



DOUTORADO
EM CIÊNCIAS
DA REABILITAÇÃO

CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA

Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação – PPGCR

Doutorado Acadêmico em Ciências da Reabilitação

**ESTRATÉGIAS DE REABILITAÇÃO FISIOTERAPÊUTICAS PARA
INDIVÍDUOS COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR**

CAMILLA POLONINI MARTINS

RIO DE JANEIRO

Outubro - 2019

**ESTRATÉGIAS DE REABILITAÇÃO FISIOTERAPÊUTICAS PARA INDIVÍDUOS
COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR**

Camilla Polonini Martins

Orientador: Laura Alice Santos de Oliveira

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação Stricto Sensu Em Ciências da Reabilitação da UNISUAM, como parte dos requisitos para obtenção do título de Doutor em Ciências da Reabilitação. Linha de pesquisa: Avaliação Funcional em Reabilitação.

Rio de Janeiro

Outubro – 2019

ESTRATÉGIAS DE REABILITAÇÃO FISIOTERAPÊUTICAS PARA INDIVÍDUOS COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR

Camilla Polonini Martins

Orientação: Pr^a Dr^a Laura Alice Santos de Oliveira

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação Stricto Sensu Em Ciências da Reabilitação da UNISUAM, como parte dos requisitos para obtenção do título de Doutor em Ciências da Reabilitação. Linha de pesquisa: Avaliação Funcional em Reabilitação.

Data da aprovação: 28 de outubro de 2019

BANCA EXAMINADORA:

Orientador: _____

Prof. Dr. LAURA ALICE SANTOS DE OLIVEIRA
CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA (UNISUAM)

Membro: _____

Prof. Dr. THIAGO LEMOS
CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA (UNISUAM)

Membro: _____

Prof. Dr. ARTHUR DE SÁ FERREIRA
CENTRO UNIVERSITÁRIO AUGUSTO MOTTA (UNISUAM)

Membro: _____

Prof. Dr. FERNANDA GUIMARÃES DE ANDRADE
INSTITUTO FEDERAL DO RIO DE JANEIRO (IFRJ)

Membro: _____

Prof. Dr. FÁTIMA CRISTINA SMITH ERTHAL
UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO (UFRJ)

Resumo

Introdução: A ataxia espinocerebelar (SCA) cursa com lesão do cerebelo e das vias cerebelares, além de comprometer outras regiões encefálicas, conforme seus subtipos. Assim, os sintomas atáxicos correspondem à degeneração cerebelar, somados a alterações neurológicas não atáxicas, de acordo com as regiões encefálicas acometidas. A ataxia na SCA está relacionada à incoordenação da marcha e às alterações do equilíbrio corporal, favorecendo o sedentarismo e impactando o condicionamento cardiovascular. Por outro lado, a incidência das alterações não atáxicas na SCA ainda não está claramente descrita na literatura, embora seu conhecimento possa influenciar a prescrição de exercícios de reabilitação. Uma abordagem fisioterapêutica para o treinamento da marcha e do equilíbrio é o uso do suporte parcial de peso (SPP) associado à uma esteira rolante. O SPP permite o alívio de um percentual do peso corporal dos indivíduos, facilitando o caminhar com segurança. Outra abordagem para treinar a marcha e melhorar a incoordenação e o desequilíbrio é a adição de cargas externas ao esqueleto axial ou apendicular. Embora seja amplamente utilizada na prática clínica, não há consenso sobre quanta carga aplicar, onde posicioná-la e seus efeitos. **Objetivos:** em uma amostra de indivíduos com SCA, (i) avaliar o efeito do treinamento em esteira associado ao SPP sobre o desempenho da marcha, equilíbrio, capacidade cardiopulmonar, funcionalidade e qualidade de vida; (ii) identificar a presença e a prevalência de sinais não atáxicos; (iii) avaliar o efeito agudo da adição de cargas sobre a marcha e o equilíbrio. **Métodos:** (i) os participantes foram avaliados através de um teste de desempenho cardiopulmonar em esteira e de instrumentos de avaliação padronizados. Oito indivíduos participaram da primeira etapa do estudo, focada no treinamento da marcha e no condicionamento cardiovascular utilizando a esteira com SPP por 8 semanas. Desses, 5 indivíduos participaram de uma segunda etapa cujo objetivo foi o treinamento do equilíbrio durante a marcha em esteira apenas presos ao suporte, sem alívio do peso, por 10 semanas. As sessões duravam 50 min. Para os estudos (ii) e (iii), 25 indivíduos foram avaliados com instrumentos de avaliação padronizados, incluindo o INAS para detecção de sinais não atáxicos, através de um exame de posturografia e da análise cinemática da marcha. As duas últimas medidas foram realizadas nas condições: sem adição de carga; com adição de 1, 2, 3 kg ao redor de cada tornozelo; com adição de 2, 4, 6 kg ao redor da cintura pélvica e com adição de 2, 4, 6 kg sobre a cintura escapular. **Resultados:** Três artigos resultaram desta tese: o primeiro identificou que o treinamento da marcha em esteira com SPP aumentou significativamente a duração do teste de esforço e a capacidade cardiopulmonar em indivíduos com SCA. Além disso, houve melhora nas demandas posturais durante a marcha, equilíbrio e risco de quedas. O segundo estudo identificou que as manifestações não atáxicas mais prevalentes em indivíduos com SCA3 foram a arreflexia, disfunção urinária, hiperreflexia e espasticidade, com correlação moderada significativa entre os sinais não atáxicos e a gravidade da doença. O terceiro estudo mostrou que há um aumento do deslocamento médio-lateral do centro de pressão quando a adição de cargas é feita sobre a cintura escapular e diminuição ântero-posterior quando as cargas são fixadas ao redor dos tornozelos. Além disso, houve aumento da duração da passada, diminuição da velocidade da marcha e da frequência da passada quando houve adição de cargas em torno dos tornozelos. **Conclusão:** Aliviar ou sobrecarregar o peso corporal dos indivíduos com SCA parece trazer benefícios e a escolha de qual estratégia usar deverá ser feita conforme os objetivos de tratamento porpostos.

Abstract

Introduction: Spinocerebellar ataxia (SCA) is caused by damage to the cerebellum and cerebellar pathways, besides affecting other brain regions, according to their subtypes. Thus, ataxic symptoms correspond to cerebellar lesions in addition to other non-ataxic neurological alterations, according to the affected brain regions. Ataxia is related to incoordination of gait and changes in body balance, favoring physical inactivity and impacting cardiovascular conditioning. On the other hand, the incidence of non-ataxic signs is not yet clearly described in the literature, although its knowledge may influence the prescription of rehabilitation exercises. A physical therapy approach to gait and balance training is the use of partial body weight support (BWS) associated with a treadmill. The BWS allows relieving a percentage of the body weight of individuals, facilitating safe walking. Another approach to gait, incoordination, and balance is axial or appendicular weight loading. Although widely used in clinical practice, there is no consensus about the optimal load, where to position it and its effects. **Objective:** In a sample of individuals with SCA, (i) To evaluate the effect of treadmill training associated with BWS on gait performance, balance, cardiopulmonary capacity, functionality and quality of life; (ii) Identify the presence and prevalence of non-ataxic signs; (iii) Evaluate the effect of addition of external loads on gait and balance. **Methods:** (i) participants were evaluated by a treadmill cardiopulmonary performance test and standardized assessment instruments. Eight subjects participated in the first stage of the study, focused on gait training and cardiovascular conditioning for 8 weeks. Of these, 5 individuals participated in a second stage in which the goal was balance training during gait (10 weeks). The sessions lasted 50 min. For studies (ii) and (iii), 25 subjects were assessed through a posturography exam, gait kinematic analysis and standardized assessment instruments. The last two measurements were performed under 10 conditions: without weight loading; adding 1, 2, 3 kg to each ankle; adding 2, 4, 6 kg over the shoulder girdle and adding 2, 4, 6 kg around the pelvic girdle. **Results:** Three articles resulted from this thesis: the first identified that treadmill gait training with BWS significantly increased exercise test duration and cardiopulmonary capacity in individuals with SCA. In addition, there was an improvement in postural demands during gait, balance and risk of falling. The second study identified that the most prevalent non-ataxic signs in individuals with SCA3 were: areflexia, urinary dysfunction, hyperreflexia and spasticity, with a moderate significant correlation between non-ataxic signs and disease severity. The third study showed a decrease in anterior-posterior COP's displacement when the loads are fixed around the ankles. In addition, there was also an increase in stride duration, a decrease in gait speed and in stride frequency with the loads around the ankle. **Conclusion:** Relieving or overloading the body weight of individuals with SCA seems to be beneficial and the choice of strategy should be made according to the treatment goals set.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

SNC:	Sistema Nervoso Central
SCA:	Ataxia Espinocerebelar
ACAD:	Ataxia cerebelar autossômica dominante
SPP:	Suporte Parcial de Peso
UNISUAM:	Centro Universitário Augusto Motta
CLESAM:	Clínica Escola Amarina Motta
INDC:	Instituto de Neurologia Deolindo Couto
ABAHE:	Assiação Brasileira de Ataxias Hereditárias e Adquiridas
MEEM:	Miniexame do estado mental
SARA:	Scale for the Assessment and Rating of Ataxia
mDGI:	Modified Dynamic Gait Index
SCAFI:	SCA Functional Index
INAS:	Inventory of Non-Ataxia Signs
DP:	Desvio padrão
COP:	Centro de pressão
CM:	Centro de massa
TCLE:	Termo de consentimento livre e esclarecido
AP:	Anteroposterior
ML:	Mediolateral
EP:	Erro padrão

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Localização do cerebelo. A) Componentes do SNC em vista lateral. B) Corte sagital do encéfalo.

Figura 2 – Vista posterior do cerebelo. Lobos anterior, posterior e flóculo-nodular, além da divisão vertical do córtex cerebelar: vermis e hemisférios cerebelares (região intermédia e lateral).

Figura 3 – Protocolo de marcha em esteira com SPP/Etapa Inicial.

Figura 4 – Protocolo de marcha em esteira com SPP/Etapa Final.

Figura 5 – Exame de posturografia. a: adição de carga externa sobre a cintura escapular/ b: adição de carga externa sobre a cintura pélvica/ c: adição de carga externa sobre os tornozelos.

Figura 6 – Análise cinemática da marcha. Área de teste com o posicionamento das 3 câmeras (VICON Nexus 2.5).

Artigo I

Table 1 – Sample personal characteristics.

Figure 1 – The experimental protocol.

Figure 2 – VO₂ Peak values for each participant before and after the Gait/conditioning stage.

Table 2 – Outcome measures before and after the Gait/conditioning stage.

Table 3 – Outcome measures before and after the Dynamic balance training stage.

Artigo II

Figure 1 – Process flowchart of recruitment for the study.

Table 1 – Sample's clinical and demographic characteristics.

Figure 2 – Frequency of non-ataxia signs by INAS in the sample of individuals with SCA3.

Artigo III

Table 1 – Sample's clinical and demographic characteristics.

Table 2 – Posturographic results

Table 3 – Kinematic gait assessment

Table 4. Classification for 4-stage balance test

ÍNDICE GERAL

RESUMO	iv
ABSTRACT	v
LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS.....	vi
LISTA DE ILUSTRAÇÕES.....	vii
Capítulo 1. Introdução.....	10
1.1. Cerebelo	12
1.2. Ataxia Espinocerebelar	15
1.3. Abordagem fisioterapêutica na SCA	18
1.4. Suporte Parcial de Peso	20
1.5. Adição de Cargas externas em indivíduos com ataxia	21
1.5.1 Utilização de cargas externas para tremor	22
1.5.2 Utilização de cargas externas para dismetria.....	23
1.5.3 Utilização de cargas externas para marcha e equilíbrio dinâmico.....	24
1.5.4 Utilização de cargas externas para estabilidade corporal.....	26
Capítulo 2. Justificativa	28
Capítulo 3. Objetivos.....	29
3.1. Objetivo geral.....	29
3.2. Objetivos específicos.....	29
Capítulo 4. Métodos	30
4.1. Caracterização dos estudos.....	30
4.2. Local de realização dos estudos	30
4.3. Amostra	30
4.3.1 Critérios de inclusão	31
4.3.2 Critérios de exclusão	31
4.4. Procedimentos	32
4.4.1 Estudo I	32
4.4.2 Estudo II	34
4.4.3 Métodos de Avaliação	35
Capítulo 5. Resultados e discussão.....	43
5.1 Estudo I	43
5.2 Estudo II	64

5.3 Estudo III	76
Capítulo 6. Conclusão e Considerações Finais	93
Capítulo 7. Referências	94
Apêndice 1. Aspectos Éticos	106
Apêndice 2. Termo de consentimento livre e esclarecido	108
Apêndice 3. Termo de consentimento livre e esclarecido.....	113
Apêndice 4. Cheklist Posturografia	119
Apêndice 5. Cheklist Cinemática	123
Anexo A. Mini Exame do Estado Mental	126
Anexo B. Questionário de Prontidão para Atividade Física	127
Anexo C. Ficha de avaliação inicial.....	128
Anexo D. Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)	129
Anexo E. modified Dynamic Gait Index (mDGI).....	132
Anexo F. Escala de equilíbrio de Berg	139
Anexo G. Inventory of Non-Ataxia Signs (INAS)	143
Anexo H. Folha de rosto artigo I	145

1 Introdução

As cerebelopatias representam um grupo heterogêneo de doenças, cuja sequela mais comum é a ataxia (Manto, 2010). O termo “ataxia” é utilizado desde o século XIX. Trata-se de uma palavra de origem grega que significa “sem ordem” e representa a manifestação clínica da disfunção de partes do sistema nervoso que coordenam o movimento, como o cerebelo e/ou suas vias (Seidel *et al.*, 2012). As ataxias podem ser de etiologia hereditária ou decorrentes, por exemplo, de tumores, doenças inflamatórias, trauma e acidente vascular encefálico (Marsden e Harris, 2011). Um dos principais tipos de ataxia hereditária é a ataxia espinocerebelar (SCA, sigla proveniente de *spinocerebellar ataxia*).

