para sentado, fala e coordenação dos membros. Seu escore total varia de 0 (sem ataxia) à 40 (ataxia mais grave) (BRAGA-NETO et al., 2010).

(ii) *Modified Dinamic Gait Index* (mDGI): Tem como objetivo avaliar a marcha levando em conta o padrão, nível de assistência e tempo para realizar as tarefas. A pontuação total varia de 0 (que corresponde a um grave acometimento da marcha) à 64 (sem acometimento da marcha) (SHUMWAY-COOK et al., 2013; MATSUDA et al., 2014).

(iii) Escala de Equilíbrio de Berg (EEB): A EEB tem como objetivo avaliar o equilíbrio funcional em 14 tarefas. Cada item recebe uma pontuação de 0-4, com um escore total que varia de 0 a 56, sendo que quanto maior a pontuação melhor o equilíbrio do indivíduo (MIYAMOTO et al., 2004).

(iv) Teste de AVD-Glittre: O T-Glittre foi aplicado com o objetivo de avaliar a capacidade funcional durante a execução de AVDs. O teste consiste em percorrer um circuito carregando uma mochila (com o peso de 2,5 kg para mulheres e 5,0 kg para homens). Os indivíduos partiam da posição sentada e caminhavam por um corredor plano de 10m. Exatamente na metade deste corredor (5m) o indivíduo subia dois degraus (altura de 17cm e largura de 27cm cada degrau) e em seguida descia outros dois. Após subir e descer os degraus, o participante percorria o restante do percurso, chegando até uma estante de 3 níveis que contém 3 objetos de 1kg cada. Os objetos deviam ser movidos um por um do nível mais alto para a prateleira do meio e, posteriormente, para o nível mais baixo. Então, os objetos deviam ser novamente colocados na prateleira do meio e, finalmente, serem recolocados na prateleira mais alta. Em seguida, o indivíduo retornava pelo mesmo percurso até a posição inicial. O mesmo procedimento foi repetido até completar cinco voltas. Nenhum estímulo verbal foi fornecido durante o teste e o tempo foi cronometrado. Antes de iniciar o teste e ao término de cada volta, foram registrados a saturação de oxigênio, a frequência cardíaca e o esforço percebido utilizando a escala de Borg. A pressão arterial foi registrada antes do início e imediatamente após o término do teste. O tempo predito para concluir o T-Glittre foi calculado através da fórmula sugerida por Reis et al. (2018):

$$\text{Glittre ADL}_{\text{previsto}} = 3,049 + (0,015 \times \text{idade}_{\text{anos}}) + (-0,006 \times \text{altura}_{\text{cm}}).$$

Devido às alterações de equilíbrio, antes de iniciar o teste, os indivíduos percorreram o percurso com o auxílio de dois fisioterapeutas afim de identificar a necessidade de apoio durante a realização das atividades. A viabilidade do T-Glittre

foi avaliada registrando-se a ocorrência de eventos adversos como quedas, diminuição da saturação periférica de oxigênio (SpO<sub>2</sub>) e capacidade de completar o teste.

(v) *Aptidão cardiorrespiratória submáxima*: Durante a execução do T-Glittre, os indivíduos foram conectados a um analisador portátil de gases que registrou as respostas ventilatórias (ventilação pulmonar; consumo de oxigênio, produção de dióxido de carbono, razão de troca respiratória, equivalente ventilatório para oxigênio e o equivalente ventilatório para dióxido de carbono) em um computador através de um sistema de telemetria. Os participantes respiraram por via oral através de uma máscara conectada ao equipamento VO2000 (Inbramed, Porto Alegre – Brasil). Devido ao peso de aproximadamente 500g do equipamento acoplado ao corpo dos indivíduos, o peso carregado na mochila foi reduzido para 2kg para as mulheres e 4,5 kg para os homens.

### **Análise Estatística**

A análise estatística foi realizada através do programa estatístico *JASP*, versão 0.10, (JASP Team, 2018). As análises descritivas foram apresentadas como mediana, mínimo e máximo, ou em porcentagem quando adequado. A associação entre as medidas foi avaliada através do coeficiente de correlação de Spearman (intervalo de confiança de 95%). O tamanho das correlações foi definido como: trivial  $<0,1$ ; fraca  $0,1 < \rho < 0,3$ ; moderada  $0,3 < \rho < 0,5$ ; forte  $0,5 < \rho < 0,7$ ; muito forte  $0,7 < \rho < 0,9$ ; e extremamente forte  $>0,9$  (Cohen, 1988; Hopkins et al., 2009). O nível de significância adotado foi o de 5%.

## **RESULTADOS**

As características antropométricas, demográficas e as medidas funcionais dos participantes estão resumidas na tabela 1.

**Tabela 1.** Características antropométricas, demográficas e funcionais.

Variável	Valor
Gênero (Mulheres)	15 (75)
Idade (anos)	51,5 (24 - 67)
Tempo de diagnóstico (anos)	5 (1- 20)
IMC (Kg/m <sup>2</sup> )	22,1 (16,7-36,3)
MEEM (pontos)	29 (22-30)
BBS(pontos)	47 (3-56)
DGI (pontos)	40,5 (19-62)
SARA (pontos)	10 (2-22)
INAS (pontos)	3 (0-6)

Dados expressos em n (%) para gênero e mediana (mínimo - máximo) para as demais variáveis para 20 indivíduos com SCA. IMC, Índice de Massa Corporal; MEEM, Mini Exame do Estado Mental; BBS, Berg Balance Scale; DGI, Dynamic Gait Index; SARA, Scale for the Assessment and Rating of Ataxia; INAS, Inventory of Non-Ataxia Signs.

Vinte indivíduos completaram todas as avaliações. Destes, 18 possuíam SCA3 e 2 possuíam SCA2. Dezoito deles foram diagnosticados há menos de 10 anos e 2 há mais de 15 anos.

As variáveis obtidas a partir da realização do T-Glittre estão listadas na tabela 2. Os testes foram realizados sem nenhuma intercorrência. Devido às alterações de equilíbrio 16 dos participantes necessitaram do apoio externo unilateral de um fisioterapeuta para subir e descer os degraus, dentre eles, 4 participantes utilizaram dispositivo de auxílio (bengala ou andador) para marcha em todo o percurso. O tempo mediano gasto pelos participantes do presente estudo [mediana (mínimo - máximo)] 6.5 (4,17-10.57) foi 2,4 vezes maior do que o valor previsto para indivíduos saudáveis com a mesma idade, valor estimado através da fórmula sugerida por Reis et al. (2018).

**Tabela 2.** Resultados do T-Glittre

Variável	Valor
Tempo, min	6,5 (4,17-10,57)
Tempo predito para idade, min	2,8 (2,32-3,25)
FC inicial, bpm	88 (62-108)
FC final, bpm	101 (70-122)
$\Delta$ FC, bpm	13
FCmáx predita para a idade	168,5 (153-196)
PAS/PAD inicial, mmHg	120/75 (90/60-140/90)
PAS/PAD final, mmHg	130/80 (110/70-180/90)
$\Delta$ PAS/ $\Delta$ PAD mmHg	10/20
Borg, inicial	0,5 (0-4)
Borg, final	2,5 (0,5-7)
$\Delta$ Borg	2

Dados expressos em mediana (Mínimo-Máximo)

FC, Frequência Cardíaca; PAS, pressão arterial sistólica; PAD, Pressão arterial diastólica; Borg, escala subjetiva de esforço;  $\Delta$ , variação (valor final – valor inicial);

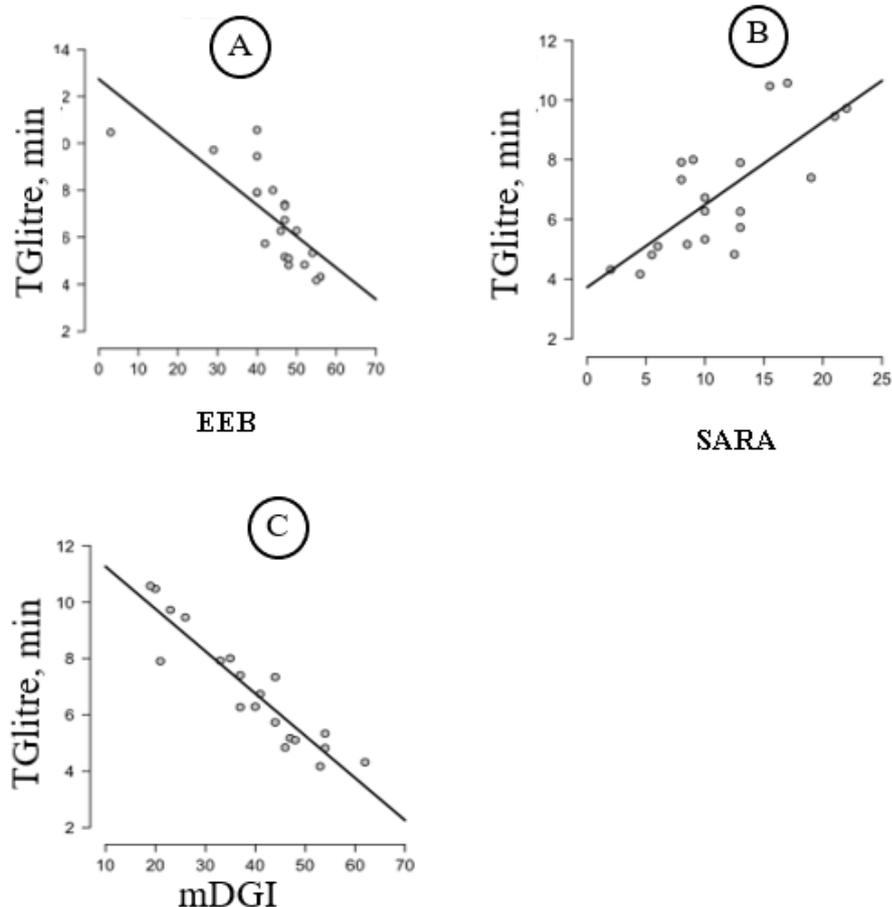
Os dados obtidos a partir da avaliação da aptidão cardiopulmonar submáxima colhidos durante a realização do T-Glittre estão descritos na tabela 3.

**Tabela 3** - Aptidão cardiorrespiratória submáxima durante o T-Glittre

	Mediana	Mínimo	Máximo
VE (l/min)	15,59	9,6	29,1
VO <sub>2</sub> ml/(kg.min)	14,46	8,3	22,5
VO <sub>2</sub> (l/min)	0,87	0,5	1,5
VCO <sub>2</sub> (l/min)	0,64	0,4	1,1
VCO <sub>2</sub> (ml/kg/min)	10,37	5,2	16,7
R	0,71	0,6	1,2
VE/VO <sub>2</sub>	19,2	13,8	28,1
VE/VCO <sub>2</sub>	25,27	19,3	32,8
VO <sub>2</sub> máx (ml/kg/min)	22,91		

VE: ventilação pulmonar; VO<sub>2</sub>: consumo de oxigênio; VCO<sub>2</sub>: produção de dióxido de carbono; RER: razão de troca respiratória; VE/VO<sub>2</sub>: equivalente ventilatório para oxigênio; VE/VCO<sub>2</sub>: equivalente ventilatório para dióxido de carbono; VO<sub>2</sub> máx: Maior valor de VO<sub>2</sub> registrado; Dados apresentados em média, desvio padrão (DP) e mediana.

Correlações fortes e estatisticamente significativas foram observadas entre o tempo gasto para concluir o T-Glittre e as pontuações obtidas a partir dos seguintes instrumentos de avaliação funcional: EEB ( $\rho = -0,873$ ;  $p < 0,001$ , IC=-0.949 a -0.702; Figura 1A); SARA ( $\rho = 0,708$ ;  $p < 0,001$ ; CI=0.387 a 0.876; Figura 1B); mDGI ( $\rho = -0,933$ ;  $p < 0,001$ ; IC= -0.974 a -0.836; Figura 1C). Não foram encontradas correlações entre as medidas de aptidão cardiorrespiratória submáxima obtidas durante o T-Glittre e as medidas de gravidade da doença, equilíbrio e marcha. Foi observada uma correlação negativa forte entre a percepção subjetiva de esforço (BORG modificado) ao final do teste e o consumo de O<sub>2</sub> ( $\rho = -0,535$ ;  $p = 0,015$ ; IC= -0.790 a -0.121). Por fim, houve uma correlação forte entre a percepção subjetiva de esforço (BORG) ao final do teste e o tempo para realização do T-Glittre.



**Figura 1.** Correlações entre a duração do T-Glitter e a pontuação nos instrumentos de avaliação funcional.

## DISCUSSÃO

Este foi o primeiro estudo que utilizou o T-Glitter para investigar a capacidade funcional de indivíduos com SCA. Este estudo demonstrou que este teste é uma ferramenta viável de ser utilizada para avaliar a capacidade funcional de indivíduos com SCA sem ocorrência de eventos adversos. Porém, foi necessário oferecer apoio externo para a maioria dos participantes por problemas de equilíbrio, o que pode ter influenciado os resultados. O tempo gasto para concluir o T-Glitter pelos indivíduos com SCA foi 2,4 vezes maior do que o predito para indivíduos saudáveis com a mesma idade. E ainda, foram observadas correlações fortes e estatisticamente significantes entre o tempo gasto para realizar o teste e as pontuações obtidas através

das medidas de estadiamento da doença, equilíbrio e marcha. Não houve correlações entre as variáveis de aptidão cardiorrespiratória e o desempenho no T-Glittre e as medidas de estadiamento da doença, equilíbrio e marcha.

As correlações negativas entre T-Glittre x EEB indica que quanto maior o comprometimento do equilíbrio, maior foi o tempo gasto para concluir o T-Glittre. Outra correlação negativa observada foi entre o T-Glittre e o mDGI, o que sugere que quanto maior o comprometimento da marcha destes indivíduos maior o tempo necessário para completar o T-Glittre. A correlação positiva entre o T-Glittre e a escala SARA demonstrou que quanto maior a gravidade da doença, mais tempo levavam para conclusão do teste. Estes achados sugerem que o T-Glittre reflete a capacidade funcional dos indivíduos com SCA durante a realização de atividades cotidianas em que são exigidas habilidades que estão comprometidas em algum grau com a progressão da doença, tais como equilíbrio, coordenação e marcha. Foram necessárias adaptações no teste, como o uso de dispositivos de auxílio para marcha e o fornecimento de apoio externo de um fisioterapeuta no momento de subir e descer os degraus, pois o mesmo não possui corrimão. Esta atitude também poderia ocorrer no cotidiano dos participantes caso se deparassem com esta situação, e por isso manteve-se a ideia de reproduzir atividades de maneira próxima da realidade.

As medidas de aptidão cardiorrespiratória submáxima obtidas durante o T-Glittre não se correlacionaram com o resultado do teste e nem com as demais medidas funcionais. Entretanto, o esforço percebido pelos participantes ao final do teste correlacionou-se negativamente com o consumo de  $VO_2$  e positivamente com o T-Glittre. A fadiga pode ter influenciado estes resultados, uma vez que diversos estudos relatam que indivíduos com SCA apresentam fadiga, especialmente os portadores da SCA3, que compõe a maioria da amostra deste estudo (FRIEDMAN & AMICK, 2008; MARTINEZ et al., 2017).

Anteriormente, em um estudo transversal do nosso grupo (OLIVEIRA et al., 2015) investigou-se a capacidade aeróbica de indivíduos com SCA através de um protocolo de exercício em esteira ergométrica. Foi verificado que o consumo de  $VO_2$  dos indivíduos estava abaixo do esperado para a idade e gênero com o valor médio de 16,7 ml/kg/min. Embora se possa considerar a marcha, subir e descer dois degraus e alcançar objetos com as mãos como atividades submáximas, o maior  $VO_2$  apresentado no presente estudo ultrapassou o valor médio apresentado no estudo anterior, que

utilizou um teste máximo, chegando ao valor médio de 23,52 ml/kg/min. O fato de carregar uma carga durante a realização do T-Glittre pode explicar o consumo maior de oxigênio apresentado neste estudo. Por outro lado, os participantes do presente estudo poderiam estar num nível menos avançado da doença do que os do estudo anterior. Ou ainda, o fato do protocolo utilizado por Oliveira et al. (2015) ter utilizado um exercício com aumento de velocidade e de inclinação em esteira ergométrica pode ter abreviado a duração do teste e limitado a avaliação da real condição dos participantes.

As limitações deste estudo foram não possuir um grupo controle composto por indivíduos saudáveis para que fosse possível comparar as variáveis cardiorrespiratórias. Estudos futuros devem investigar a confiabilidade do T-Glittre em indivíduos com SCA.

Através dos resultados deste estudo pode-se concluir que o T-Glittre pode ser aplicado com segurança em indivíduos com SCA desde que sejam utilizadas as adaptações necessárias para minimizar o risco de quedas dos mesmos. O T-Glittre oferece vantagens por ser de fácil e rápida aplicação, apresentar baixo custo, e reunir atividades que fazem parte do cotidiano, incluindo todos os principais grupos musculares dos membros e do tronco e exigindo de habilidades que estão alteradas nos indivíduos com SCA. Por fim, foi visto que quanto maior o comprometimento do equilíbrio e da marcha e maior a gravidade da doença, maior o tempo gasto para concluir o teste. De fato, o tempo mediano gasto pelos participantes do presente estudo foi 2,4 vezes maior do que o valor previsto para indivíduos saudáveis com a mesma idade denotando o relexo de suas dificuldades motoras. Desta forma, o AVD-Glittre constitui uma opção viável para a avaliação da capacidade funcional desta população no âmbito clínico e científico.

## **FINANCIAMENTO**

O presente trabalho foi realizado com apoio da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - Brasil (CAPES) - Código de Financiamento 001; da Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio de Janeiro – FAPERJ e do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico - CNPq,

## REFERÊNCIAS

ALMEIDA AC, WAMOSY RMG, LUDWIG NETO N, MUCHA FC, Schivinski CIS. Pediatric Glittre ADL-test in cystic fibrosis: Physiological parameters and respiratory mechanics. *Physiother Theory Pract.* 2019 May 20:1-8.

ALMEIDA, O.P. Mini-exame do estado mental e o diagnóstico de demência no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr.* 1998 Sep;56 (3B):605-12.

BRAGA-NETO, P.; GODEIRO-JUNIOR, C.; DUTRA, L.A.; PEDROSO, J.L.; BARSOTTINI, O.G.P. Translation and validation into Brazilian version of the Scale of the Assessment and Rating of Ataxia (SARA). *Arq. Neuro-Psiquiatr.* vol.68 no.2

CASTRO-COSTA, E.; FUZIKAWA, C.; UCHOA, E.; FIRMO, J.O.A.; LIMA-COSTA, M.F. Norms for the mini-mental state examination Adjustment of the cut-off point in population-based studies (evidences from the Bambuí health aging study). *Arq Neuropsiquiatr.* 2008 Sep;66(3A):524-8.

COHEN J. *Statistical power analysis for the behavioral sciences.* 2nd ed. Hillsdale: Lawrence Erlbaum Publishers; 1988. pp. 19–27.

FONTEYN EM , K EUS SH , V ERSTAPPEN CC, V AN DE WARRENBURG BP . Physiotherapy in degenerative cerebellar ataxias: utilisations, patient satisfaction, and professional expertise. *Cerebellum.* 2013 ; 12 : 841 – 7 .