As SCA são um grupo de alterações genéticas, autossômicas dominantes, com início tardio, que cursam com quadros progressivos de atrofia cerebelar, acompanhados ou não de degeneração de outras regiões encefálicas (Klockgether e Paulson, 2011). Os 49 tipos de SCA descritos atualmente têm em comum a degeneração progressiva do cerebelo. Sendo assim, são clinicamente caracterizadas por ataxia da marcha e dos membros (dismetria, disdiadococinesia e tremor de intenção), disartria e distúrbios no controle oculomotor (Teive, 2009). Somado a isso, e dependendo das outras regiões encefálicas acometidas, alterações não atáxicas também são esperadas, como por exemplo: alterações cognitivas (comuns na SCA1 e 2), déficit sensitivo e amiotrofia (comuns na SCA3), perda progressiva da visão (comuns na SCA7) e sintomas psiquiátricos (comuns na SCA10) (Durr e Brice, 2000; Teive, 2009; Seidel, 2012). A incidência das alterações não atáxicas ainda não está claramente descrita na literatura.

O grande desafio a ser enfrentado pelos fisioterapeutas que cuidam desses indivíduos é minimizar os prejuízos motores como a instabilidade postural e as desordens da marcha, causados pela degeneração progressiva do cerebelo e as demais regiões afetadas pela doença. Uma alternativa para o treinamento da marcha é o uso da esteira associada ao suporte parcial

de peso (SPP) que permite um ritmo crescente de esforço, favorecendo o condicionamento cardiovascular, ao mesmo tempo em que anula o risco de quedas. Outra abordagem, bastante utilizada clinicamente, é a adição de cargas externas atadas às extremidades (por exemplo, aos tornozelos) ou ao tronco (cintura escapular e pélvica). Entretanto, não há estudos com boa qualidade metodológica que comprovem a eficácia dessa abordagem. Além disso, nenhum estudo investigou o uso dessas duas abordagens apenas em indivíduos com SCA. Isso é relevante pois as ataxias adquiridas tem um melhor prognóstico de recuperação das sequelas motoras do que as SCA, uma vez que nas ataxias adquiridas as lesões são focais, não progressivas (na maioria dos casos) e as áreas que poderiam compensar as lesões no cerebelo em geral estão preservadas.

Embora possam ser consideradas opostas, ambas as abordagens podem trazer melhoras funcionais aos indivíduos com SCA. Sendo assim, os objetivos desse estudo são (i) Avaliar o efeito do treinamento em esteira associado ao SPP sobre o desempenho da marcha, equilíbrio, capacidade cardiopulmonar, funcionalidade e qualidade de vida em indivíduos com SCA; (ii) Identificar a presença e prevalência de sinais não atáxicos em indivíduos com SCA3 e (iii) Avaliar o efeito agudo da adição de cargas externas ao corpo dos indivíduos com SCA sobre a marcha e o equilíbrio.

1.1 Cerebelo

O cerebelo, também conhecido como “pequeno cérebro”, é um dos componentes do Sistema Nervoso Central (SNC) e está localizado dorsalmente ao bulbo e à ponte (Figura 1). Verticalmente, o cerebelo é formado por uma porção mediana chamada de vérmis e duas grandes porções laterais, os hemisférios cerebelares. Além disso, 3 lobos formam o cerebelo: anterior, posterior e lobo floclunodular (Figura 2) (Voogd e Glickstein, 1998; Voogd 2003).

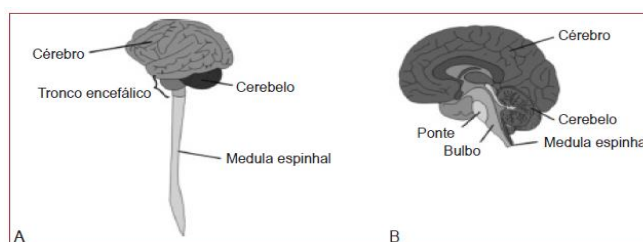


Figura 1: Localização do cerebelo. A) Componentes do SNC em vista lateral. B) Corte sagital do encéfalo. *Fonte: Oliveira L.A.S.; Rodrigues E.C. Profisio neurofuncional. Ciclo 1. v3.*

Histologicamente, o cerebelo possui uma região superficial de substância cinzenta (córtex cerebelar) e uma região profunda de substância branca. O córtex cerebelar é dividido em três camadas distintas: (i) camada molecular com corpos de neurônios estelares e em cesto, dendritos das células de Purkinje e das fibras trepadeiras e axônios das células granulares; (ii) camada de Purkinje com seus corpos celulares; (iii) camada granular, com células granulares, musgosas e células de Golgi. Na substância branca do cerebelo são encontrados os núcleos cerebelares: dentado, fastigial, emboliforme e globoso, estes últimos chamados de interpósito. É a partir desses núcleos que a informação eferente deixa o cerebelo (Voogd e Glickstein, 1998; Voogd 2003).

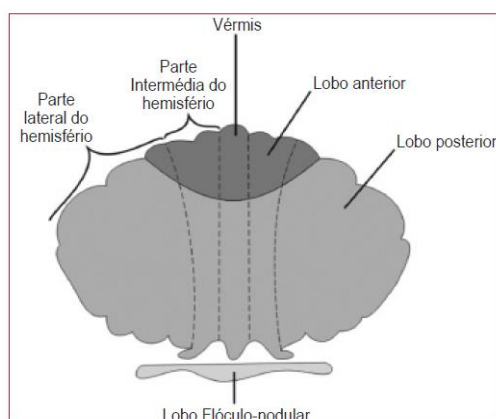


Figura 2: Vista posterior do cerebelo. Lobos anterior, posterior e flóculo-nodular, além da divisão vertical do córtex cerebelar: vermis e hemisférios cerebelares (região intermédia e lateral). *Fonte: Oliveira L.A.S.; Rodrigues E.C. Profisio neurofuncional. Ciclo 1. v3.*

Com base na sua conectividade aferente e eferente, o córtex cerebelar pode ser dividido em 3 zonas funcionais distintas (Ito, 1984; Voogd e Glickstein, 1998; Voogd 2003):

(i) **vestibulocerebelo** (ou cerebelo vestibular): composto pelo lobo flóculo-nodular. Essa região recebe aferências dos núcleos vestibulares, do aparelho vestibular e das áreas visuais e envia informação eferente para os núcleos vestibulares (Ito 1982; Mo *et al.*, 2010). Sendo assim, o vestibulocerebelo auxilia no controle oculomotor, coordenação dos movimentos da cabeça e olhos e no controle do equilíbrio (Akaike, 1983; Ito, 1976; Mo *et al.*, 2010).

(ii) **espinocerebelo** (ou cerebelo espinhal): formado pelo vermis e pela porção intermediária dos hemisférios cerebelares (ou região paravérmica). Essas regiões recebem aferências vestibulares, visuais, auditivas, trigeminais e proprioceptivas dos membros (Lundberg e Weight, 1971; Lundberg, 1971). As eferências partem das células de Purkinje do núcleo interpósito, atuando no controle da execução dos movimentos do tronco e dos membros e influenciando importantes vias motoras para locomoção (Asanuma *et al.*, 1983).

(iii) **cerebrocerebelo** (ou cerebelo cortical): formado pelas porções laterais dos hemisférios cerebelares. Essa região recebe aferências de áreas corticais (Brodal e Bjaalie, 1997) e projeta informações à partir do núcleo dentado para o córtex motor primário, pré-

motor, parietal, e regiões pré-frontais, sendo responsável pelo controle dos movimentos dos segmentos distais, planejamento e aprendizado motor, além de funções cognitivas (Ito 2002; Dum e Strick, 2003; Rodriguez *et al.*, 2005).

O conhecimento das diferentes zonas funcionais do cerebelo permite a compreensão das características clínicas apresentadas pelos indivíduos após lesão cerebelar. Isso porque, uma vez que determinada condição neurológica apresente uma topografia cerebelar específica, a característica clínica destes indivíduos se apresentará de acordo com a zona funcional com maior prejuízo.

1.2 Ataxia Espinocerebelar

Um dos primeiros relatos sobre a existência das ataxias hereditárias foi feito por Pierre Marie em 1893 (Seidel *et al.*, 2012). Após muitas discussões acerca da autoria da descoberta e das classificações atribuídas às ataxias, Harding (1982) propôs uma classificação baseada nas diferentes características clínicas apresentadas pelos indivíduos portadores de ataxia, estabelecendo quatro tipos de ataxia cerebelar autossômica dominante (ACAD I a IV). A evolução da pesquisa genética permitiu vincular os transtornos clínicos da ataxia ao locus cromossomal afetado, o que levou a descrição de diversas ataxias.

Nos anos 90, foi descoberto o primeiro gene causador da ataxia e, desde então, cada novo gene descoberto passou a receber uma numeração crescente (Klockgether e Paulson, 2011). Nessa época, um novo termo passou a ser usado para a descrição das ataxias autossômicas dominantes: ataxias espinocerebelares (SCA) (Klockgether e Paulson, 2011). Assim, atualmente as SCA são entendidas como um grupo de alterações genéticas, autossômicas dominantes, com início tardio, que cursam com quadros progressivos de atrofia cerebelar e de degeneração de outras áreas encefálicas (Klockgether e Paulson, 2011). A classificação genética atual inclui 49 tipos de SCA descritos (Rub, 2013; Klockgether et al., 2019).

Com algumas exceções, o início dos sintomas acontece após os 18 anos de idade (Teive *et al.*, 2004). A SCA é considerada uma doença rara, com prevalência de 0,3 a 2,0:100.000, variando conforme o tipo de SCA e o continente (Mardsen e Harris, 2011). As SCA1, 2, 3 e 6 são as mais frequentes em todo o mundo (Seidel *et al.*, 2012). No Brasil a SCA 3, também conhecida como Doença de Machado-Joseph (DMJ), é o tipo mais comum (Teive *et al.*, 2004; Jardim *et al.*, 2001; Silveira *et al.*, 1996; Lopes-Cendes *et al.*, 1997).

Todos os tipos de SCA têm em comum a degeneração progressiva do cerebelo. No entanto, o processo degenerativo da SCA também envolve regiões extracerebelares, como

núcleos da base, tronco encefálico, tálamo e lobos frontal, parietal, temporal e occipital. O envolvimento dessas regiões, dependerá do tipo de SCA e consequentemente implicará em manifestações não atáxicas (Klockgether et al., 2019; Pedroso et al., 2013; Paulson, 2012). Por exemplo, na SCA 3, parkinsonismo, sinais piramidais, neuropatia periférica, disfunção urinária, distúrbios cognitivos, sintomas psiquiátricos, oftalmoplegia, dor, câimbras, fadiga, distonia, distúrbios do sono, e disfunção olfativa são achados não atáxicos comuns (Klockgether et al., 2019; Sequeiros et al., 1993; Paulson, 2012).

Em sua maioria, os déficits motores mais comuns nas SCA são relacionados à marcha e à instabilidade postural (Morton e Bastian 2004). Indivíduos com ataxia cerebelar de diferentes etiologias normalmente apresentam um aumento do deslocamento postural e uma deficiência no equilíbrio durante tarefas estáticas e dinâmicas (Nanetti *et al.*, 2017; Ilg *et al.*, 2016; Mohan *et al.*, 2009; Hayashi et al., 1997; Baloh et al., 1998). Há evidências de que em indivíduos com ataxia a amplitude e a velocidade de deslocamento do centro de pressão (COP, do inglês *center of pressure*) nas direções ântero-posterior (ap) e médio-lateral (ml) são maiores em comparação aos indivíduos controle (Hayashi et al., 1997; Baloh et al., 1998; Mardsen et al., 2011). Mais especificamente, o aumento do deslocamento do COP nestes indivíduos é maior no eixo AP (Mohan *et al.*, 2009). Quando comparados à indivíduos saudáveis, os indivíduos com ataxia também apresentam menor limite de estabilidade, ou seja, da área sobre a qual um indivíduo pode se mover com segurança sem mudar a base de suporte (Mohan *et al.*, 2009). Além disso, estes indivíduos apresentam maior instabilidade postural em tarefas sem feedback visual (Nanetti *et al.*, 2017).

A marcha na ataxia é chamada de ebriosa e tem sido descrita como uma marcha incoordenada, com velocidade e cadência reduzidas, alargamento da base de sustentação, tempo inadequado de colocação dos pés no solo (dismetria), redução da frequência dos passos, aumento da largura do passo, variabilidade do comprimento do passo e tempo

prolongado de duplo apoio (Ilg *et al.*, 2016; Serrao *et al.*, 2012; Martino *et al.*, 2014; Buckley *et al.*, 2018). Além disso, sabe-se que pacientes com ataxia apresentam inconsistência da sequência temporal de ativação muscular e do comprimento e direção dos passos (Morton e Bastian, 2007).

Juntos, esses problemas podem levar ao aumento do risco de quedas (Fonteyn *et al.*, 2010 e Fonteyn *et al.*, 2013) e favorecer a inatividade física, levando a alterações da capacidade funcional e da função cardiopulmonar (Oliveira *et al.*, 2015). De fato, Van de Warrenburg e colaboradores (2005), em um estudo com 42 indivíduos atáxicos, identificaram que 93% desses relataram no mínimo uma queda no período de 12 meses. Além disso, identificaram que 85% dessas quedas resultaram em algum comprometimento físico, sendo assim, consideradas como quedas prejudiciais. Fonteyn e colaboradores (2010), num estudo retrospectivo, investigaram as quedas em 228 pacientes atáxicos no período de um ano precedendo o estudo e mostraram que 73,6% destes relataram no mínimo uma queda durante o período. Posteriormente, em um estudo prospectivo, 113 pacientes com SCA deviam anotar as quedas que sofreram no período de um ano. Foi demonstrado que 84,1% deles tinham caído pelo menos uma vez em 12 meses (Fonteyn *et al.*, 2013). Em contrapartida, 28 a 35% dos indivíduos adultos e idosos saudáveis apresentam uma queda em um ano (Rubenstein, 2006; Gillespie *et al.*, 2009; Gerards *et al.*, 2017). O risco aumentado de quedas pode reduzir a mobilidade, deteriorar a saúde geral e ter consequências físicas e sociais (Morton *et al.*, 2007).

Dado o caráter progressivo das SCA, as perdas motoras acumulam-se levando os pacientes a um quadro inexorável de imobilismo, tornando-os dependentes de cadeira de rodas por volta do 15º ano de evolução da doença (Teive, 2009). Isso pode ocasionar ainda maiores taxas de morbidade e mortalidade nesses pacientes. Assim, intervenções direcionadas a melhora da marcha, aumento do equilíbrio e, por conseguinte, diminuição do risco de quedas e diminuição do sedentarismo são fundamentais.

1.3 Abordagem fisioterapêutica nas SCA

Apesar dos enormes avanços recentes na pesquisa neurogenética, abordagens farmacológicas efetivas para as sequelas da SCA, ou interrupção de sua progressão ainda não foram identificadas. De fato, com exceção de alguns tipos de ataxia (por exemplo, doença de Niemann-Pick tipo C, xantomatose cerebrotendrante, ataxia responsiva a coenzima Q-10 ou ataxia com deficiência de vitamina E), não existem tratamentos específicos para ataxia hereditária, incluindo as SCA (para uma revisão, veja Javadey e Bird, 2013). Neste contexto, as estratégias fisioterapêuticas podem representar uma alternativa para reduzir as deficiências, melhorar a condição física, independência e qualidade de vida desses indivíduos, caso sejam comprovadamente eficazes.

Martins e colaboradores (2013), em uma revisão sistemática da literatura sobre as abordagens fisioterapêuticas na SCA, identificaram os exercícios de equilíbrio, marcha, fortalecimento muscular, alongamento e coordenação, como estratégias comumente empregadas para esta população. Semelhantemente, Marques e colaboradores (2014) mostraram que, para a ataxia cerebelar, os programas de reabilitação são baseados em exercícios que desafiam o equilíbrio estático e dinâmico, exercícios de coordenação e marcha em terreno irregular.

Em ambas as revisões, notou-se que os estudos que propuseram intervenções de reabilitação para os indivíduos com ataxia, incluíam voluntários com diferentes etiologias, mesmo que de origem adquirida. Entretanto, não é possível generalizar os resultados dos estudos para os indivíduos com SCA uma vez que neles a degeneração afeta outras regiões do sistema nervoso, levando ao acúmulo de disfunções motoras e de outras naturezas. Então, tratar as disfunções nas ataxias degenerativas progressivas como a SCA é um desafio a mais para os fisioterapeutas, pois nelas: (i) só há tratamento clínico para algumas ataxias de origem metabólica, sendo a intervenção fisioterapêutica a única terapia disponível para esses

indivíduos; (ii) o cerebelo é crucialmente envolvido no aprendizado motor; (iii) a degeneração é progressiva; (iv) nas SCA praticamente todas as partes do cerebelo são afetadas; (v) coexistem outras manifestações não atáxicas que devem ser levadas em consideração na abordagem terapêutica. Assim, protocolos de exercícios devem ser desenvolvidos e testados especificamente para essa população.

1.4 Suporte Parcial de Peso

Uma alternativa para o treinamento da marcha com maior segurança e eficácia é o uso da esteira associada ao suporte parcial de peso (SPP). Esse método consiste em usar um colete acoplado a um sistema de suspensão para suportar uma porcentagem do peso corporal do indivíduo enquanto caminha (Hesse, 1995).

O treinamento de marcha com SPP permite a execução de um número de passos 10 vezes maior do que o paciente seria capaz de realizar em terreno plano (Barbeau et al., 1987). Além disso, possibilita um ritmo crescente de esforço, o que pode melhorar o condicionamento cardiovascular, ao mesmo tempo em que inibe movimentos adaptativos e compensatórios (Visintin & Barbeau, 1989; Barbeau & Visintin, 2003). Outra vantagem é o treino de todos os componentes do ciclo da marcha, com várias repetições supervisionadas e com risco de queda quase nulo (Hesse, 1995).

Essa abordagem vem sendo estudada em indivíduos com características clínicas diferentes da ataxia, decorrentes por exemplo de: doença de Parkinson (Miyai et al., 2000; Miyai et al., 2002; Toole *et al.*, 2005; Rose *et al.*, 2013; Picelli *et al.*, 2013; Piccelli *et al.*, 2015; Ganesan *et al.*, 2015), acidente vascular encefálico (Barbeau & Visintin, 2003; Kosak e Reding, 2000; Hesse e Werner, 2003; Brasileiro et al., 2015), paralisia cerebral (Swe et al., 2015; Dodd e Foley, 2007; Mattern-Baxter, 2009; Su et al., 2013) e lesão medular (Dietz, et al., 1986; Dobkin, et al., 1992; Stevens et al., 2015; Esquenazi et al., 2016; Esquenazi et al., 2017). Esses estudos apontam melhoras funcionais e sobre os parâmetros cinemáticos e cinéticos da marcha.

Em pacientes atáxicos, existem poucos estudos empregando o treino da marcha com SPP e as causas das lesões cerebelares não são hereditárias nem progressivas. A seguir, serão discutidos os resultados dos estudos que investigaram esta abordagem em indivíduos com ataxia.

Cernak et al. (2008), investigaram o efeito do treinamento de marcha com SPP em um indivíduo de 13 anos, com ataxia decorrente de um acidente vascular encefálico. O treinamento foi realizado 5 vezes por semana, durante 4 semanas, em um centro de reabilitação. Após este período, o treinamento foi continuado 5 vezes por semana, durante 4 meses, em domicílio. Inicialmente, o suporte de peso foi de 30% do peso corporal e chegou à 10% ao segundo mês do treinamento. Além disso, no início do treinamento o participante recebia auxílio de 3 fisioterapeutas e de um corrimão acoplado à esteira. Da mesma forma, no segundo mês de treinamento, o auxílio do fisioterapeuta e do corrimão foi retirado. Após o treinamento, a avaliação neurológica demonstrou melhora da independência, das transferências e no desempenho da marcha e subir escadas.

Freund e Stetts (2010), investigaram o efeito do treinamento da marcha em esteira com SPP em um indivíduo atáxico por lesão traumática. Este treinamento foi associado a exercícios de estabilização do tronco. A intervenção consistiu em 28 sessões de 90 minutos, durante 10 semanas. O treinamento em esteira foi realizado com 40% do peso corporal suportado, evoluindo para 20%. Durante as primeiras sessões, o participante permanecia com o apoio das mãos. Após a intervenção, houve melhora do equilíbrio e do risco de quedas, medidos pela escala de equilíbrio de Berg e da marcha, medida pelo teste de caminhada de 10 metros e pelas categorias de deambulação funcional.

Apesar de fornecer achados promissores, estes relatos de caso não possibilitam a generalização dos resultados para a população com SCA. Além disso, a viabilidade e os efeitos gerais dessa estratégia ainda não foram testados nessa população.

1.5 Adição de cargas externas em indivíduos com ataxia cerebelar

Há mais de 4 décadas, os fisioterapeutas vêm utilizando a adição de cargas externas aos membros e/ou ao esqueleto axial durante a reabilitação motora de pacientes com

alterações cerebelares (Morgan 1975). Não está completamente esclarecido qual o princípio fisiológico que justifica a eficácia desta abordagem sobre o sistema motor dos indivíduos atáxicos.

Uma das justificativas utilizadas para o aumento da estabilidade corporal com esta abordagem se baseia na ideia de que a adição de cargas poderia estimular os receptores de pressão das articulações de maneira superior àquela que normalmente advém do peso corporal, criando um *input* aferente adicional ao sistema nervoso. Como resposta, isso facilitaria a co-contração dos músculos estabilizadores em torno das articulações, aumentando assim a estabilidade do indivíduo (Goff et al., 1972). Além disso, Morgan e colaboradores (1975) teorizaram que a adição de cargas externas poderia aumentar o input proprioceptivo pelo aumento do *feedback* sensitivo.

Para a redução do tremor e da dismetria, foi proposto que a adição de cargas externas poderia modificar o momento de inércia do movimento. Ou seja, alterar o centro de massa alocando sobrecarga em locais apropriados alteraria o momento de inércia, provocando uma maior dificuldade para acelerar e desacelerar o movimento (Lucy e Hayes 1985). Isso aumentaria a atividade muscular e a co-contração muscular, com consequente diminuição do tremor e aumento do ajuste fino do movimento.

Uma vez que os principais problemas dos pacientes com ataxia são a falta de co-contração e de estabilidade, a adição de cargas externas poderia ser um adjuvante durante a reabilitação motora desses indivíduos. Com base na literatura atual, a aplicação de cargas externas pode ser utilizada visando alcançar: (i) a redução do tremor em membros superiores; (ii) redução da dismetria em membros superiores; (iii) aumento da estabilidade corporal e (iv) melhora da marcha e do equilíbrio dinâmico. A seguir, serão discutidos os resultados dos estudos que investigaram esta abordagem em pacientes com ataxia cerebelar.

1.5.1 Utilização de cargas externas para tremor:

Morgan (1975) investigou o efeito da adição de quantidades variáveis de cargas sobre o tremor dos membros superiores de 31 indivíduos com ataxia por diferentes etiologias. Para isso, os participantes deveriam acertar um botão com ou sem 600 g em torno do punho. Após este experimento, 8 participantes realizaram 10 tentativas do mesmo movimento com adição de 480, 600, 720, 840 e 960 g. A avaliação do tremor foi realizada através de um acelerômetro. Os autores identificaram que 64,5% da amostra teve redução significativa do tremor no primeiro experimento. No segundo experimento, todos os 8 participantes diminuíram significativamente o tremor. O efeito considerado “ótimo” foi encontrado quando cargas entre 600 e 840 g foram utilizadas.

Hewer (1972), também investigou o efeito da adição de quantidades variáveis de cargas sobre o tremor de 50 indivíduos com ataxia por diferentes etiologias. Os participantes realizaram os seguintes testes de coordenação: índice nariz, diadococinesia, espiral e caligrafia com e sem a adição de 240, 360, 480, 600 e 720 g sobre o punho. Além disso, em 18 indivíduos o *Spiral Maze* (registro fotográfico) foi realizado durante a tarefa de alcance com a mão, com e sem as cargas descritas acima. Nos testes de coordenação, houve redução do tremor em 18 participantes (36%). A carga ideal estava entre 480 a 600 g. O método de avaliação objetiva mostrou redução do tremor em 29 participantes (58%).

1.5.2 Utilização de cargas externas para dismetria.

Manto (1994), investigaram o efeito da adição de cargas na diminuição da dismetria em 8 indivíduos com ataxia por diferentes etiologias. Foram aplicados 200 ou 500 g sobre as articulações metacarpofalangianas durante movimentos de alcance com os dedos em extensão. A avaliação da dismetria foi feita através da medição da velocidade e da aceleração do movimento por meio da aquisição de imagens por câmeras (Selspot 11 system-Selcom). Os

autores identificaram diminuição do tremor e da dismetria nos testes com carga. Além disso, houve aumento da amplitude do movimento.