FOLSTEIN, M.F.; FOLSTEIN, S.E.; MCHUGH, P.R. "Mini -Mental State": a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res.* 1975 Nov;12(3):189-98.

FERNANDES-ANDRADE AA, BRITTO RR, SOARES DCM, VELLOSO M, PEREIRA DAG. Evaluation of the Glittre-ADL test as an instrument for classifying functional capacity of individuals with cardiovascular diseases. *Braz J Phys Ther.* 2017;21(5):321–328.

FRIEDMAN, J. H., & AMICK, M. M. (2008). Fatigue and daytime somnolence in Machado Joseph Disease (spinocerebellar ataxia type 3). *Movement Disorders,* 23(9), 1323–1324.

HENA R, ALAPARTHI GK, SHYAM KRISHNAN K, ANAND R, ACHARYA V, ACHARYA P. Cardiorespiratory Responses to Glittre ADL Test in Bronchiectasis: A Cross-Sectional Study *Can Respir J.* 2018 Dec 17;2018:7470387.

HOPKINS, W. G., MARSHALL, S. W., BATTERHAM, A. M., & HANIN, J. (2009). *Progressive Statistics for Studies in Sports Medicine and Exercise Science.* *Medicine & Science in Sports & Exercise,* 41(1), 3–13.

LEIDY NK. On functional status and the forward progress of merry-go-rounds: toward a coherent analytical framework. *Nurs Res.* 1994;43(4):196-202.

MATSUDA PN.; TAYLOR, C.A.; SHUMWAY-COOK, A. Evidence for the validity of the modified Dynamic Gait Index across diagnostic groups. *Phys Ther.* 2014 Jul;94(7):996-1004

MARTINEZ AR, NUNES MB, FABER I, D'ABREU A, LOPES-CENDES Í, FRANÇA MC Jr. Fatigue and Its Associated Factors in Spinocerebellar Ataxia Type 3/Machado-Joseph Disease. *Cerebellum.* 2017 Feb;16(1):118-121.

1.

2. MOHAN G.; PAL P.K.; SENDHIL K.R.; THENNARASU K.; USHA B.R. Quantitative evaluation of balance in patients with spinocerebellar ataxia type 1: A case control study. *Parkinsonism and Related Disorders* 15 (2009) 435–439.

MONTEIRO F, PONCE DA, SILVA H, CARRILHO AF, PITTA F. Validity and Reproducibility of the Glittre ADL-Test in Obese and Post-Bariatric Surgery Patients. *Obes Surg.* 2017 Jan;27(1):110-114.

MORTON, S.; BASTIAN, A. Cerebellar control of balance and locomotion. *Neuroscientist.* 2004; 10:247-259.

MIYAMOTO ST, LOMBARDI JUNIOR I, BERG KO, RAMOS LR, NATOUR J. Brazilian version of the Berg balance scale. *Braz J Med Biol Res.* 2004 Sep;37(9):1411-21.

OLIVEIRA, LAS, MARTINS, CP, HORSCZARUK, CHR, SILVA, DCL, VASCONCELLOS, LF, LOPES, AJ, et al. Partial body weight-supported treadmill training in spinocerebellar ataxia. *Rehabil Res Pract.* 2018; 2018: 7172686.

REIS CMD, KARLOH M, FONSECA FR, BISCARO RRM, MAZO GZ, MAYER AF. Functional capacity measurement: reference equations for the Glittre Activities of Daily Living test. *J Bras Pneumol.* 2018;44(5):370–377.

RENFRO M, BAINBRIDGE DB, SMITH ML. Validation of Evidence-Based Fall Prevention Programs for Adults with Intellectual and/or Developmental Disorders: A Modified Otago Exercise Program. *Front Public Health.* 2016;4:261.

SCHWABOVA J, ZAHALKA F.; KOMAREK V.; MALY T.; HRASKY P.; GRZYC T, CAKRT Ó.; ZUMROVA U.M.A. Uses of the postural stability test for differential diagnosis of hereditary ataxias. *Journal of the Neurological Sciences* 316 (2012) 79–85

SCHMITZ- HUBSCH, T. et al. Self- rated health status in spinocerebellar ataxia — results from a European multicenter study. *Mov. Disord.* 2010;25: 587–595.

SHUMWAY-COOK A., TAYLOR, C.; MATSUDA, P.N.; et al. Expanding the scoring system for the Dynamic Gait Index *Phys Ther* 2013; 93:1493-1506.

SHUMWAY-COOK A, Brauer Sandy, Woollacott, M Predicting the Probability for Falls in Community-Dwelling Older Adults Using the Timed Up & Go Test Physical Therapy, 2000;80:(9)896–903.

SKUMLIEN, S., HAGELUND, T., BJØRTUFT, Ø., & RYG, M. S. A field test of functional status as performance of activities of daily living in COPD patients. Respiratory Medicine, (2006). 100(2), 316–323.

SOONG B-W, MORRISON PJ. Spinocerebellar ataxias. Handb Clin Neurol. 2018:143–74.

SULLIVAN R, YAU WY, O'CONNOR E, HOULDEN H. Spinocerebellar ataxia: an update. J Neurol. 2019; 266(2):533–544.

## 7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A avaliação da capacidade funcional de indivíduos com SCA mostrou-se viável e segura através do T-Glittre com a oferta de apoio externo aos participantes quando necessária. O resultado do T-Glittre refletiu o resultado de medidas funcionais já utilizadas nesta população. Desta forma, um teste rápido, prático e de baixo custo, pode passar a ser utilizado na prática clínica e científica para avaliar e acompanhar alterações da capacidade funcional de indivíduos com SCA de maneira mais precisa, refletindo os desafios encontrados em atividades cotidianas.

## 8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Almeida, O.P. Mini-exame do estado mental e o diagnóstico de demência no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr.* 1998 Sep;56 (3B):605-12.
2. Almeida AC, Wamosy RMG, Ludwig Neto N, Mucha FC, Schivinski CIS. **Pediatric Glittre ADL-test in cystic fibrosis: Physiological parameters and respiratory mechanics.** *Physiother Theory Pract.* 2019 May 20:1-8.
3. Arruda WO, Teive HAG. **Ataxias cerebelares hereditárias: do martelo ao gen.** *Arq Neuropsiquiatr* 1997; 55(3B): 666-676.
4. Ashizawa T, Figueroa KP, Perlman SL, et al. **Clinical characteristics of patients with spinocerebellar ataxias 1, 2, 3 and 6 in the US; a prospective observational study.** *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8:177.
3. Ashizawa T, Öz G, Paulson HL. **Spinocerebellar ataxias: prospects and challenges for therapy development.** *Nature Reviews Neurology* volume 14, pages590–605 (2018)
4. Babinski J (1899). **De l'asynergie cérébelleuse.** *Rev Neurol* 7:806–816.
5. Balady GJ, Arena R, Sietsema K, Myers J, Coke L, Fletcher GF, et al. **Clinician's guide to cardiopulmonary exercise testing in adults: a scientific statement from the American Heart Association.** *Circulation.* 2010;122(2):191-225.
6. Brazis PW, Masdeu JC, Biller J. **Localization in Clinical Neurology.** 4th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Williams, 2001, 598p.
7. Bettencourt, C. & Lima, M. **Machado- Joseph disease: from first descriptions to new perspectives.** *Orphanet J. Rare Dis.* 6, 35 (2011).
8. Braga-neto, P.; Godeiro-Junior, C.; Dutra, L.A.; Pedroso, J.L.; Barsottini, O.G.P. **Translation and validation into Brazilian version of the Scale of the Assessment and Rating of Ataxia (SARA).** *Arq. Neuro-Psiquiatr.* vol.68 no.2 São Paulo Apr. 2010
9. Castro-costa, E.; Fuzikawa, C.; Uchoa, E.; Firmo, J.O.A.; Lima-Costa, M.F. **Norms for the mini-mental state examination Adjustment of the cut-off point in population-based studies (evidences from the Bambuí health aging study).** *Arq Neuropsiquiatr.* 2008 Sep;66(3A):524-8.
10. Cohen J. **Statistical power analysis for the behavioral sciences.** 2nd ed. Hillsdale: Lawrence Erlbaum Publishers; 1988. pp. 19–27.
11. De Michelle G, Coppola G, Cocozza S, Filla A. **A pathogenetic classification of hereditary ataxias: is the time ripe.** *J Neurol* 2004; 251:913-922.
12. ENLEY, A et al . **Análise comparativa de fórmulas preditivas de avaliação da capacidade funcional com o teste cardiopulmonar de jogadoras de futebol profissional.** *Fisioter. Pesqui.* v. 25, n. 3, p. 330-337, Sept. 2018 .
13. Enevoldson TP, Sanders MD, Harding AE. **Autosomal dominant cerebellar ataxia with pigmentary macular dystrophy: a clinical and genetic study of eight families.** *Brain* 1994; 117: 445–60.
14. Fernandes-Andrade AA, Britto RR, Soares DCM, Velloso M, Pereira DAG. **Evaluation of the Glittre-ADL test as an instrument for classifying functional**