Zimmet et al., (2018) investigaram o efeito da adição de cargas externas durante a execução de movimentos multiarticulares em 13 indivíduos com ataxias de diferentes etiologias. Em seu primeiro experimento, os participantes permaneciam com o ombro fixo em 75° de flexão, com adição de carga no antebraço. Com o movimento do cotovelo, deveriam acertar alvos localizados a frente. Nesta fase, foi selecionada a carga ideal para cada indivíduo, a qual variou entre 50 e 1.400 g. No segundo experimento, o cotovelo permaneceu fixo em 90° de flexão e os indivíduos deveriam acertar os alvos com o movimento dos ombros, utilizando a carga ideal selecionada no experimento anterior. No terceiro experimento, os indivíduos poderiam realizar o movimento do ombro e do cotovelo para alcançar os alvos. Houve diminuição da dismetria durante os movimentos do ombro com o cotovelo fixo. Entretanto, houve aumento da dismetria durante os movimentos multiarticulares mesmo com a adição de cargas.

1.5.3 Utilização de cargas externas para a marcha e equilíbrio dinâmico:

Morgan (1975 apud Cloptom et al., 2003) investigou a eficácia da adição de cargas sobre o desempenho da marcha em indivíduos atáxicos. Para esse estudo, 14 voluntários com ataxia de diferentes etiologias foram convidados a realizar a marcha com e sem a adição de de 1,0 a 2,0 kg sobre o tronco e/ou extremidades. Na condição de adição de cargas externas na cintura e nas extremidades inferiores foi observada melhora subjetiva na marcha em 11 dos 14 pacientes. Além disso, um indivíduo gravemente incapacitado foi capaz de caminhar enquanto utilizava cargas externas, mas não sem elas.

Foltz e Sinaki (1995) avaliaram a eficácia do uso de um colete com 0,7 kg a 1,0 kg sobre a marcha de 19 indivíduos com ataxia por diferentes etiologias, incluindo ataxia cerebelar. Os indivíduos foram orientados a utilizar o colete durante atividades que envolvessem a marcha. Um acompanhamento de 3 meses por meio de ligações telefônicas foi realizado para oferecer instruções e incentivo para a utilização do colete. A avaliação dos resultados foi realizada através de comparações fotográficas feitas antes e depois da aplicação do colete. Houve relatos de melhoras subjetivas da postura e da marcha em todos os participantes, mas a baixa qualidade metodológica não possibilitou a constatação dos reais efeitos da adição de cargas externas.

Clopton e colaboradores (2003) avaliaram se a adição de 10% do peso corporal de cada indivíduo (se este tivesse menos de 63 kg) e 5% (se este tivesse mais de 63 Kg) aplicado sobre o esqueleto axial, ombros ou cintura poderiam melhorar os parâmetros cinemáticos da marcha em indivíduos com ataxia. Participaram do estudo 5 indivíduos com idades díspares (3 crianças, um adolescente e um idoso) com marcha atáxica por diferentes etiologias. Cinco indivíduos sem comprometimento da marcha formaram o grupo controle. Os parâmetros temporais e espaciais da marcha (velocidade, cadência, tempo do passo, comprimento do passo, largura da base de suporte, tempo do duplo apoio e apoio simples) foram avaliados através de do GAITRite system®. Os participantes deambularam por 9,76 metros com as cargas externas atadas a um colete, realizando 5 repetições das seguintes condições: (i) sem cargas externas; (ii) com cargas externas sobre os ombros; (iii) com cargas externas em torno da cintura; (iv) novamente sem cargas externas. Não houve diferença significativa na marcha dos indivíduos atáxicos comparados aos controles durante a adição de cargas externas.

Gibson-Horn (2008) também investigou a eficácia da adição de cargas externas para a melhora da marcha. Trata-se de um relato de caso sobre uma paciente com esclerose múltipla com padrão de marcha atáxica. A paciente realizou testes com atividades funcionais e marcha

na condição com e sem adição de cargas externas. Ela foi equipada com um colete com aproximadamente 0,9 kg fixado anteriormente sobre o tronco. A paciente demonstrou aumento da estabilidade, melhora no alinhamento corporal e menor ataxia durante a marcha.

Dias e colaboradores (2009) realizaram treinamento da marcha em 21 participantes com ataxias de diferentes etiologias. Os participantes foram divididos em grupo com cargas externas (0,5 kg) atadas a cada membro inferior (N=10) e grupo sem cargas externas (N=11). O treinamento consistia de marcha em linha reta, com obstáculos, com dissociação entre membros superiores e inferiores e marcha lateral para ambos os grupos. Após 20 sessões de 30 minutos cada, o grupo que usou cargas externas demonstrou uma melhora significativa dos seguintes parâmetros: equilíbrio e risco de quedas (Escala de equilíbrio de Berg e Equiscale), independência funcional (Medida de Independência Funcional) e estadiamento da ataxia (International Cooperative Ataxia Rating Scale - ICARS), mas não do desempenho da marcha (Dynamic Gait Index). Estes resultados foram mantidos após 30 dias do fim do protocolo.

1.5.4 Utilização de cargas externas para a estabilidade corporal

Lucy e Hayes (1984) investigaram a eficácia da adição de cargas externas sobre os ombros para reduzir a instabilidade postural. Para isso, 10 voluntários com ataxia de diferentes etiologias realizaram um teste na postura ortostática sobre uma plataforma de força. Eles deveriam permanecer de pé durante 20 segundos com e sem a adição de 1,3 kg de carga sobre cada ombro. Foi observado que a adição de cargas externas diminuiu o deslocamento ML do COP, mas não o deslocamento AP nestes indivíduos.

Em um estudo de caso, Perlmutter e Gregory (2003) utilizaram um colete com 2,2 kg sobre o tronco, durante as sessões de intervenção fisioterapêutica de um indivíduo com degeneração cerebelar paraneoplásica. Durante a aplicação dessa técnica, houve melhora na realização das transferências e do equilíbrio estático durante a posição sentada. Além disso,

foram adicionados 0,9 kg ao redor dos punhos para o treinamento de tarefas manuais. Embora a destreza manual estivesse limitada pelo avanço da ataxia, o indivíduo foi capaz de realizar tarefas de alcance com objetos localizados fora da sua base de apoio.

Rossato et al., (2013) investigaram o efeito da adição de cargas externas sobre o equilíbrio estático em um indivíduo com SCA3. Em seu primeiro experimento, o participante utilizou 1 kg na região anterior e 2 kg na região posterior do tronco durante a análise posturográfica e cinemática da marcha. No experimento seguinte, o participante realizou os mesmos testes com um colete de 3 kg sobre os ombros e tronco. Foi constatada diminuição da amplitude de deslocamento (AP e ML) na posturografia e diminuição do deslocamento médio-lateral do centro de massa (CM) na análise cinemática.

A partir da análise dos estudos apresentados, algumas observações podem ser apresentadas: (i) mesmo para indivíduos com ataxias de etiologias não hereditária, não há estudos com qualidade metodológica suficiente que comprovem a eficácia da adição de cargas sobre os sintomas motores das ataxias; (ii) não há evidências sobre a quantidade de carga e o local de fixação capazes de promover mudanças benéficas do equilíbrio e da marcha; e (iii) o efeito da adição de cargas externas não foi investigado em indivíduos com SCA, não sendo possível determinar se os sinais e sintomas não atáxicos decorrentes do comprometimento de outras áreas do encéfalo poderiam inviabilizar a eficácia dessa estratégia.

2 Justificativa

Por ser considerada uma doença rara, a SCA faz parte da agenda de prioridades de pesquisa do Ministério da Saúde (Ministério da Saúde, 2018). Como discutido anteriormente, só há tratamento clínico para algumas ataxias de origem metabólica, sendo a intervenção fisioterapêutica uma das únicas terapias disponíveis para indivíduos com SCA. Porém, os estudos que testaram o efeito do uso do SPP na marcha atáxica são relatos de caso, não garantindo que os resultados obtidos possam ser reproduzidos em indivíduos com SCA. Além disso, os estudos que investigaram o efeito do uso de cargas externas incluíram voluntários com ataxias de diferentes etiologias. Assim, também não é possível generalizar os resultados destes estudos para os indivíduos com SCA uma vez que, neles, a degeneração afeta outras regiões do sistema nervoso, levando ao acúmulo de disfunções não atáxicas (motoras e de outras naturezas), que devem ser levadas em consideração. Ademais, nas SCA, a degeneração é progressiva. Somado a isso, a qualidade metodológica destes estudos não é suficiente para que se chegue a um consenso sobre a eficácia do uso de cargas externas. Assim, desenvolver e testar protocolos de exercícios especificamente para a população com SCA é relevante e necessário.

3 Objetivos

3.1 Objetivo geral

Avaliar o efeito do uso de diferentes estratégias de reabilitação fisioterapêuticas sobre a marcha e o equilíbrio de indivíduos com SCA.

3.2 Objetivos específicos

1. Avaliar o efeito do treinamento da marcha em esteira com SPP sobre o desempenho da marcha, do equilíbrio e da capacidade cardiopulmonar.
2. Avaliar o efeito do treinamento de marcha em esteira com SPP sobre a funcionalidade e a qualidade de vida.
3. Avaliar o efeito da adição de cargas sobre o desempenho em testes de estabilidade postural e marcha.
4. Avaliar o efeito da adição de carga em diferentes segmentos corporais (cintura escapular, cintura pélvica e tornozelos).
5. Identificar a presença e prevalência dos sinais não atáxicos em uma amostra de indivíduos com SCA3.
6. Investigar a associação entre os sinais não atáxicos e a gravidade da doença.

4 Métodos

4.1 Caracterização dos estudos

A presente tese resultou na elaboração de 3 manuscritos:

Estudo I - estudo quase-experimental, pré e pós-teste sobre o treinamento em esteira com SPP na SCA (aprovado pelo comitê de ética local, CAAE 17754813.0.0000.5235);

Estudo II - estudo transversal sobre a prevalência e presença de sinais não atáxicos em indivíduos com SCA3 (aprovado pelo comitê de ética local, CAAE 96776818.4.0000.5235);

Estudo III - estudo transversal sobre a adição de cargas externas sobre o equilíbrio estático e dinâmico de indivíduos com SCA (aprovado pelo comitê de ética local, CAAE 96776818.4.0000.5235).

4.2 Local de realização do estudo

A coleta de dados foi realizada no Laboratório de Neurociências em Reabilitação e Laboratório de Análise Cinética e Cinemática do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação (PPGCR) do Centro Universitário Augusto Motta/UNISUAM (RJ, Brasil). A análise dos dados foi realizada no Laboratório de Simulação Computacional e Modelagem em Reabilitação do PPGCR.

4.3 Amostra

Foram convidados a participar do estudo 89 indivíduos com diagnóstico de ataxia espinocerebelar que estavam em tratamento fisioterapêutico na Clínica Escola Amarina Motta (CLESAM) do Centro Universitário Augusto Motta (UNISUAM), no Hospital Universitário Gaffré e Guinle – HUGG da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, no Instituto de Neurologia Deolindo Couto (INDC) e integrantes da Associação Brasileira de Ataxias Hereditárias e Adquiridas (ABAHE).

4.3.1 Critérios de inclusão

Os participantes deveriam preencher os seguintes critérios:

- Ter idade igual ou superior a 18 anos;
- Ter recebido diagnóstico clínico de ataxia espinocerebelar fornecido por um Neurologista, mediante exame de DNA.
- Assinar o termo de consentimento livre e esclarecido, após leitura e explicação do mesmo pelo pesquisador acerca dos objetivos, riscos e potenciais benefícios da participação na pesquisa.
- Para o estudo (i) foi considerado ainda ter respondido “não” a todas as perguntas do PAR-Q (Fletcher et al., 2013).

4.3.2 Critérios de exclusão

Foram excluídos do estudo os indivíduos que:

- Apresentaram pontuação menor do que 18 pontos (Castro-Costa *et al.*, 2008) no Mini exame do estado mental – MEEM (Folstein *et al.*, 1975; Almeida, 1998).
- Apresentaram grau 0 e/ou 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)
- Possuíam outras doenças neurológicas.
- Apresentaram hipertensão arterial sistêmica não controlada e/ou cardiopatias não estabilizadas.
- Apresentaram dor ou distúrbios ortopédicos que impedissem a execução dos testes.

Para cada estudo os motivos de exclusão e o número de indivíduos incluídos será descrito no corpo do manuscrito correspondente.

4.4 Procedimentos

Inicialmente, os voluntários foram contatados por telefone e então esclarecidos a respeito dos objetivos do estudo. Manifestado o desejo de participar, foram convidados a se dirigir ao Laboratório de Neurociências em Reabilitação, do PPGCR da UNISUAM. Após a pesquisa dos critérios de elegibilidade, a partir de uma ficha de avaliação inicial (ANEXO A), os participantes leram e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE – Apêndices 2 e 3) e posteriormente foram iniciadas as sessões de avaliação e intervenção.

4.4.1 Estudo I

Para a elaboração do estudo I, os participantes realizaram duas sessões iniciais de avaliação:

Sessão i: Avaliação do desempenho cardiopulmonar;

Sessão ii: Aplicação de instrumentos de avaliação padronizados.