- capacity of individuals with cardiovascular diseases.** Braz J Phys Ther. 2017;21(5):321–328.
15. Fonteyn EM , K eus SH , V erstappen CC, v an de Warrenburg BP . **Physiotherapy in degenerative cerebellar ataxias: utilisations, patient satisfaction, and professional expertise.** Cerebellum.2013 ; 12 : 841 – 7 .
  16. Folstein, M.F.; Folstein, S.E.; Mchugh, P.R. "**Mini -Mental State**": a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. J Psychiatr Res. 1975 Nov;12(3):189-98.
  17. Greenfield J, Treacy C, Giunti P. **Centres of excellence for the care of people with progressive ataxias.** British Journal of Nursing. 2006;15(17):932–936.
  18. Geschwind DH, Perlman S, Figueroa CP et al. (1997a). **The prevalence and wide clinical spectrum of the spinocerebellar ataxia type 2 trinucleotide repeat in patients with autosomal dominant cerebellar ataxia.** Am J Hum Genet 60: 842–
  19. Halle M, Mezzani A, Vanhees L, et al; European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation; American Heart Association. EACPR/AHA Scientific Statement. **Clinical recommendations for cardiopulmonary exercise testing data assessment in specific patient populations.** 2012;126(18):2261-74850.
  20. Herdy AH, Uhnlerdorf D. **Reference values for cardiopulmonary exercise testing for sedentary and active men and women.** Arq Bras Cardiol. 2011;96(1):54-9. 3.
  21. Hena R, Alaparathi GK, Shyam Krishnan K, Anand R, Acharya V, Acharya P. **Cardiorespiratory Responses to Glittre ADL Test in Bronchiectasis: A Cross-Sectional Study** Can Respir J. 2018 Dec 17;2018:7470387.
  22. Hopkins, W. G., Marshall, S. W., Batterham, A. M., & Hanin, J. (2009). Progressive Statistics for Studies in Sports Medicine and Exercise Science. Medicine & Science in Sports & Exercise, 41(1), 3–13.
  23. Ilg W1, Brötz D, Burkard S, Giese MA, Schöls L, Synofzik M. **Long-term effects of coordinative training in degenerative cerebellar disease.** Mov Disord. 2010 Oct 15;25(13):2239-46. doi: 10.1002/mds.23222.
  24. Jackson JF, Currier RD, Terasaki PI et al.. **Spinocerebellar ataxia and HLA linkage: risk prediction by HLA typing.** N Engl J Med. 1977; 296:1138–1141.
  25. Jacobi H, Tezenas du Montcel S, Bauer P, et al. Long-term disease evolution in spinocerebellar ataxia type 1, 2, 3, and 6: a longitudinal cohort. Lancet Neurology. 2015; 14(11):1067-1069.
  26. Jardim LB, Silveira I, Pereira ML. **A survey of spinocerebellar ataxia in South Brazil – 66 new cases with Machado-Joseph disease, SCA7, or unidentified disease causing mutations.** J Neurol 2001; 248: 870-876.
  27. Klockgether T, Mariotti C, Paulson HL. **Spinocerebellar ataxia.** Nat Rev Dis Primers. 2019 Apr 11;5(1):24.
  28. Leidy NK. **On functional status and the forward progress of merry-go-rounds: toward a coherent analytical framework.** Nurs Res. 1994;43(4):196-202.
  29. Manto MU. **The wide spectrum of spinocerebellar ataxias (SCAs).** The Cerebellum 2005; 4: 2-6.
  30. Martins CP, Rodrigues EC, Oliveira LAS. **Abordagem fisioterapêutica da ataxia spinocerebellar: uma revisão sistemática** Fisioter Pesq. 2013;20(3):286-291.

31. Matsuda PN.; Taylor, C.A.; Shumway-Cook, A. **Evidence for the validity of the modified Dynamic Gait Index across diagnostic groups.** Phys Ther. 2014 Jul;94(7):996-1004
32. Meneghello RS, Araújo CG, Stein R, Mastrocolla LE, Albuquerque PF, Serra SM et al. **Diretrizes da Sociedade Brasileira de Cardiologia sobre teste ergométrico.** Arq Bras Cardiol. 2010;95(5 supl 1):1-26.
33. Miyai I, Ito M, Hattori N, Mihara M, Hatakenaka M, Yagura H, et al. **Cerebellar Ataxia Rehabilitation Trial in Degenerative Cerebellar Diseases.** Neurorehabil Neural Repair 2011;20(10):1-8.
34. Monteiro F, Ponce DA, Silva H, Carrilho AF, Pitta F. **Validity and Reproducibility of the Glittre ADL-Test in Obese and Post-Bariatric Surgery Patients.** Obes Surg. 2017 Jan;27(1):110-114.
35. Miyamoto ST1, Lombardi Junior I, Berg KO, Ramos LR, Natour J. **Brazilian version of the Berg balance scale.** Braz J Med Biol Res. 2004 Sep;37(9):1411-21.
36. Nanetti, L. et al. **Stance instability in preclinical SCA1 mutation carriers : A 4-year prospective posturography study.** Gait & Posture, v. 57, p. 11–14, 2017.
37. Oliveira, LAS, Martins, CP, Horsczaruk, CHR, Silva, DCL, Vasconcellos, LF, Lopes, AJ, et al. **Partial body weight-supported treadmill training in spinocerebellar ataxia.** Rehabil Res Pract. 2018; 2018: 7172686.
38. Orr HT, Chung MY, Banfi S, et al. **Expansion of an unstable trinucleotide CAG repeat in spinocerebellar ataxia type 1.** Nat Genet. 1993;4(3):221-6
39. Piepoli MF, Corra U, Agostoni PG, Belardinelli R, Cohen-Solal A, Hambrecht R, et al; **Statement on cardiopulmonary exercise testing in chronic heart failure due to left ventricular dysfunction: recommendations for performance and interpretation. Part I: definition of cardiopulmonary exercise testing parameters for appropriate use in chronic heart failure.** Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2006;13(2):150-64
40. Reis CMD, Karloh M, Fonseca FR, Biscaro RRM, Mazo GZ, Mayer AF. **Functional capacity measurement: reference equations for the Glittre Activities of Daily Living test.** J Bras Pneumol. 2018;44(5):370–377.
41. Renfro M, Bainbridge DB, Smith ML. **Validation of Evidence-Based Fall Prevention Programs for Adults with Intellectual and/or Developmental Disorders: A Modified Otago Exercise Program.** Front Public Health. 2016;4:261.
42. Rizzuto D , Fratiglioni L . **Lifestyle factors related to mortality and survival: a mini-review .** Gerontology. 2014 ; 15 :327 – 35
43. Rodríguez-Díaz JC, Velázquez-Pérez L, Rodríguez Labrada R et al. **Neurorehabilitation therapy in spinocerebellar ataxia type 2: A 24-week, rater-blinded, randomized, controlled trial.** Mov Disord. 2018 Sep;33(9):1481-1487.
44. Ruano, L., Melo, C., Silva, M. C. & Coutinho, P. **The global epidemiology of hereditary ataxia and spastic paraplegia: a systematic review of prevalence studies.** Neuroepidemiology 42, 174–183 (2014).
45. Sequeiros J, Coutinho P. **Epidemiology and clinical aspects of Machado-Joseph disease.** Adv Neurol. 1993;61:139–53.
46. Sasaki H, Fukazawa T, Yanagihara T, et al. **Clinical features and natural history of spinocerebellar ataxia type 1.** Acta Neurol Scand 1996; 93: 64–71.

47. Schmitz- Hubsch, T. et al. Self- rated health status in spinocerebellar ataxia — results from a European multicenter study. *Mov. Disord.* 2010;25: 587–595.
48. Schatton C, Synofzik M, Fleszar Z, Giese MA, Schöls L, Ilg W. Individualized exergame training improves postural control in advanced degenerative spinocerebellar ataxia: A rater-blinded, intra-individually controlled trial. *Parkinsonism Relat Disord.* 2017; 39:80-84.
49. Schöls L, Krüger R, Amoiridis G, Przuntek H, Epplen JT, Riess O. **Spinocerebellar ataxia type 6: genotype and phenotype in German kindreds.** *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998;64(1):67–73.
50. Schöls L, Bauer P, Schimdt T, Schulte T, Riess O. Autosomal dominant cerebellar ataxias: clinical features, genetics, and pathogenesis. *Lancet Neurol* 2004; 3: 291-304
51. Shumway-Cook A., Taylor, C.; Matsuda, P.N.; et al. **Expanding the scoring system for the Dynamic Gait Index** *Phys Ther* 2013;93:1493-1506.
52. Shumway-Cook A, Brauer Sandy, Woollacott, M Predicting the Probability for Falls in Community-Dwelling Older Adults Using the Timed Up & Go Test *Physical Therapy*, 2000;80:(9)896–903.
53. Silveira, I. Lopes-Cendes, S. Kish, P. Maciel, C. Gaspar, P. Coutinho, M. I. et al. Frequency of spinocerebellar ataxia type 1, dentatorubropallidoluysian atrophy, and Machado-Joseph disease mutations in a large group of spinocerebellar ataxia patients. *Neurology.*1996;46: 214-218
54. Skumlien, S., Hagelund, T., Bjørtuft, Ø., & Ryg, M. S. **A field test of functional status as performance of activities of daily living in COPD patients.** *Respiratory Medicine*, (2006). 100(2), 316–323.
55. Soong B-W, Morrison PJ. **Spinocerebellar ataxias.** *Handb Clin Neurol.* 2018:143–74.
56. Stevanin, G., Dürr, A., & Brice, A. Clinical and molecular advances in autosomal dominant cerebellar ataxias: from genotype to phenotype and physiopathology. *European Journal of Human Genetics*, (2000). 8(1), 4–18.
57. Subramony S. Currier R: **The classification of familial ataxias.** In: Vinken P., Bruyn G., Klawans H (eds) *Handbook of Clinical Neurology.* Elsevier Science Publishers, New York: (1991) 271-284.
58. Sun YM, Lu C, Wu ZY. Spinocerebellar ataxia: relationship between phenotype and genotype - a review. *Clin Genet.* 2016;90:305–314.
59. Trott A, Maris AF, Miranda GB. Ataxias espinocerebelares causadas por expansão de poliglutamina: uma revisão. *Rev Neurocienc.* 2010;18(4):512-22
60. Velázquez-Pérez L, Rodríguez-Díaz JC, Rodríguez-Labrada R et al. Neurorehabilitation Improves the Motor Features in Prodromal SCA2: A Randomized, Controlled Trial. *Mov Disord.* 2019 Apr 8.

## APÊNDICE I

### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

#### **Projeto: ESTRATÉGIAS DE AVALIAÇÃO E DE TRATAMENTO DE INDIVÍDUOS COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR (SCA)**

O(a) Sr(a) foi selecionado(a) e está sendo convidado(a) para participar da pesquisa intitulada: **ESTRATÉGIAS DE AVALIAÇÃO E DE TRATAMENTO DE INDIVÍDUOS COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR (SCA)**. Os objetivos principais desse estudo são (i) avaliar o efeito da adição progressiva de carga (pesos) no desempenho em testes de equilíbrio e marcha; (ii) avaliar o efeito da adição de carga em diferentes segmentos corporais (cintura escapular, cintura pélvica e membros inferiores); (iii) Traçar um perfil clínico, funcional e cardiopulmonar de pessoas com SCA; e (iv) avaliar o efeito de um protocolo de exercícios sobre o controle motor e a função cardiopulmonar em indivíduos com ataxia espinocerebelar.

Para isso, serão realizadas sessões de avaliação; sessões de tratamento e sessões de reavaliação em diferentes etapas. Você pode participar de quantas etapas quiser. A participação em uma etapa não te obriga a participar das demais, mas ficaremos felizes de contar com a sua participação até a conclusão deste estudo.

#### ***ETAPA 1: duração total de 3 dias***

- Sessão I: Aplicação de instrumentos de avaliação. Serão realizados testes com várias tarefas relacionadas ao equilíbrio e a marcha em atividades normais do dia-a-dia para avaliar seu desempenho em tais atividades.
- Sessão II: Exame de Posturografia. Esse exame será realizado com um equipamento parecido com uma balança, que avalia a oscilação corporal do indivíduo. Para isso, o participante será convidado a ficar de pé sobre o equipamento e permanecer lá durante 60 segundos. Esse teste será realizado sem adição de peso; com adição de peso sobre a cintura escapular, sobre a cintura pélvica e com adição de peso em cada membro inferior.
- Sessão III: Avaliação cinemática da marcha. Esse exame será realizado com 3 câmeras que capturam alguns marcadores posicionados sobre o corpo do participante. Para esse exame, o participante será convidado a andar em sua velocidade normal por 4 metros. Esse exame será realizado sem adição de peso; com adição de peso sobre a cintura escapular, sobre a cintura pélvica e com adição de peso em cada membro inferior.

OBS: A adição de cargas externas será efetuada por meio de caneleiras. Quando necessário, a circunferência da caneleira ao redor do tronco será aumentada através do uso de faixas de velcro.

***ETAPA 2: duração total de 1 dia.***

- Sessão I: Função cardiorrespiratória. Para este teste, o participante será orientado a caminhar até uma estante, passando por uma escada com 3 degraus e colocar objetos em 3 alturas diferentes. Durante esse teste, o participante estará acoplado a uma máscara ligada a um aparelho portátil que avalia a função cardiorrespiratória.

***ETAPA 3: duração total de 18 dias.***

- Sessão 1 a 18: dezoito sessões de tratamento, 3 vezes por semana, com duração de 60 minutos cada. Nestas o equilíbrio e a marcha serão tratados com técnicas de fisioterapia.

***ETAPA 4: duração total de 3 dias.***

- Sessão I: Repetição da aplicação de instrumentos de avaliação.
- Sessão II: Repetição do teste de Função cardiorrespiratória, sem adição de cargas externas.
- Sessão III: Repetição do Exame de Posturografia, sem adição de cargas externas.

***ETAPA 5: duração total de 3 dias.***

- Os mesmos procedimentos descritos na etapa 4 serão repetidos após 30 dias do final do tratamento.

***ETAPA 6: duração total de 3 dias.***

- Os mesmos procedimentos descritos na etapa 4 serão repetidos após 90 dias do final do tratamento.

***ETAPA 7: duração total de 3 dias.***

- Os mesmos procedimentos descritos na etapa 4 serão repetidos após um ano do final do tratamento.

Todos os procedimentos serão realizados por fisioterapeutas. É importante esclarecer que mesmo com todos os cuidados durante a realização da pesquisa, podem ocorrer quedas, cansaço e resposta anormal da pressão arterial. Se algum dos sintomas aparecerem, dispomos de profissionais habilitados para intervir nestas situações.

Saiba que em qualquer parte do experimento você terá acesso a experimentadora responsável: Ft. Laura Alice Santos de Oliveira (21) 993484107 que pode ser encontrada neste telefone ou no local da pesquisa. Se você tiver alguma

dúvida, entre em contato com o comitê de ética e pesquisa (CEP), localizado na Praça da Nações, Bonsucesso – RJ (Prédio da Pós-Graduação), Tel.: (21) 3882-9752.

Eu garanto que os dados colhidos, serão mantidos em sigilo e você terá o direito de saber os resultados obtidos na pesquisa se assim desejar. Informamos que se você aceitar participar da pesquisa, não será compensado financeiramente, portanto, sinta-se livre para aceitar ou não participar deste experimento. A qualquer momento você poderá interromper sua participação, ou retirar seu consentimento, se sentir necessidade.

Como experimentadora responsável, comprometo-me a utilizar os dados coletados nesta pesquisa, justificando o destino e a necessidade de utilização. Qualquer dúvida, pergunte à experimentadora Laura Alice Santos de Oliveira

Assinatura da experimentadora: \_\_\_\_\_

Estou suficientemente informado a respeito deste estudo cujo as informações eu li, ou foram lidas para mim. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos, seus efeitos, seus desconfortos e riscos. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas.

Sendo assim, eu, \_\_\_\_\_

RG \_\_\_\_\_ residente à \_\_\_\_\_

Nº \_\_\_\_\_, complemento \_\_\_\_\_ bairro \_\_\_\_\_, na cidade \_\_\_\_\_, estado \_\_\_\_\_, concordo em participar

do projeto de pesquisa: **ESTRATÉGIAS DE AVALIAÇÃO E DE TRATAMENTO DE INDIVÍDUOS COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR (SCA)**, Responsável: Ft. Laura Alice Santos de Oliveira. Estou ciente que poderei deixar de participar a qualquer momento, sem penalidades ou prejuízo.

Assinatura do participante: \_\_\_\_\_

## ANEXO A

### ESCALA PARA AVALIAÇÃO E GRADUAÇÃO DE ATAXIA

1. **Marcha:** O paciente é solicitado (1) a andar em uma distância segura paralela a uma parede e dar uma meia-volta (meia volta para direção oposta da marcha) e (2) andar pé-ante-pé sem apoio.

0 Normal, sem dificuldade para andar, virar-se ou andar na posição pé-ante-pé (até um erro aceito)

1 Discretas dificuldades, somente visíveis quando anda 10 passos consecutivos na posição pé-ante-pé

2 Claramente anormal, marcha na posição pé-ante-pé impossível com 10 ou mais passos

3 Consideravelmente cambaleante, dificuldades na meia-volta, mas ainda sem apoio

4 Marcadamente cambaleante, necessitando de apoio intermitente da parede

5 Gravemente cambaleante, apoio permanente com uma bengala ou apoio leve de um braço

6 Marcha > 10 m somente possível com apoio forte (2 bengalas especiais ou um andador ou um acompanhante)

7 Marcha < 10 m somente possível com apoio forte (2 bengalas especiais ou um andador ou um acompanhante)

8 Incapaz de andar mesmo com apoio

Pontuação: \_\_\_\_\_

2. **Postura:** O paciente é solicitado a permanecer (1) na posição natural, (2) com os pés juntos e em paralelo (dedões juntos) e (3) em pé-ante-pé (ambos os pés em uma linha, sem espaço entre os tornozelos e os dedos). Deve-se retirar os sapatos e olhos permanecerem abertos. Para cada condição, três tentativas são permitidas. A melhor resposta é considerada.

0 Normal, consegue permanecer em pé na posição pé-ante-pé por > 10 s

1 Capaz de permanecer em pé com os pés juntos sem desvios, mas não na posição de pé- ante-pé por >10 s

2 Capaz de permanecer em pé com os pés juntos por >10 s, mas somente com desvios

3 Capaz de permanecer em pé por > 10 s sem apoio na posição natural, mas não com os pés juntos

4 Capaz de permanecer em pé por > 10 s na posição natural somente com apoio intermitente

5 Capaz de permanecer em pé por >10 s na posição natural somente com apoio constante de um braço

6 Incapaz de permanecer em pé por > 10 s mesmo com apoio constante de um braço  
Pontuação: \_\_\_\_\_

3. **Sentar:** O paciente é solicitado a sentar na cama de exame sem apoio dos pés, olhos abertos e braços esticados na frente.

0 Normal, sem dificuldades em sentar > 10 s

1 Discretas dificuldades, desvios leves

2 Desvios constantes, mas capaz de sentar > 10 s sem apoio

3 Capaz de sentar > 10 s somente com apoio intermitente

4 Incapaz de sentar > 10 s sem um apoio constante

Pontuação: \_\_\_\_\_

4. **Distúrbios da fala:** A fala é avaliada durante uma conversação normal

0 Normal

1 Sugestivo de alteração na fala

2 Alteração na fala, mas fácil de entender

3 Ocasionalmente palavras difíceis de entender

4 Muitas palavras difíceis de entender

5 Somente palavras isoladas compreensíveis

6 Fala ininteligível / anartria

Pontuação: \_\_\_\_\_

5. **Teste de perseguição do dedo:** Cada lado avaliado isoladamente O paciente permanece confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e do tronco. O examinador senta em frente do paciente e realizar 5 movimentos consecutivos inesperados e rápidos de apontar em um plano frontal, a mais ou menos 50% do alcance do paciente. Os movimentos deverão ter uma amplitude de 30 cm e uma frequência de 1 movimento a cada 2 segundos. O paciente é solicitado a seguir os movimentos com o índice, o mais preciso e rápido possível. É considerada a execução dos 3 últimos movimentos.