Imediatamente após a última avaliação, os participantes iniciaram o protocolo de intervenção. Este foi dividido em duas etapas com duração de 8 e 10 semanas, respectivamente. Em ambas as etapas, cada sessão tinha a duração de 50 minutos com uma frequência de 2 vezes por semana. Em ambos os casos os indivíduos deviam caminhar em uma esteira (Ecafix EG 700.2) acoplados ao SPP da marca Biodex 500 (Biodex; Shirley, Nova York). Cada participante era conectado ao aparelho através de um colete preso firmemente ao redor do seu tronco inferior, permitindo a flexão e extensão do quadril. Após a colocação do colete e ajuste do equipamento, os participantes eram convidados a subir na esteira (Figura 3).



Figura 3 – Indivíduo com SCA de pé sobre a esteira e fixado ao SPP.

- Etapa Inicial: Os participantes iniciavam o programa com 30% do seu peso corporal aliviado pelo dispositivo. Os principais objetivos dessa fase foram: (i) reduzir progressivamente o percentual de peso corporal aliviado pelo equipamento, até chegar a zero e (ii) aumentar progressivamente a velocidade até a mais alta que o indivíduo conseguia atingir durante o treinamento, sem correr (considerada aqui como velocidade de transição). Cada sessão de intervenção da etapa inicial compreendeu 10 minutos de aquecimento, durante os quais a velocidade era aumentada até que os valores máximos fossem atingidos. Depois, o indivíduo caminhava por 30 minutos naquela velocidade. Por fim, nos 10 minutos finais havia diminuição gradual da velocidade até chegar a zero. O esforço percebido foi monitorizado a cada 5 minutos (escala modificada de Borg - 0 a 10; Borg 1998). Ao final desta etapa, os participantes foram avaliados novamente pelos critérios descritos anteriormente.

- Etapa Final: O objetivo dessa etapa foi desafiar o equilíbrio durante a marcha. Os participantes caminhavam presos ao dispositivo de SPP, porém sem nenhum peso aliviado e

com a velocidade máxima atingida no final da etapa inicial. Cada sessão de intervenção da etapa 2 durava 50 minutos. Nela os primeiros e últimos 10 minutos foram dedicados ao aquecimento e volta a calma, respectivamente. Durante os 30 minutos de exercício principal, os participantes deveriam caminhar retirando progressivamente o apoio das mãos. Aproximadamente duas semanas depois, durante os 30 minutos de exercício principal, os participantes deveriam caminhar na esteira enquanto arremessavam e recebiam uma bola durante 5 minutos e depois descansavam por 5 minutos alternadamente (Figura 4). Ao final desta etapa, mais uma sessão de avaliação foi realizada.



Figura 4 –Etapa Final do treinamento em esteira com SPP. O participante arremessava e recebia uma bola durante a caminhada.

4.4.2 Estudos II e III

Para a elaboração dos estudos II e III, os participantes realizaram três sessões de avaliação, em três dias alternados:

Sessão i: Aplicação de instrumentos de avaliação padronizados, incluindo o teste 4-stage;

Sessão ii: Exame de Posturografia;

Sessão iii: Avaliação cinemática da marcha.

A sessão i foi destinada à elaboração de ambos os estudos, já as sessões ii e iii foram destinadas apenas ao estudo III.

O 4stage test, a posturografia e a análise cinemática da marcha foram realizadas sem adição de cargas; com adição de cargas sobre a cintura escapular; com adição de cargas sobre a cintura pélvica e com adição de cargas em torno de cada tornozelo. Assim, foram realizadas 10 condições para cada uma destas medidas: (i) sem adição de cargas; (ii) adição de 2,0 kg sobre a cintura escapular; (iii) adição de 4,0 kg sobre a cintura escapular; (iv) adição de 6,0 kg sobre a cintura escapular; (v) adição de 2,0 kg sobre a cintura pélvica; (vi) adição de 4,0 kg sobre a cintura pélvica; (vii) adição de 6,0 kg sobre a cintura pélvica; (viii) adição de 1,0 Kg em torno de cada tornozelo; (ix) adição de 2,0 kg em torno de cada tornozelo; (x) adição de 3,0 kg em torno de cada tornozelo.

Primeiramente a sessão i era realizada. A ordem de execução das sessões ii (posturografia) e iii (cinemática), assim como a ordem das condições foram randomizadas através do RANDOM.ORG (2019). A adição de cargas externas foi efetuada por meio do uso de caneleiras de velcro, conforme as cargas descritas anteriormente. Quando necessário, a circunferência da caneleira ao redor do tronco foi aumentada através do uso de faixas de velcro.

4.4.3 Métodos de avaliação

As avaliações foram realizadas por um pesquisador não envolvido na pesquisa. Os participantes foram avaliados através dos seguintes métodos:

- ESTUDO I

- Sessão i: Avaliação do desempenho cardiopulmonar;

O desempenho cardiopulmonar durante o exercício foi avaliado através do teste de exercício cardiopulmonar realizado em esteira (FE 700.2, Ecafix, São Paulo, Brasil),

utilizando uma versão modificada do protocolo de Naughton (Wasserman et al., 1987). As trocas gasosas foram adquiridas a partir de um bocal acoplado a um pneumotacógrafo de fluxo médio (Medgraphics, Minnesota, EUA) e a um analisador de gases (VO2000, Medgraphics, Minnesota, EUA). O fluxo de ventilação, as frações expiradas de O₂ e CO₂ foram medidos respiração a respiração. Um clipe nasal foi usado para evitar a fuga de gás.

Antes do teste, os participantes foram submetidos a um período de adaptação de cerca de 1 minuto de caminhada na esteira. Eles foram instruídos a apoiar as mãos nas barras da esteira durante o teste. A velocidade inicial foi de 1,6 km/h e de 3,2 km/h após 3 minutos. Todos os participantes foram informados sobre os critérios de interrupção do teste: dor no peito, pressão arterial sistólica > 220 mmHg, pressão arterial diastólica > 115 mmHg, tontura, manifestações físicas de fadiga extrema, alterações no ECG, solicitação do sujeito para parar. As variáveis de consumo relativo de oxigênio (VO₂; mL/kg/min) e ventilação minuto (VE; L/min) foram consideradas no pico do exercício. O VO₂ pico foi considerado como o VO₂ mais alto atingido no minuto final do esforço.

- Sessão ii: Aplicação de instrumentos de avaliação padronizados.

Foram utilizados os seguintes instrumentos: *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia*, *Modified Dynamic Gait Index*, Escala de equilíbrio de Berg e Índice de independência de Katz.

- Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)

A escala SARA (ANEXO B) tem como objetivo graduar o grau de acometimento clínico do indivíduo. Foi validada para o português por Braga-Neto em 2010 e contém oito itens que produzem uma pontuação total de 0 (sem sinais de ataxia) à 40 (ataxia mais grave).

- Modified Dynamic Gait Index (mDGI)

A mDGI (ANEXO C) tem como objetivo avaliar e documentar a capacidade do indivíduo de modificar a marcha em resposta às mudanças nas demandas de determinadas tarefas. São 8 tarefas e o sistema de pontuação avalia 3 aspectos correlacionados do desempenho desta atividade: padrão de marcha, nível de assistência e tempo. A pontuação total é de 0 (grave acometimento da marcha) a 64 (sem acometimento da marcha) (Shumway-Cook *et al.*, 2013; Matsuda *et al.*, 2014).

- Escala de equilíbrio de Berg

Esta escala foi validada para aplicação no Brasil por Miyamoto e colaboradores em 2004 e tem como objetivo principal avaliar o equilíbrio funcional em 14 tarefas do cotidiano (ANEXO D). Cada item recebe uma pontuação de 0-4, com pontuação total entre 0 e 56, sendo que quanto maior a pontuação melhor o desempenho do indivíduo. A escala de Berg prediz o risco de quedas. De acordo com Chiu e colaboradores (2003), um escore igual ou menor que 45 pontos indica um maior risco de quedas.

- Índice de independência de Katz

Este instrumento avalia o status funcional, medindo a capacidade do indivíduo de realizar atividades da vida diária de forma independente. A pontuação varia de 0 (muito dependente) a 6 (independente) (Duarte *et al.*, 2007).

- ESTUDOS II e III

- Sessão i: Aplicação de instrumentos de avaliação padronizados.

Foram utilizados os seguintes instrumentos: SARA, mDGI, Escala de equilíbrio de Berg, Inventory of Non-Ataxia Signs e Teste de equilíbrio em 4 estágios.

- Teste de equilíbrio em 4 estágios (4-stage balance test)

Este teste tem como objetivo a avaliação do equilíbrio estático. Os voluntários foram convidados a permanecer de pé em 4 posições progressivamente mais desafiadoras: (i) pés unidos; (ii) semi-tandem; (iii) tandem e (iv) apoio monopodal. Se o voluntário pudesse manter uma posição por 10 segundos sem mover os pés ou precisar de apoio, a próxima posição era realizada. Para investigar o efeito da adição de cargas externas, esse teste foi realizado nas mesmas 10 condições que a posturografia e a cinemática descritas anteriormente.

- Inventory of Non-Ataxia Signs (INAS)

O INAS (ANEXO F) consiste em 30 itens relacionados a diversos sinais não atáxicos e a sinais oculomotores do cerebelo (Jacobi et al., 2013). A pontuação da INAS foi definida para obter uma medida quantitativa simples do envolvimento não cerebelar. Para isso, apenas a presença ou ausência de 16 sinais não atáxicos (arreflexia, hiperreflexia, resposta extensora plantar, espasticidade, paresia, amiotrofia, fasciculações, mioclonia, rigidez, coreia, distonia, tremor de repouso, sintomas sensoriais, sinais oculomotores do tronco encefálico, disfunção urinária, comprometimento cognitivo) são considerados. O sinal é classificado como presente se pelo menos um item relacionado ao sinal for positivo. A pontuação final equivale ao número de sinais não atáxicos presentes é representado por um valor adimensional com uma faixa de 0 (ausência de sinais de não ataxia) a 16 (envolvimento extracerebelar mais grave).

- Sessão ii: Exame de Posturografia;

Uma plataforma de força AccuSway Plus AMTI (Advanced Mechanical Technologies, Inc.) foi utilizada para registrar as oscilações corporais a uma frequência de amostragem de 100 Hz. Os participantes ficaram descalços sobre a plataforma, com os braços relaxados ao

longo do corpo e foram instruídos a concentrar-se em um ponto de 5 cm de diâmetro, posicionado a 3 m de distância. A base de suporte de cada voluntário foi adotada de maneira livre e demarcada em um papel milimetrado posicionado sob os pés. Todas as condições experimentais descritas na seção de procedimentos, foram realizadas uma única vez, com duração de 60 segundos (Figura 5). Cada condição foi precedida de 5s para adaptação do participante. Além disso, foi respeitado um intervalo de 30 segundos entre cada aquisição. Os sinais foram utilizados para calcular as coordenadas do centro de pressão (COP) de acordo com as recomendações do fabricante (AMITI's Accusway Plus Balance Platform Manual, 2006). As variáveis utilizadas para análise foram: desvio-padrão em AP e ML; amplitude em AP e ML; velocidade em AP e ML; deslocamento total; velocidade média e área elíptica.

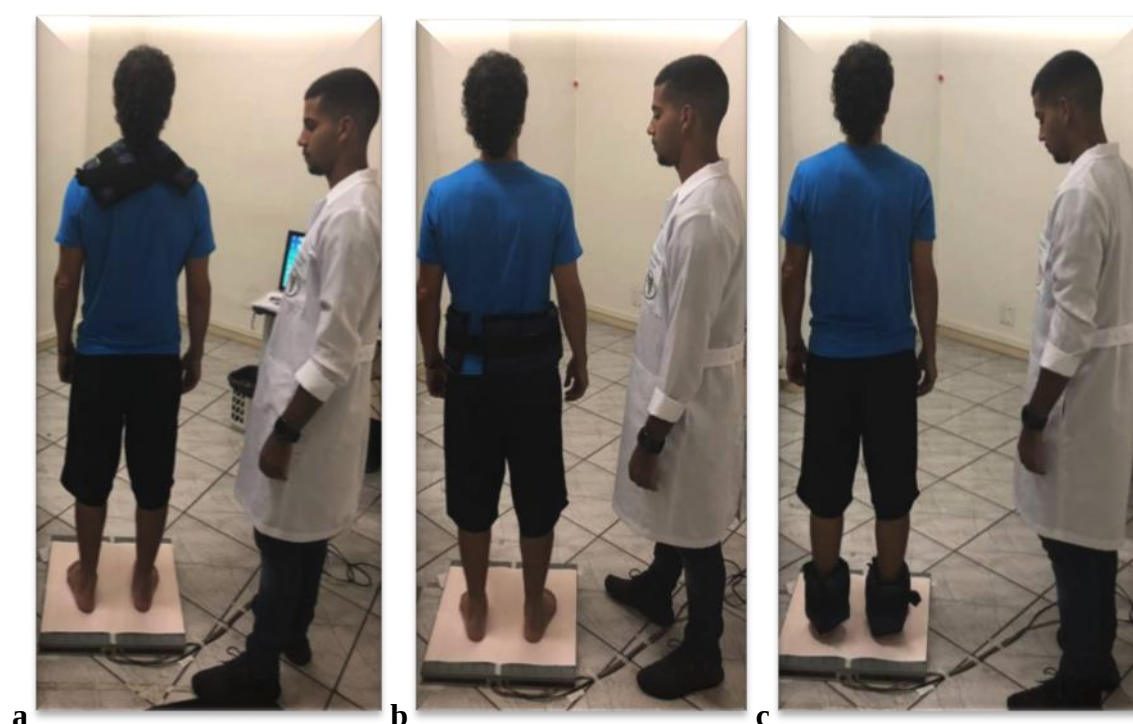


Figura 5 – Exame de posturografia. a: adição de carga externa sobre a cintura escapular/ b: adição de carga externa sobre a cintura pélvica/ c: adição de carga externa sobre tornozelos.

Sessão iii: Avaliação cinemática da marcha.

Foi realizada uma análise dos componentes cinemáticos da marcha, por meio do sistema VICON Nexus 2.5 de aquisição com 3 câmeras (Figura 6). Os marcadores foram

fixados nos seguintes pontos anatômicos: articulação metatarso-falangeana do quinto dedo do membro esquerdo e articulação metatarso-falangeana do segundo dedo do membro direito. Os valores de referência utilizados foram os eixos: direção médio-lateral (X), longitudinal (Y) e vertical (Z). A área de aquisição previamente demarcada correspondeu a 4m. Além disso, foram demarcados mais 2m anteriores a área de aquisição, afim de garantir um período de aceleração. Tal como, 2m posteriores à área de aquisição para a desaceleração. Durante a aquisição o participante deveria caminhar em sua velocidade habitual. Foram realizados dois ensaios a fim de adaptar o participante ao teste e de obter uma avaliação correspondente a marcha habitual do indivíduo. A frequência de aquisição por câmera utilizada foi de 100 Hz. As variáveis analisadas incluem comprimento e duração da passada, velocidade da passada e frequência da passada (De Souza & Rodacki, 2012). Além disso, foi analisada a trajetória do pé durante o balanço no eixo médio-lateral. Estes dados foram captados em 3D e processados em duas dimensões (2D).



Figura 6 – Análise cinemática da marcha. Área de teste com o posicionamento das 3 câmeras (VICON Nexus 2.5).

4.5 Análise estatística

A análise estatística será apresentada para cada estudo a seguir.

Estudo I – Os resultados foram expressos em mediana, valor mínimo e máximo. Dada a distribuição não normal dos dados (Kolmogorov – Smirnov), foi aplicado o Wilcoxon matched-pairs test para comparações de medidas de resultados de capacidade funcional, qualidade de vida e capacidade cardiopulmonar obtidas nos estágios de treinamento pré e pós-marcha/condicionamento. Também foi utilizado o teste de Wilcoxon para comparações entre capacidade funcional e qualidade de vida antes e após o treinamento do equilíbrio dinâmico. Foi utilizado nível de significância de 5%. As análises estatísticas foram realizadas no software Statistica 7.

Estudo II – O teste de Shapiro-Wilk foi utilizado para verificar a distribuição dos dados. As características da amostra, escores do INAS e SARA foram relatados em termos de mediana, valores mínimo e máximo. As porcentagens foram usadas, quando apropriado. Para investigar a associação entre as variáveis, foi utilizado o teste de correlação de Spearman (ρ). Os tamanhos de correlação foram definidos como: trivial: $\rho < 0,1$; fraco: $0,1 < \rho < 0,3$; moderado: $0,3 < \rho < 0,5$; forte: $0,5 < \rho < 0,7$; muito forte: $0,7 < \rho < 0,9$ e extremamente forte: $\rho > 0,922,23$. O JASP (Versão 0.10.0) foi usado para realizar a análise estatística (JASP Team, 2018). O valor de significância considerado foi de 0,05.

Estudo III – Os dados foram normalizados a partir da condição de linha de base com a seguinte equação: condição experimental/condição de linha de base $\times 100$ para a posturografia e cinemática da marcha, resultando em um novo valor (% de controle). Em seguida, uma ANOVA de medida repetida foi realizada com os valores normalizados de carga (2, 4, 6) e localização (cintura escapular, cintura pélvica e tornozelo) como fatores. O teste post-hoc de Holm-Bonferroni foi aplicado quando houve efeito e / ou interação significativa e o correspondente Eta-quadrado (insignificante $\eta^2 < 0,01$; pequeno $0,01 < \eta^2 < 0,06$; médio $0,06$

$\eta^2 < 0,14$ e grande $\eta^2 > 0,14$) (Cohen 1988; Miles e Shevlin 2001). O teste t de Student de uma amostra foi utilizado para identificar se cada condição era diferente de 100 (controle). Os efeitos de tamanho foram demonstrados pelo d de Cohen (trivial que $d < 0,2$; pequeno $0,2 < d < 0,5$; médio $0,5 < d < 0,8$ e grande $d > 0,8$) (Cohen 1988). Os resultados foram expressos em média e desvio padrão (DP). Foi utilizado nível de significância de 5%. As análises estatísticas foram realizadas no software JASP 0.11.0.0 (para windows-2019).

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os resultados da presente tese e a discussão correspondente estão apresentados no corpo dos manuscritos expostos a seguir.

5.1 Estudo I

Manuscrito **publicado** no periódico *Rehabilitation Research and Practice*, Volume 2018, Article ID 7172686. <https://doi.org/10.1155/2018/7172686>

Title: Partial body weight-supported treadmill training in spinocerebellar ataxia

Laura Alice Santos de Oliveira^{1,4}, Camilla Polonini Martins¹, Carlos Henrique Horsczaruk¹, Débora Cristina Lima da Silva¹, Luiz Felipe Vasconcellos³, Agnaldo José Lopes¹, Míriam Raquel Meira Mainenti¹, Erika de Carvalho Rodrigues^{1,2}

¹Post-Graduation Program in Rehabilitation Sciences, Augusto Motta University Center (UNISUAM), Rio de Janeiro, Brazil

²D’Or Institute for Research and Education (IDOR), Rio de Janeiro, Brazil

³Institute of Neurology Deolindo Couto – Federal University of Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, Brazil

⁴ School of Physiotherapy, Federal Institute of Rio de Janeiro Rio de Janeiro, Brazil

Laura Alice Santos de Oliveira, PhD, PT

Post-Graduation Program in Rehabilitation Sciences, Augusto Motta University Center, Rio de Janeiro, Brazil

School of Physiotherapy, Federal Institute of Rio de Janeiro Rio de Janeiro, Brazil

Camilla Polonini Martins, MD

Post-Graduation Program in Rehabilitation Sciences, Augusto Motta University Center, Rio de Janeiro, Brazil

Carlos Henrique Ramos Horsczaruk, PT

Post-Graduation Program in Rehabilitation Sciences, Augusto Motta University Center, Rio de Janeiro, Brazil

Débora Cristina Lima da Silva, PT

Post-Graduation Program in Rehabilitation Sciences, Augusto Motta University Center, Rio de Janeiro, Brazil

Luiz Felipe Rocha Vasconcellos, MSc, MD

Institute of Neurology Deolindo Couto, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil

Agnaldo José Lopes, PhD

Post-Graduation Program in Rehabilitation Sciences, Augusto Motta University Center, Rio de Janeiro, Brazil

Míriam Raquel Meira Mainenti, PhD

Physical Education and Sports School, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil

Erika de Carvalho Rodrigues, PhD

Post-Graduation Program in Rehabilitation Sciences, Augusto Motta University Center, Rio de Janeiro, Brazil

D'Or Institute for Research and Education (IDOR), Rio de Janeiro, Brazil

Corresponding Author

Laura Alice Santos de Oliveira

Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, Centro Universitário Augusto da Mota (UNISUAM), Praça das Nações, 34, 3º andar, CEP: 21041-020, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Phone Number: (21)993484107

E-mail: laura.oliveira@ifrj.edu.br

ABSTRACT

Background and Purpose: The motor impairments related to gait and balance has a huge impact on individuals with spinocerebellar ataxia (SCA). Here, the aim was to assess the possibility of retraining gait, improving cardiopulmonary capacity and challenging balance during gait in SCA using a partial body weight support (BWS) and a treadmill. Also, the effects of this training over functionality and quality of life were investigated. **Methods:** Eight SCA patients were engaged in the first stage of the study that focused gait training and cardiovascular conditioning. From those, 5 individuals also took part in a second stage of the study centered on dynamic balance training during gait. The first and second stages lasted 8 and 10 weeks respectively, both comprising sessions of 50 min with a frequency of 2 times per week. **Results:** The results showed that gait training using partial BWS significantly increased gait performance, treadmill inclination, duration of exercise and cardiopulmonary capacity in individuals with SCA. After the second stage, balance improvements were also found. **Conclusion:** Combining gait training and challenging tasks to the postural control system in SCA individuals is viable, well tolerated by patients with SCA and resulted in changes in capacity for walking and balance.

Key words: spinocerebellar ataxia, body weight-supported, balance, gait.

INTRODUCTION

Spinocerebellar ataxia (SCA) comprises a family of autosomal dominant inherited disorders that result from progressive degeneration of the cerebellum and its associated systems ^[1]. Besides cerebellar deterioration, SCA is often accompanied by degeneration of other sites of the nervous system, leading to non-cerebellar signs such as pyramidal and extrapyramidal losses, which are uncommon in ataxia of other etiologies and that can worsen the impairments of people with SCA ^[2].

Among the motor deficits prompted by SCA, those related to gait and balance are the most common ^[3]. Gait in SCA is usually described as uncoordinated, unsteady, wide-based and highly variable ^[4-6]. In turn, balance abnormalities in SCA are characterized by an increased postural sway and poor balance control during both static and dynamic tasks ^[7]. It is noteworthy that both the balance and gait impairments in SCA are strongly associated with an increased number of fall episodes ^[8,9] and can favor physical inactivity, adversely affecting cardiorespiratory fitness ^[10]. Together, these problems can impair mobility, deteriorate general health and yield physical and social consequences for these individuals ^[7].

Despite the huge recent advances in neurogenetic research, an effective pharmacological approach to face this condition is still unknown ^[11,12]. Indeed, with the exception of a few kinds of hereditary ataxia (for example, Niemann–Pick disease type C, cerebrotendinous xanthomatosis, coenzyme Q-10 responsive ataxia or ataxia with vitamin E deficiency), no specific treatments exist for hereditary ataxia, including SCA (for a review, see Javadey and Bird ^[13]). In this context, rehabilitation strategies could represent an alternative to improve the physical condition and to reduce the impairments of these individuals. But, sadly, clinical trials testing the effects of physical therapy approaches in ataxia are scarce and the few existing studies include cerebellar ataxias of different etiologies, beyond SCA (for a review, see Martins et al ^[14]). ^[15-16] As the natural course and prognosis are different between SCA and cerebellar ataxias of other etiologies it could be artificial to generalize the results from the available clinical trials to the SCA population, especially considering the peculiarity of the progressive degeneration found in SCA. In this context, it is relevant to advance strategies of rehabilitation that could benefit SCA individuals.

One strategy suggested to improve gait in ataxic individuals is to attach weights to their ankles or trunk. Although widely used in everyday physiotherapy practice, there is no consensus about the efficacy of this compensatory approach. ^[17,19-21] More recently it was proposed that alleviating the weight of cerebellar ataxic individuals during gait training could represent a perspective to improve this activity. ^[22-24] The neuromuscular impairments from

ataxia could favor physical inactivity that can lead to additional neuromuscular and cardiopulmonary disturbances affecting overall functionality and quality of life. ^[10,25]

One alternative that has been successfully employed to improve gait performance in people with motor impairments is partial body weight support associated with gait training on a treadmill (PBWSTT). It consists of using an overhead harness to support a percentage of body weight while walking. The advantages of using PBWSTT are: to provide task-oriented training; to allow several repetitions of a supervised gait pattern with an almost null fall risk; to enable an increasing pace of effort and postural control demands; and to make possible improvements of cardiopulmonary capacity ^[26-29]. Some case reports describe successful use of PBWSTT for gait and balance problems of non-SCA individuals ^[22-24]. Although providing promising results the feasibility and general effects of this strategy have not yet been tested in SCA individuals.

Studies based on dynamic balance training of SCA individuals are less scarce but also include cerebellar ataxia of other etiologies ^[16,17]. Recently, our group tested the effectiveness of a modified version of an exercise program proposed by Ilg et al ^[16] to improve coordination and balance ^[25]. Exercises for static and dynamic balance were applied exclusively to people with SCA and seem to be safe, with improvements in fall risk and balance in the sample of individuals studied ^[25]. Likewise, challenging balance during dynamic tasks such as gait training in SCA individuals will probably have an important impact on functionality since walking is an everyday activity that allows independence and autonomy in various other activities and individuals' social roles.

Until now, there has been no consensus in the literature about the best way to cope with the gait and balance problems presented by people with SCA. Therefore, the aim of the present pilot study was to assess the possibility of retraining gait, recovering/improving cardiopulmonary capacity and challenging balance during gait in people with SCA using a partial body weight support device associated with a treadmill and to observe its effects on functionality and quality of life.

MATERIALS AND METHODS

This was a pretest-posttest quasi-experimental open-label uncontrolled study design. It began with a set of assessments, followed by a PBWSTT protocol performed in 2 stages (Gait/conditioning and Dynamic balance training) followed by another set of assessments at the end of each stage. This study was approved by the local ethics committee (process no.