0 Ausência de dismetria

- 1 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo < 5 cm
- 2 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo < 15 cm
- 3 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo > 15 cm
- 4 Incapaz de realizar os 5 movimentos

Pontuação direito: \_\_\_\_\_ Pontuação esquerdo: \_\_\_\_\_

Média dos dois lados (D + E /2): \_\_\_\_\_

6. **Teste index-nariz:** Cada lado avaliado isoladamente O paciente permanece confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e do tronco. É solicitado que o paciente aponte repetidamente seu índice em seu nariz para o dedo do examinador, que esta a cerca de 90% do alcance do paciente. Os movimentos são realizados a uma velocidade moderada. A execução do movimento é graduada de acordo com a amplitude do tremor de ação.

- 0 Ausência de tremor
- 1 Tremor com uma amplitude < 2 cm
- 2 Tremor com uma amplitude < 5 cm
- 3 Tremor com uma amplitude > 5 cm
- 4 Incapaz de realizar os 5 movimentos

Pontuação direito: \_\_\_\_\_ Pontuação esquerdo: \_\_\_\_\_

Média dos dois lados (D + E /2): \_\_\_\_\_

7. **Movimentos alternados e rápidos das mãos** Cada lado avaliado isoladamente O paciente deve permanecer confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e do tronco. É solicitado que o paciente realize 10 ciclos com alternância pronação e supinação em suas coxas o mais rápido e preciso possível. O movimento é demonstrado ao paciente há aproximadamente 10 ciclos em 7 segundos.

- 0 Normal, sem irregularidades (realiza <10s)
- 1 Discretamente irregular (realiza <10s)
- 2 Claramente irregular, difícil de distinguir movimentos individuais ou interrupções relevantes, mas realiza
- 3 Muito irregular, difícil de distinguir movimentos individuais ou interrupções relevantes, realiza > 10s
- 4 Incapaz de completar 10 ciclos

Pontuação direito: \_\_\_\_\_ Pontuação esquerdo: \_\_\_\_\_

Média dos dois lados (D + E /2): \_\_\_\_\_

8. **Manobra calcânhar Joelho:** Cada lado avaliado isoladamente O paciente deita na cama de exame, sem conseguir visualizar suas pernas. É solicitado que levante uma perna, aponte com o calcânhar no outro joelho, deslize pela tíbia até o tornozelo e retorne a perna em repouso na cama. A tarefa é realizada 3 vezes. O movimento de deslizamento deverá ser feito em 1 s. Se o paciente deslizar sem o contato com a tíbia em todas as três tentativas, gradue como 4.

61. 0 Normal

62. 1 Discretamente anormal, contato com a tíbia mantido

63. 2 Claramente anormal, saída da tíbia mais do que 3 vezes durante 3 ciclos

64. 3 Gravemente anormal, saída da tíbia 4 ou mais vezes durante 3 ciclos

65. 4 Incapaz de realizar a tarefa

66. Pontuação direito: \_\_\_\_\_ Pontuação esquerdo: \_\_\_\_\_

67. Média dos dois lados (D + E /2): \_\_\_\_\_

68.

69. TOTAL: \_\_\_\_\_

## ANEXO B

### MODIFIED DYNAMIC GAIT INDEX - mDGI

#### 1- Marcha em Superfície Plana

Equipamento: fita métrica, fita adesiva para o chão, cronômetro.

Configurações: Uma distância de 23 passos é necessária para esse teste. Marque o início do trajeto da marcha com um pedaço de fita. Coloque um pedaço de fita no décimo passo e no vigésimo passo; o participante deve ser instruído a continuar andando por três passos após o ponto do vigésimo passo.

Instruções ao Participante: Comece com seus dedos do pé na linha. Quando eu disser a você “Começar” comece a andar na sua velocidade normal daqui até ultrapassar a linha (aponte a linha do vigésimo passo ao participante). Certifique-se de continuar a caminhar até ultrapassar essa linha. Você entendeu o que eu quero que você faça? Você está pronto? Começar.

Instruções e Classificação do Examinador: A contagem do tempo inicia quando o examinador diz “Começar”. Pare a contagem do tempo quando o primeiro pé cruzar a linha do vigésimo passo. Circule a pontuação para Nível de Assistência e Padrão da Marcha. Marque a menor categoria que se aplica.

Tempo:

#### **Classificação do Tempo:**

(3) <6.0 s

(2) 6.0 –7.6 s

(1) 7.7–15.2 s

(0) >15.2 s ou incapaz

#### **Padrão da Marcha:**

(3) Normal: Anda 20 passos, padrão da marcha normal, sem evidências de desequilíbrio.

(2) Comprometimento Leve: Anda 20 passos, marcha com mínimos desvios e desequilíbrios.

(1) Comprometimento Moderado: Anda 20 passos, desvio de marcha moderado, evidência clara de desequilíbrio, porém recupera independentemente.

(0) Comprometimento Grave: Não consegue andar 20 passos, anda com graves desvios na marcha, ou não consegue manter o equilíbrio independentemente.

#### **Nível de Assistência**

(2) Sem assistência

(1) Usado um dispositivo de apoio (exclui órtese ou cinta)

(0) Necessária a assistência física de outra pessoa (inclui contato de guarda)

## 2- Mudança de Velocidade da Marcha

Configurações: Igual ao item 1.

Instruções ao Participante: Comece com seus dedos do pé na linha. Quando eu disser a você “Começar” comece a andar na sua velocidade normal. Quando eu disser “Mais rápido”, você deve andar da forma mais rápida e segura que você puder até eu dizer “Pare”. Você entendeu o que eu quero que você faça? Você está pronto? Começar.

Instruções e Classificação do Examinador: A contagem do tempo inicia quando o examinador diz “Começar”. Pare a contagem do tempo quando o primeiro pé cruzar a linha do vigésimo passo. No décimo passo diga ao participante “Mais rápido”. Observe se o participante é capaz de mudar significativamente a velocidade, se há evidências de problemas na marcha ou equilíbrio. Circule a pontuação para Nível de Assistência e Padrão da Marcha. Marque a menor categoria que se aplica.

Tempo:

### **Classificação do Tempo:**

(3) <4.9 s

(2) 4.9 – 6.8 s

(1) 6.9 –11.7 s

(0) >11.7 s ou incapaz

### **Padrão da Marcha:**

(3) Normal: Capaz de mudar suavemente a velocidade da marcha sem perda de equilíbrio ou desvio da marcha. Mostra uma diferença significativa na velocidade da marcha entre a velocidade normal e rápida.

(2) Comprometimento Leve: É capaz de mudar a velocidade, mas demonstra mínimos desvios na marcha ou desequilíbrios.

(1) Comprometimento Moderado: Faz somente pequenos ajustes na velocidade da marcha com significantes desvios ou perda de equilíbrio, porém é capaz de recuperar e continuar andando.

(0) Comprometimento Grave: Não consegue mudar a velocidade ou perde o equilíbrio e é incapaz de recuperar independentemente.

### **Nível de Assistência:**

(2) Sem assistência

(1) Usado um dispositivo de apoio (exclui órtese ou cinta)

(0) Necessária a assistência física de outra pessoa (inclui contato de guarda)

### **3 - Marcha com Movimentos Horizontais da Cabeça**

Configurações: Igual ao item 1.

Instruções ao Participante: Comece com seus dedos do pé na linha. Quando eu disser a você “Começar” comece a andar na sua velocidade normal. Quando eu disser “Olhe para a direita”, continue andando em frente, mas vire a cabeça para o lado direito. Continue olhando para o lado direito até que eu diga “Olhe para a esquerda”, então continue andando em frente e vire a cabeça para o lado esquerdo até que eu diga “Olhe para frente”, então continue andando em frente, mas retorne sua cabeça para o centro.

Você entendeu o que eu quero que você faça? Você está pronto? Começar.

Instruções e Classificação do Examinador: A contagem do tempo inicia quando o examinador diz “Começar”. Pare a contagem do tempo quando o primeiro pé cruzar a linha do vigésimo passo. Após o participante andar mais ou menos 3 passos, peça que olhe para a direita; após mais 3 passos, peça que olhe para a esquerda, e após mais 3 passos peça que olhe para frente. Circule a pontuação para Nível de Assistência e Padrão da Marcha. Marque a menor categoria que se aplica.

Tempo:

#### **Classificação do Tempo:**

(3) <6.2 s

(2) 6.2– 8.5 s

(1) 8.6 –14.5 s

(0) >14.5 s ou incapaz

#### **Padrão da Marcha:**

(3) Normal: Realiza as rotações de cabeça suavemente sem mudanças no padrão da marcha ou evidência de desequilíbrio

(2) Comprometimento Leve: Leve redução no movimento da cabeça ou realiza rotação da cabeça com leve alteração no padrão da marcha ou mínima interrupção no caminho da marcha ou pequeno desequilíbrio.

(1) Comprometimento Moderado: Redução moderada no movimento da cabeça ou realiza rotação de cabeça com alteração moderada no padrão da marcha, ou moderado desequilíbrio, porém, recupera independentemente.

(0) Comprometimento Grave: Incapaz de realizar o movimento da cabeça ou realiza rotação de cabeça com graves interrupções da marcha ou para, ou perde o equilíbrio e é incapaz de recuperar independentemente.

**Nível de assistência:**

(2) Sem assistência

(1) Usado um dispositivo de apoio (exclui órtese ou cinta)

(0) Necessária a assistência física de outra pessoa (inclui contato de guarda)

4- Marcha com Movimentos Verticais da Cabeça

Configurações: Igual ao item 1.

Instruções ao Participante: Comece com seus dedos do pé na linha. Quando eu disser a você “Começar” comece a andar na sua velocidade normal. Quando eu disser “Olhe para cima” continue andando em frente, mas levante a cabeça e olhe para o teto. Continue olhando para cima até que eu diga “Olhe para baixo”, então continue andando em frente e abaixe a cabeça e olhe e olhe para o chão até que eu diga “Olhe para frente”, então continue andando em frente, mas retorne sua cabeça para o centro. Você entendeu o que eu quero que você faça? Você está pronto? Começar.

Instruções e Classificação do Examinador: A contagem do tempo inicia quando o examinador diz “Começar”. Pare a contagem do tempo quando o primeiro pé cruzar a linha do vigésimo passo. Após o participante andar mais ou menos 3 passos, peça que olhe para cima; após mais 3 passos, peça que olhe para baixo, e após mais 3 passos peça que olhe para frente. Circule a pontuação para Nível de Assistência e Padrão da Marcha. Marque a menor categoria que se aplica.

Tempo:

**Classificação do Tempo:**

(3) <6.0 s

(2) 6.0 – 8.2 s

(1) 8.3–13.9 s

(0) >13.9 s ou incapaz

**Padrão da Marcha:**

(3) Normal: Realiza as rotações de cabeça suavemente sem mudanças no padrão da marcha ou evidência de desequilíbrio

(2) Comprometimento Leve: Leve redução no movimento da cabeça ou realiza rotação da cabeça com leve alteração no padrão da marcha ou mínima interrupção no caminho da marcha ou pequeno desequilíbrio.

(1) Comprometimento Moderado: Redução moderada no movimento da cabeça ou realiza rotação de cabeça com alteração moderada no padrão da marcha, ou moderado desequilíbrio, porém, recupera independentemente.

(0) Comprometimento Grave: Incapaz de realizar o movimento da cabeça ou realiza rotação de cabeça com graves interrupções da marcha ou para, ou perde o equilíbrio e é incapaz de recuperar independentemente.

**Nível de Assistência:**

(2) Sem assistência

(1) Usado um dispositivo de apoio (exclui órtese ou cinta)

(0) Necessária a assistência física de outra pessoa (inclui contato de guarda)

**5- Marcha e Movimento de Pivô:**

Configurações: Coloque um pedaço de fita ao final dos 10 passos; peça ao participante que se vire no ponto do décimo passo.

Instruções ao Participante: Comece com seus dedos do pé na linha. Quando eu disser a você “Começar” comece a andar na sua velocidade normal. Quando eu disser “Vire”, vire-se da forma mais rápida e segura que você puder e ande de volta ao ponto inicial. Você entendeu o que eu quero que você faça? Você está pronto? Começar.

Instruções e Classificação do Examinador: A contagem do tempo inicia quando o examinador diz “Começar”. Pare a contagem do tempo quando o primeiro pé cruzar a linha do início do percurso. Peça ao participante que se vire na marca dos 10 passos. Circule a pontuação para Nível de Assistência e Padrão da Marcha. Marque a menor categoria que se aplica.

Tempo:

**Classificação do Tempo:**

(3) <6.9 s

(2) 6.9 –9.4 s

(1) 9.5–16.9 s

(0) >16.9 s ou incapaz

**Padrão da Marcha:**

(3) Normal: Faz o movimento de pivô com segurança usando menos de 3 passos e continua andando na direção oposta sem desvios na marcha e sem desequilíbrio.

(2) Comprometimento Leve: Vira-se usando de 4 a 5 passos e apresenta pequenos desvios da marcha ou desequilíbrio antes, durante, ou após virar-se.

(1) Comprometimento Moderado: Vira-se usando mais de 5 passos e tem moderado desvio de marcha ou desequilíbrio antes, durante, ou após virar-se, porém, é capaz de retornar independentemente.

(0) Comprometimento Grave: Não consegue virar-se em segurança, perde o equilíbrio, e é incapaz de recuperar independentemente.

**Nível de Assistência:**

(2) Sem assistência

(1) Usado um dispositivo de apoio (exclui órtese ou cinta)

(0) Necessária a assistência física de outra pessoa (inclui contato de guarda)

6- Passar por Cima de Obstáculo:

Equipamento: Fita métrica, fita adesiva para o chão, cronômetro, 2 pedaços de espuma retangulares semirrígidos (dimensões: 76 cm de comprimento, 12 cm largura, 5 cm espessura).

Configurações: Uma distância de 23 passos é necessária para esse teste. Marque o início do trajeto da marcha com um pedaço de fita. Coloque o primeiro obstáculo com o lado de 12 cm virado para o chão em uma distância de 8 passos após o início. Coloque o segundo obstáculo com o lado de 12 cm virado para cima 8 passos após o primeiro obstáculo (em média 16 passos após o início). Coloque um pedaço de fita no final a uma distância de 20 passos.

Instruções ao Participante: Comece com seus dedos do pé na linha. Quando eu disser a você “Começar” comece a andar na sua velocidade normal. Quando chegar a cada obstáculo ultrapasse-o por cima e continue andando até passar a linha final (linha do vigésimo passo). Você entendeu o que eu quero que você faça? Você está pronto? Começar.

Instruções e Classificação do Examinador: A contagem do tempo inicia quando o examinador diz “Começar”. Pare a contagem do tempo quando o primeiro pé cruzar a linha do vigésimo passo, mas tenha certeza de que o participante andou 3 passos após a marca do vigésimo passo. Observe atentamente se o participante ultrapassou completamente os obstáculos sem tocá-los com nenhum dos pés. Circule a pontuação para Nível de Assistência e Padrão da Marcha. Marque a menor categoria que se aplica.

Tempo:

**Classificação do Tempo:**

(3) <6.0 s

(2) 6.0 – 8.5 s

(1) 8.6 –17.4 s

(0) >17.4 s ou incapaz

**Padrão da Marcha:**

(3) Normal: Capaz de ultrapassar ambos os obstáculos sem mudança na velocidade da marcha, sem evidências de desvios na marcha ou desequilíbrio.

(2) Comprometimento Leve: É capaz de ultrapassar ambos os obstáculos, porém, com mínimos desvios de marcha (ex: diminuindo a velocidade e ajustando os passos para ultrapassar os obstáculos) ou mínimos desequilíbrios.

(1) Comprometimento Moderado: É capaz de ultrapassar os obstáculos, porém, tem que parar, passar por cima, ou atinge um obstáculo ou é significativamente instável quando ultrapassa, mas é capaz de recuperar sem ajuda.

(0) Comprometimento Grave: Incapaz de ultrapassar um ou ambos os obstáculos ou perde o equilíbrio e é incapaz de recuperar independentemente.

**Nível de Assistência:**

(2) Sem assistência

(1) Usado um dispositivo de apoio (exclui órtese ou cinta)

(0) Necessária a assistência física de outra pessoa (inclui contato de guarda)

**7- Contornar Obstáculo:**

Equipamento: Fita métrica, fita adesiva para o chão, cronômetro, 2 pedaços de espuma cilíndricos semirrígidos (dimensões: 76 cm de comprimento e 12 cm de diâmetro).

Configurações: Uma distância de 23 passos é necessária para esse teste. Marque o início do trajeto da marcha com um pedaço de fita. Coloque o primeiro obstáculo em pé em uma distância de 8 passos após o início. Coloque o segundo obstáculo em pé 8 passos após o primeiro obstáculo (em média 16 passos após o início). Coloque um pedaço de fita no final a uma distância de 20 passos, mas certifique-se de que o participante anda pelo menos 3 passos após a linha final.

Instruções ao Participante: Comece com seus dedos do pé na linha. Quando eu disser a você “Começar” comece a andar na sua velocidade normal. Quando alcançar o primeiro obstáculo, ande em torno dele para a esquerda. Quando alcançar o segundo obstáculo, ande em torno dele para a direita e continue caminhando até que eu lhe diga para parar. Você entendeu o que eu quero que você faça? Você está pronto? Começar.

Instruções e Classificação do Examinador: A contagem do tempo inicia quando o examinador diz “Começar”. Pare a contagem do tempo quando o primeiro pé cruzar a linha do vigésimo passo, mas certifique-se de que o participante continue andando por

pelo menos 3 passos após a linha final. Observe atentamente se o participante toca ou derruba os obstáculos enquanto anda em volta deste. Circule a pontuação para Nível de Assistência e Padrão da Marcha. Marque a menor categoria que se aplica.

Tempo:

**Classificação do Tempo:**

- (3) <6.0 s
- (2) 6.0 – 8.2 s
- (1) 8.2–14.5 s
- (0) >14.5 s ou incapaz

**Padrão da Marcha:**

- (3) Normal: É capaz de andar em torno de ambos os obstáculos com padrão de marcha normal e sem evidências de desequilíbrio.
- (2) Comprometimento Leve: É capaz de andar em volta de ambos os obstáculos, porém, apresenta mínimos desvios de marcha (ex: pode precisar diminuir a velocidade e ajustar os passos) ou apresenta mínimo desequilíbrio.
- (1) Comprometimento Moderado: É capaz de andar em volta dos obstáculos, porém, apresenta desvios moderados de marcha (ex: tem que parar, em seguida, passa ao redor do obstáculo), ou toca em um ou ambos os obstáculos, ou apresenta desequilíbrio moderado, porém, é capaz de recuperar independentemente.
- (0) Comprometimento Grave: Incapaz de passar em torno de um ou ambos os obstáculos, ou perde o equilíbrio e é incapaz de recuperar independentemente.

**Nível de Assistência:**

- (2) Sem assistência
- (1) Usado um dispositivo de apoio (exclui órtese ou cinta)
- (0) Necessária a assistência física de outra pessoa (inclui contato de guarda)

8- Subir degraus:

Equipamento: 10 degraus com corrimão, cronômetro.

Configurações: Posicione o participante na parte inferior da escada.

Instruções ao Participante: Quando eu disser “Começar” comece a subir as escadas como se estivesse na sua casa ou na comunidade. Se você normalmente usa o corrimão, então use-o. Ande até o topo da escada e pare. Você entendeu o que eu quero que você faça? Você está pronto? Começar.