17754813.0.0000.5235) and was carried out according to the Declaration of Helsinki. Written consent was obtained from all participants.

Participants

Twenty-five individuals with ambulatory movement disorders from a local neurological hospital that had positive genetic testing for any SCA subtype were invited to participate. Ten refused participation. Fifteen accepted the invitation and underwent an interview to search for eligibility criteria. Inclusion criteria were: have received a diagnosis of SCA from a neurologist; answer “no” to all questions of the PAR-Q (a questionnaire that determines the possible risk of exercising for an individual based on the answers to specific health history questions ^[30]); and are able to walk 10 meters with or without a device. Exclusion criteria included being at “stage 0” (no gait difficulties) of ataxia disease ^[31] and the presence of vertigo, hypertension, postural hypotension, heart or coronary disease, epilepsy or orthopedic problems that could limit gait. Five participants were excluded because of these criteria, 1 who was not able to ambulate and 4 because they were at “stage 0” of ataxia. Thus, 10 participants matched the exclusion/inclusion criteria and began the protocol of intervention. During the study, 2 participants dropped out of the protocol due to personal problems. Eight individuals (5 male) aged 27 to 58 (43 ± 11 years) participated in this pilot study. All of them gave informed written consent. Table 1 summarizes the personal characteristics of the participants.

= *Insert Table 1 here* =

Intervention Procedures

Firstly, all participants underwent 2 sessions of assessment, with 1 week of interval between them. One aimed to evaluate cardiopulmonary capacity during exercise and the other functionality and quality of life (see below). Immediately after the last evaluation, participants started the PBWSTT protocol. Before and after each session of PBWSTT, participants had their blood pressure measured. During the session they also had their heart rate monitored. PBWSTT was implemented using a Biodex 500 harness (Biodex; Shirley, New York) with the capacity to lift up to 82 kg. Each participant was attached to the harness apparatus with a set of straps and fittings, by which he/she was fastened to the PBWSTT device. The support vest was secured tightly around the lower trunk of the participant, allowing hip flexion and extension. After that, the participant was invited to climb onto the treadmill (Ecafex EG

700.2). Participants started the program with 30% of their body weight alleviated by the device.

In the first stage of the PBWSTT program (Gait/conditioning training), the main goals were: (i) to progressively reduce body support to zero and (ii) to progressively increase velocity to the “maximal” for each individual. In this context, “maximal” was considered the highest speed the patient could achieve during the treadmill training without running. In the second stage (Dynamic balance training), the main goal was challenging balance during gait. The first and second stages lasted 8 and 10 weeks each, respectively, both comprising a 50 min duration session with a frequency of 2 times per week.

As mentioned, in the Gait/conditioning training stage, participants started walking on a treadmill with 30% of their body weight alleviated by the device. In this stage the participants were free to hold onto the handrails. The sessions were divided as follows: the first 10 min was dedicated to cardiovascular system warm-up by increasing the speed until reaching the maximal velocity (as described above) for that individual without running or losing coordination. For the next 30 min, the participant walked at this maximal speed. Their perceived effort was monitored every 5 min (Borg modified scale – 0 to 10 ^[32]). Finally, in the course of the last 10 min, the speed was gradually decreased to zero to allow the heart rate to slow and breathing to return to normal levels. The maximal speed during treadmill training was increased individually over the course of the 8 weeks, varying depending on participant ability and capacity. Additionally, the percentage of corporeal weight supported by the device was gradually decreased until the participant was able to walk attached to the support but without any body weight alleviated. At the end of the 8 weeks of this first stage, cardiopulmonary capacity, functional capacity and quality of life of the participants were evaluated again.

After the evaluation, the Dynamic balance training stage began. In this second stage, participants walked attached to the body weight support device without any weight alleviated, at the maximal velocity that they had reached at the end of stage 1. The first and last 10 min of training were also dedicated to warm-up and cool-down of participants. During the middle 30 min, participants were stimulated to progressively walk without any hand support. About 2 weeks after that, the participant’s balance started to be challenged by throwing and catching a ball to the individual while walking on the treadmill, at intervals of 5 min, intercalated by 1 min of rest. At the end of this stage, the functional capacity and quality of life, but not cardiopulmonary capacity, of the participants were evaluated again. Figure 1 summarizes all procedures.

= Insert Figure 1 here =

Outcome Measures

Physiotherapists and a physician expert in the instruments employed in this study performed all evaluations.

Cardiopulmonary Performance

The cardiopulmonary performance during exercise was assessed through cardiopulmonary exercise testing (CPET). Respiratory gas exchange was sampled from a mouthpiece connected to a medium flow pneumotachograph (Medgraphics, Minnesota, USA) and a gas analyzer (VO2000, Medgraphics, Minnesota, USA), calibrated before each test with gas standards of known concentrations [oxygen (O₂) = 12.0%; carbon dioxide (CO₂) = 5.3%]. The ventilation flow, O₂ and CO₂ expired fractions were measured breath by breath. A nose clip was used to avoid gas escape. The CPET was performed on a treadmill (FE 700.2, Ecafix, São Paulo, Brazil) using a modified version of the Naughton protocol [33]. Participants were instructed to hold their hands on the treadmill bars during the entire test to avoid falls. Before the test, the participants underwent a familiarization period of about 1 min of walking on the treadmill (low velocity, no inclination). After that, the test began with an initial speed of 1.6 km/h with one increment to 3.2 km/h after 3 min. Increments were performed only in graduation, with a rise of 3.5° every 3 min. All participants were informed about the test interruption criteria: chest pain, systolic blood pressure (SBP) > 220 mmHg, diastolic blood pressure (DBP) > 115 mmHg, a drop in SBP despite an increase in workload, dizziness, physical manifestations of extreme fatigue, ECG changes, the subject's request to stop and when the maximal grade was achieved [30]. The Borg perception effort scale was used to check the degree of perceived effort at every step of the test [32].

The relative oxygen consumption (VO₂; mL/kg/min) and minute ventilation (VE; L/min) variables were considered at the peak of the exercise. The peak VO₂ was considered as the highest VO₂ reached in the final minute of the effort. Other variables analyzed included the duration of the CPET and the maximum inclination achieved on the treadmill during this test.

Functional Capacity and Quality of Life

Functional capacity was assessed in respect of balance, gait and severity of ataxia. Balance was assessed with the Brazilian Portuguese validated version of the Berg balance scale (BBS), ^[34] in which scores range from 0 to 56 ^[35]. The higher the score in the BBS, the better the postural control. Chiu et al ^[36] suggested that BBS scores equal to or less than 45 points indicate an increased fall risk. Here, the same criterion was used. The participants' ability to respond to demands during walking was assessed with the dynamic gait index (DGI), in which scores ranges from 0 (high risk of falls) to 24 (low risk of fall) ^[37]. Scores equal to or less than 19 are associated with an increased risk of falling. To assess the severity of ataxia we used both the scale for the assessment and rating of ataxia (SARA) score, a standardized clinical measure of neurologic manifestations of cerebellar ataxia in which scores range from 0 (no ataxia symptoms) to 40 (most severe ataxia), ^[38] and the brief ataxia rating scale (BARS), with a total score of 30 points (most severe ataxia) ^[39]. Quality of life was assessed by means of the Katz index of independence in activities of daily living (Katz ADL), an instrument to assess functional status by measuring an individual's ability to perform activities of daily living independently, in which scores vary from 6 (patient independent) to 0 (patient very dependent) ^[40]

Statistics

Results were expressed as the median, minimum and maximum value ranges. Given the non-normal distribution of the data (Kolmogorov–Smirnov), a Wilcoxon matched-pairs test was applied for comparisons of outcome measures of functional capacity, quality of life and cardiopulmonary capacity obtained at pre- and post-Gait/conditioning training stages. A Wilcoxon matched-pairs test was also used for comparisons between functional capacity and quality of life before and after the Dynamic balance training. A significance level of 5% was used. The statistical analyses were performed using Statistica 7 software.

RESULTS

Eight SCA individuals participated in the first stage (Gait/conditioning) of this study. From those, 5 also took part in the second stage (Dynamic balance training). After the Gait/conditioning stage the participants showed significant improvements in CPET duration ($P < 0.01$) and the maximal treadmill inclination achieved during the test ($P < 0.01$; see Table 2). The VE Peak ($P = 0.050$) and VO₂ Peak did not show statistical significance ($P = 0.093$) after intervention. Although not significant, however, from Figure 2 it is possible to see that a

few SCA individuals benefit from training, as 5 individuals presented an increment while 3 shows a slight decrement of VO₂ Peak.

= Insert Figure 2 here =

The Gait/conditioning training also had an impact on postural demands during walking, as observed in the DGI scores compared with before the intervention (Table 2).

= Insert Table 2 here =

The Dynamic balance training stage brought significant improvements in balance as measured by the BBS scores when this parameter was compared before and after the intervention (Table 3), but without further changes in DGI scores.

SARA and Katz ADL scores did not show any changes after the intervention (Tables 2 and 3).

= Insert Table 3 here =

DISCUSSION

This study is the first, to our knowledge, to investigate the feasibility and consequences of the association of gait training and balance challenges using PBWSTT on functionality, cardiopulmonary capacity and quality of life in SCA individuals. The results demonstrated that the training was feasible and well tolerated by people with SCA. Trends of improvements were found after the Gait/conditioning training using PBWSTT in the capacity for walking by increasing the gait performance and the cardiopulmonary capacity of the sample of individuals studied. The Dynamic balance training also brought statistically significant improvements in balance.

At the end of the Gait/conditioning training stage, as expected, improvements were found in gait as measured by DGI. SCA participants were also capable of walking with higher inclination of the treadmill for longer periods of time in the CPET. Probably, several mechanisms play a role in these improvements. The use of task-oriented training and increasing the pace of effort may have been relevant ^[26-28]. Additionally, the majority of studies with PBWSTT attribute the gait improvements observed to changes in the central pattern generator in different conditions such as Parkinson's disease, spinal cord injury and

stroke (for example, Wickelgren ^[41] and Miyai et al ^[18]). Although there was no statistical difference between the VO₂ Peak after and before the Gait/conditioning training stage it was observed that in 5 of 8 participants tested, there was a VO₂ Peak increment. It was expected since treadmill training has already been associated with cardiopulmonary capacity improvement in post stroke and in individuals with coronary artery disease ^[42,43]. Moreover, the level of intensity of CPET increased for the group (as suggested by treadmill inclination and CPET duration increments), suggesting an increased correspondent effort during its execution. It may explain the absence of VO₂ Peak and Borg improvement for some individuals.

As expected, after the Dynamic balance training stage, an improvement of balance was observed as measured by BBS. In this stage the strategy was to challenge balance by throwing and catching a ball to the individual during treadmill training. Keeping the patient attached to the body weight device even without alleviating weight helped to avoid falls, providing the possibility of performing exercises that otherwise would be very dangerous to SCA individuals. In fact, it is already known that SCA is strongly associated with an increased number of fall episodes ^[8,9]. In a one-year period, 73.6% of 228 SCA patients reported at least one fall, from these, 74% related a high rate of fall-related injuries ^[8]. Another study showed that, from 113 SCA patients that recorded their falls in a diary during one year, 84.1% reported at least one fall. One method to measure fall status can be through the BBS score ^[44]. Here the increment of BBS scores indicating a decrease on participants' fall risk, what is very relevant for this population, since the impact of falls in morbidity and mortality in this population ^[4]. It is already known that balance perturbations during walking improve balance in healthy older people and individuals who have suffered a stroke ^[45,46]. A case study about a patient with progressive supranuclear palsy during walk training, balance perturbation and step training using a PBWSTT also found improvements of gait and balance ^[47]. However, the exact mechanisms responsible for the balance improvement remain unclear. Given that SCA is a progressive disease that affects multiple central nervous system sites and the cerebellum that is essential in motor learning, this becomes even more challenging ^[2]. Finally, it is important to remember that in this study, the individuals were not able to walk on the treadmill without holding onto handrails. So, without previous training of gait and improvement of cardiovascular conditioning, the Dynamic balance training stage of exercises would not have been possible.

In respect to quality of life, the absence of change after the accomplishment of both stages of this study may be due to a ceiling effect. In fact, the major part of participants of this

study was considered independent according to the Katz ADL index even during the first evaluation. Similarly, there are insufficient data to show that individuals post stroke, with Parkinson disease and spinal cord injury improved their quality of life after PBWSTT [48-58].

The results relative to SARA scale were not as significant as expected. This may indicate that the progression of the disease had not changed in the course of this study, maybe due to its short duration.

The PBWSTT is largely used in the rehabilitation of patients with various neurological conditions beyond SCA, including Parkinson's disease, stroke and spinal cord injury [48-58]. For e.g. in individuals with Parkinson's disease, PBWSTT was able to improve gait velocity, cadence and step length, besides improving the weight distribution between lower limbs during walking [48-50]. Regarding the use of PBWSTT after stroke, there are reports of improvement related to the affected side: increases in step length, longer stance phase, larger swing phase, and a bigger distance traveled in the six-min walk test [51-55]. Finally, the use of PBWSTT in spinal cord injury was being able to improve gait speed and backward gait speed, 6-minute walk distance, stride length and mobility. [56-58].