Instruções e Classificação do Examinador: A contagem do tempo inicia quando o examinador diz “Começar”. (Pare a contagem do tempo quando ambos os pés do

participante estiverem no décimo degrau). Circule a pontuação para Nível de Assistência e Padrão da Marcha. Marque a menor categoria que se aplica.

Tempo:            s

**Classificação do Tempo:**

- (3) <6.1 s
- (2) 6.1–9.0 s
- (1) 9.1–19.7 s
- (0) >19.7 s ou incapaz

**Padrão da Marcha:**

- (3) Normal: Alterna os pés, sem uso do corrimão.
- (2) Comprometimento Leve: Alterna os pés, mas precisa usar o corrimão.
- (1) Comprometimento Moderado: Coloca os dois pés no degrau, precisa usar o corrimão.
- (0) Comprometimento Grave: Incapaz de realizar a tarefa com segurança.

**Nível de Assistência:**

- (2) Sem assistência
- (1) Usado um dispositivo de apoio (exclui órtese ou cinta)
- (0) Necessária a assistência física de outra pessoa (inclui contato de guarda)

Tarefa	Tempo (0–3)	Padrão da marcha (0–3)	Nível de Assistência (0–2)	Total (0–8)
Marcha em Ritmo Normal				
Mudança de Ritmo da Marcha				
Movimento Horizontal de Cabeça				
Movimento Vertical de Cabeça				
Movimento de Pivô				
Ultrapassar os obstáculos				
Andar em volta dos obstáculos				
Escadas				
	Tempo (0–24)	Padrão da marcha (0-24)	Nível de Assistência (0–16)	
Pontuação de Execução				
Pontuação Total do mDGI (0–64)				

## ANEXO C

### ESCALA DE EQUILÍBRIO DE BERG

#### 1. Posição sentada para posição em pé

Instruções: Por favor, levante-se. Tente não usar suas mãos para se apoiar.

- 4 capaz de levantar-se sem utilizar as mãos e estabilizar-se independentemente
- 3 capaz de levantar-se independentemente utilizando as mãos
- 2 capaz de levantar-se utilizando as mãos após diversas tentativas
- 1 necessita de ajuda mínima para levantar-se ou estabilizar-se
- 0 necessita de ajuda moderada ou máxima para levantar-se

#### 2. Permanecer em pé sem apoio

Instruções: Por favor, fique em pé por 2 minutos sem se apoiar.

- 4 capaz de permanecer em pé com segurança por 2 minutos
- 3 capaz de permanecer em pé por 2 minutos com supervisão
- 2 capaz de permanecer em pé por 30 segundos sem apoio
- 1 necessita de várias tentativas para permanecer em pé por 30 segundos sem apoio
- 0 incapaz de permanecer em pé por 30 segundos sem apoio

#### 3. Permanecer sentado sem apoio nas costas, mas com os pés apoiados no chão ou num banquinho

Instruções: Por favor, fique sentado sem apoiar as costas com os braços cruzados por 2 minutos.

- 4 capaz de permanecer sentado com segurança e com firmeza por 2 minutos
- 3 capaz de permanecer sentado por 2 minutos sob supervisão
- 2 capaz de permanecer sentado por 30 segundos
- 1 capaz de permanecer sentado por 10 segundos
- 0 incapaz de permanecer sentado sem apoio durante 10 segundos

#### 4. Posição em pé para posição sentada

Instruções: Por favor, sente-se.

- 4 senta-se com segurança com uso mínimo das mãos

- 3 controla a descida utilizando as mãos
- 2 utiliza a parte posterior das pernas contra a cadeira para controlar a descida
- 1 senta-se independentemente, mas tem descida sem controle
- 0 necessita de ajuda para sentar-se

### **5. Transferências**

Instruções: Arrume as cadeiras perpendicularmente ou uma de frente para a outra para uma transferência em pivô. Peça ao paciente para transferir-se de uma cadeira com apoio de braço para uma cadeira sem apoio de braço, e vice-versa.

- 4 capaz de transferir-se com segurança com uso mínimo das mãos
- 3 capaz de transferir-se com segurança com o uso das mãos
- 2 capaz de transferir-se seguindo orientações verbais e/ou supervisão
- 1 necessita de uma pessoa para ajudar
- 0 necessita de duas pessoas para ajudar ou supervisionar para realizar a tarefa com segurança

### **6. Permanecer em pé sem apoio com os olhos fechados**

Instruções: Por favor, fique em pé e feche os olhos por 10 segundos.

- 4 capaz de permanecer em pé por 10 segundos com segurança
- 3 capaz de permanecer em pé por 10 segundos com supervisão
- 2 capaz de permanecer em pé por 3 segundos
- 1 incapaz de permanecer com os olhos fechados durante 3 segundos, mas mantém-se em pé
- 0 necessita de ajuda para não cair

### **7. Permanecer em pé sem apoio com os pés juntos**

Instruções: Junte seus pés e fique em pé sem se apoiar.

- 4 capaz de posicionar os pés juntos independentemente e permanecer por 1 minuto com segurança
- 3 capaz de posicionar os pés juntos independentemente e permanecer por 1 minuto com supervisão
- 2 capaz de posicionar os pés juntos independentemente e permanecer por 30 segundos

- ( ) 1 necessita de ajuda para posicionar-se, mas é capaz de permanecer com os pés juntos durante 15 segundos
- ( ) 0 necessita de ajuda para posicionar-se e é incapaz de permanecer nessa posição por 15 segundos

### **8. Alcançar a frente com o braço estendido permanecendo em pé**

Instruções: Levante o braço a 90°. Estique os dedos e tente alcançar a frente o mais longe possível.

- ( ) 4 pode avançar à frente mais que 25 cm com segurança
- ( ) 3 pode avançar à frente mais que 12,5 cm com segurança
- ( ) 2 pode avançar à frente mais que 5 cm com segurança
- ( ) 1 pode avançar à frente, mas necessita de supervisão
- ( ) 0 perde o equilíbrio na tentativa, ou necessita de apoio externo

### **9. Pegar um objeto do chão a partir de uma posição em pé**

Instruções: Pegue o sapato/chinelo que está na frente dos seus pés.

- ( ) 4 capaz de pegar o chinelo com facilidade e segurança
- ( ) 3 capaz de pegar o chinelo, mas necessita de supervisão
- ( ) 2 incapaz de pegá-lo, mas se estica até ficar a 2-5 cm do chinelo e mantém o equilíbrio independentemente
- ( ) 1 incapaz de pegá-lo, necessitando de supervisão enquanto está tentando
- ( ) 0 incapaz de tentar, ou necessita de ajuda para não perder o equilíbrio ou cair

### **10. Virar-se e olhar para trás por cima dos ombros direito e esquerdo enquanto permanece em pé**

Instruções: Vire-se para olhar diretamente atrás de você por cima do seu ombro esquerdo sem tirar os pés do chão. Faça o mesmo por cima do ombro direito.

- ( ) 4 olha para trás de ambos os lados com uma boa distribuição do peso
- ( ) 3 olha para trás somente de um lado, o lado contrário demonstra menor distribuição do peso
- ( ) 2 vira somente para os lados, mas mantém o equilíbrio
- ( ) 1 necessita de supervisão para virar
- ( ) 0 necessita de ajuda para não perder o equilíbrio ou cair

### **11. Girar 360 graus**

Instruções: Gire-se completamente ao redor de si mesmo. Pausa. Gire-se completamente ao redor de si mesmo em sentido contrário.

- 4 capaz de girar 360 graus com segurança em 4 segundos ou menos
- 3 capaz de girar 360 graus com segurança somente para um lado em 4 segundos ou menos
- 2 capaz de girar 360 graus com segurança, mas lentamente
- 1 necessita de supervisão próxima ou orientações verbais
- 0 necessita de ajuda enquanto gira

### **12. Posicionar os pés alternadamente no degrau ou banquinho enquanto permanece em pé sem apoio**

Instruções: Toque cada pé alternadamente no degrau/banquinho. Continue até que cada pé tenha tocado o degrau/banquinho quatro vezes.

- 4 capaz de permanecer em pé independentemente e com segurança, completando 8 movimentos em 20seg
- 3 capaz de permanecer em pé independentemente e completar 8 movimentos em mais que 20 segundos
- 2 capaz de completar 4 movimentos sem ajuda
- 1 capaz de completar mais que 2 movimentos com o mínimo de ajuda
- 0 incapaz de tentar, ou necessita de ajuda para não cair

### **13. Permanecer em pé sem apoio com um pé à frente**

Instruções: Coloque um pé diretamente à frente do outro na mesma linha; se você achar que não irá conseguir, coloque o pé um pouco mais à frente do outro pé e levemente para o lado.

- 4 capaz de colocar um pé imediatamente à frente do outro, independentemente, e permanecer por 30 segundos
- 3 capaz de colocar um pé um pouco mais à frente do outro e levemente para o lado, independentemente, e permanecer por 30 segundos
- 2 capaz de dar um pequeno passo, independentemente, e permanecer por 30 segundos
- 1 necessita de ajuda para dar o passo, porém permanece por 15 segundos

0 perde o equilíbrio ao tentar dar um passo ou ficar de pé

#### **14. Permanecer em pé sobre uma perna**

Instruções: Fique em pé sobre uma perna o máximo que você puder sem se segurar.

4 capaz de levantar uma perna independentemente e permanecer por mais que 10 segundos

3 capaz de levantar uma perna independentemente e permanecer por 5-10 segundos

2 capaz de levantar uma perna independentemente e permanecer por mais que 3 segundos

1 tenta levantar uma perna, mas é incapaz de permanecer por 3 segundos, embora permaneça em pé independentemente

0 incapaz de tentar, ou necessita de ajuda para não cair