On the other hand, due to the novelty of the training protocol proposed here, contrasts with previous studies that involved cerebellar are complex. Moreover, the studies available employed locomotor training strategies to improve gait in cerebellar ataxic individuals with non-SCA etiologies. For instance, Vaz et al^[22] reported promising evidence with treadmill training only, more strong in 1 of 2 participants with traumatic brain injury (TBI) and ataxic gait. There were gains in cadence, walking speed, step length, mobility and balance. Two studies employed PBWSTT. Freund et al^[23] reported some gains in balance and gait in 1 individual ataxic by TBI that attained a program of exercises with PBWSTT. Cernak et al^[24] reported a single case of a 13-year-old girl who had a cerebellar/brainstem infarct and performed locomotor training with PBWSTT. She reached modified independence for transfers, supervision for walking and minimal assistance for stairs after 6 months of intervention. Additionally, the studies proposing programs of exercise for gait and balance in ataxia did not include only people with SCA, highlighting the importance of the present study (for a review, see Martins et al^[14]) [15-18].

The results of the present study are pioneering in suggesting that PBWSTT could be effective in improving both cardiopulmonary exercise capacity and balance during gait in SCA individuals, but some limitations need to be considered. The lack of a control group and the small sample size are the major constraints of the present study. We request that interpretation of the results should be done with caution, but it is important to keep in mind

that SCA is considered a rare disease and its impairments make the mobility of outpatients difficult by limiting their participation in studies that require urban displacement. Another limitation is that although participants started the program with about 30% of their body weight alleviated by the device, these values are referred to a very heterogeneous sample of patients in terms of BMI, as it was indicated in the sample personal characteristics table. Finally, it would have been useful to quantify changes between pre- and post- trainings by using instrumental tools (i.e. kinematic, kinetic and EMG analysis) and range of motions, muscle behaviors, reaction forces, internal moments specially because the experimental setup was based on gait and balance training.

We concluded that combining gait and conditioning training with dynamic balance training using a PBWSTT device is feasible and well tolerated by people with SCA. Additionally, it resulted in trends of improvement in capacity for walking and balance. A larger sample of SCA individuals is necessary to confirm these results by means of a randomized controlled clinical trial. Also, future studies would include more qualitative measures related to movement to evaluate the impact of this approach on gait.

REFERENCES

1. Schöls L, Bauer P, Schmidt T, Schulte T, Riess O. Autosomal dominant cerebellar ataxias: clinical features, genetics, and pathogenesis. *Lancet Neurol.* 2004; 3:291-304.
2. Seidel K, Siswanto S, Brunt E, den Dunnen W, Korf H-W, Rüb U. Brain pathology of spinocerebellar ataxias. *Acta Neuropathol.* 2012; 124:1-21.
3. Morton S, Bastian A. Cerebellar control of balance and locomotion. *Neuroscientist.* 2004;10:247-259.
4. Serrao M, Chini G, Casali C, Conte C, Rinaldi M, Ranavolo A, Marcotulli C, Leonardi L, Fragiotta G, Bini F, Coppola G, Pierelli F. Progression of Gait Ataxia in Patients with Degenerative Cerebellar Disorders: a 4-Year Follow-Up Study. *Cerebellum.* 2017;16(3):629-637.
5. Serrao M, Pierelli F, Ranavolo A, Draicchio F, Conte C, Don R, et al. Gait pattern in inherited cerebellar ataxias. *Cerebellum.* 2012; 11:194–211
6. Martino G, Ivanenko Y. P, Serrao M, Ranavolo A, d'Avella A, Draicchio F. et al. Locomotor patterns in cerebellar ataxia. *Journal of Neurophysiology* 2014; 112:2810–2821.
7. Morton S, Bastian A. Mechanisms of cerebellar gait ataxia. *Cerebellum.* 2007; 6:79-86.
8. Fonteyn E, Schmitz-Hübsch T, Verstappen C, et al. Falls in spinocerebellar ataxias: results of the EuroSCA Fall Study. *Cerebellum.* 2010; 9:232-239.
9. Fonteyn E, Schmitz-Hübsch T, Verstappen C, et al. Prospective analysis of falls in dominant ataxias. *Eur Neurol.* 2013; 69:53-57.
10. Oliveira A, Rodrigues E, Sancho A, Mainenti M, Vigario P, Lopes A. Functional capacity, cardiorespiratory fitness and quality of life in spinocerebellar ataxia: implications for rehabilitation. *Eur J Physiother.* 2015; 17:176-182.
11. Matilla-Dueñas A, Corral-Juan M, Volpini V, Sanchez I. The spinocerebellar ataxias: clinical aspects and molecular genetics. *Adv Exp Med Biol.* 2012; 724:351-374.
12. Ilg W, Bastian A, Boesch S, et al. Consensus paper: management of degenerative cerebellar disorders. *Cerebellum.* 2014; 13:248-268.
13. Jayadev S, Bird T. Hereditary ataxias: overview. *Genet Med.* 2013; 15:673-683.
14. Martins C, Rodrigues E, Oliveira L. Physical therapy approach to spinocerebellar ataxia: a systematic review. *Fisioter e Pesqui.* 2013; 20:293-298.
15. Shiga Y, Tsuda T, Itoyama Y, et al. Transcranial magnetic stimulation alleviates truncal ataxia in spinocerebellar degeneration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002; 72:124-126.

16. Ilg W, Synofzik M, Brötz D, Burkard S, Giese M, Schöls L. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. *Neurology*. 2009; 73:1823-1830.
17. Dias M, Toti F, Regina S, Almeida M, Oberg T. Efeito do peso para membros inferiores no equilíbrio estático e dinâmico nos portadores de ataxia. *Acta Fisiátrica*. 2009; 16:3-7.
18. Miyai I, Ito M, Hattori N, et al. Cerebellar ataxia rehabilitation trial in degenerative cerebellar diseases. *Neurorehabil Neural Repair*. 2012; 26:515-522.
19. Lucy SD, Hayes KC. Postural sway profiles: normal subjects and subjects with cerebellar ataxia. *Physiother Can*. 1985; 37:140-147.
20. Folz TJ, Sinali M. A nouveau aid for posture training in degenerative disorders of the central nervous system. *J Musculoskelet Pain*. 1995; 59:69-74.
21. Clopton N, Schultz D, Boren C, Porter J, Brilhart T. Effects of axial weight loading on gait for subjects with cerebellar ataxia: preliminary findings. *J Neurol Phys Ther*. 2003; 27:15-21.
22. Vaz D, Schettino R, Castro T, Teixeira V, Cavalcanti S, Figueiredo E. Treadmill training for ataxic patients: a single-subject experimental design. *Clin Rehabil*. 2008; 22:234-241.
23. Freund J, Stetts D. Use of trunk stabilization and locomotor training in an adult with cerebellar ataxia: a single system design. *Physiother Theory Pract*. 2010; 26:447-458.
24. Cernak K, Stevens V, Price R, Shumway-Cook A. Locomotor training using body-weight support on a treadmill in conjunction with ongoing physical therapy in a child with severe cerebellar ataxia. *Phys Ther*. 2008; 88:88-97.
25. Oliveira L, Martins C, Horsczaruk C, et al. Decreasing fall risk in spinocerebellar ataxia. *J Phys Ther Sci*. 2015; 27:1223-1225.
26. Hesse S, Berlelt C, Jahnke M, et al. Treadmill training with partial body weight support compared with physiotherapy in nonambulatory hemiparetic patients. *Stroke*. 1995; 26:976-981.
27. Barbeau H, Visintin M. Optimal outcomes obtained with body-weight support combined with treadmill training in stroke subjects. *Arch Phys Med Rehabil*. 2003; 84:1458-1465.
28. Behrman A, Bowden M, Nair P. Neuroplasticity after spinal cord injury and training: an emerging paradigm shift in rehabilitation and walking recovery. *Phys Ther*. 2006; 86:1406-1425.
29. Behrman A, Lawless-Dixon A, Davis S, et al. Locomotor training progression and outcomes after incomplete spinal cord injury. *Phys Ther*. 2005; 85:135-137.
30. Fletcher G, Ades P, Kligfield P, et al. Exercise standards for testing and training: a

- scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013; 128:873-934.
31. Klockgether T, Lu R, Riess O, et al. The natural history of degenerative ataxia: a retrospective study in 466 patients. *Brain*. 1998; 121:589-600.
 32. Borg, G. Borg's Perceived Exertion and Pain Scales. Champaign: Human Kinetics; 1998.
 33. Wasserman K, Hansen J, Sue D, et al. Principles of Exercise Testing and Interpretation. Philadelphia: Lea and Febiger; 1987.
 34. Miyamoto S, Lombardi Junior I, Berg K, Ramos L, Natour J. Brazilian version of the Berg balance scale. *Braz J Med Biol Res*. 2004; 37:1411-1421.
 35. Berg K, Wood-Dauphinee S, Williams J. The Balance Scale: reliability assessment for elderly residents and patients with an acute stroke. *Scand J Rehabil Med*. 1995; 27:27-36.
 36. Chiu A, Au-Yeung S, Lo S. A comparison of four functional tests in discriminating fallers from non fallers in older people. *Disabil Rehabil*. 2003; 25:45-50.
 37. Shumway-Cook A, Baldwin M, Polissar N, Gruber W. Predicting the probability for falls in community-dwelling older adults. *Phys Ther*. 1997; 77:812-819.
 38. Schmitz-Hübsch T, du Montcel S, Baliko L, et al. Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale. *Neurology*. 2006; 66:1717-1720.
 39. Schmähmann J, Gardner R, MacMore J, Vangel M. Development of a brief ataxia rating scale (BARS) based on a modified form of the ICARS. *Mov Disord*. 2009; 24:1820-1828.
 40. Duarte Y, de Andrade C, Lebrão M. Katz Index on elderly functionality evaluation. *Rev Esc Enferm USP*. 2007; 41:317-325.
 41. Wickelgren I. Teaching the spinal cord to walk. *Science*. 1998; 279:319-321.
 42. Macko RF, Ivey FM, Forrester LW, et al. Treadmill exercise rehabilitation improves ambulatory function and cardiovascular fitness in patients with chronic stroke: a randomized, controlled trial. *Stroke*. 2005; 36:2206-2211.
 43. Marzolini S, Oh PI, Brooks D. Effect of combined aerobic and resistance training versus aerobic training alone in individuals with coronary artery disease: a meta-analysis. *Eur J Prev Cardiol*. 2012;19(1):81-94.
 44. Shumway-Cook A, Baldwin M, Polissar NL, et al.: Predicting the probability for falls in community-dwelling older adults. *Phys Ther*, 1997, 77: 812–819.
 45. Shapiro A, Melzer I. Balance perturbation system to improve balance compensatory responses during walking in old persons. *J Neuroeng Rehabil*. 2010; 7:32-38.
 46. Mansfield A, Inness EL, Komar J, et al. Training rapid stepping responses in an individual with stroke. *Phys Ther*. 2011; 91:958-969.

47. Suteerawattananon M, MacNeill B, Protas EJ. Supported treadmill training for gait and balance in a patient with progressive supranuclear palsy. *Phys Ther.* 2002;82(5):485-495.
48. Miyai I, Fujimoto Y, Yamamoto H, Ueda Y, Saito T, Nozaki S, Kang J. Long-term effect of body weight-supported treadmill training in Parkinson's disease: a randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil.* 2002;83(10):1370-3.
49. Rose MH, Løkkegaard A, Sonne-Holm S, Jensen BR. J Effects of training and weight support on muscle activation in Parkinson's disease. *Electromyogr Kinesiol.* 2013;23(6):1499-504.
50. Ganesan M, Sathyaprabha TN, Gupta A, Pal PK. Effect of partial weight-supported treadmill gait training on balance in patients with Parkinson disease. *PMR.* 2014;6(1):22-33.
51. Kim K, Lee S, Lee K. Effects of Progressive Body Weight Support Treadmill Forward and Backward Walking Training on Stroke Patients' Affected Side Lower Extremity's Walking Ability. *J Phys Ther Sci.* 2014 Dec;26(12):1923-7.
52. Ada L, Dean CM, Lindley R. Randomized trial of treadmill training to improve walking in community-dwelling people after stroke: the AMBULATE trial. *Int J Stroke.* 2013 Aug;8(6):436-44.
53. Lee HJ, Cho KH, Lee WH. The effects of body weight support treadmill training with power-assisted functional electrical stimulation on functional movement and gait in stroke patients. *Am J Phys Med Rehabil.* 2013 Dec;92(12):1051-9.
54. Mackay-Lyons M, Mcdonald A, Matheson J, Eskes G, Klus M. Effects of Body-Weight Supported Treadmill Training on Cardiovascular Fitness and Walking Ability Early After Stroke: A Randomized Controlled Trial. *Neurorehabil Neural Repair.* 2013; 27 (7); 644-53.
55. Mehrholz J, Thomas S, Elsner B. Treadmill training and body weight support for walking after stroke. *Cochrane Database of Syst Rev* 2017; Issue 8. Art. No.: CD002840. DOI: 10.1002/14651858.CD002840.pub4.
56. Gardner MB, Holden MK, Leikaskas JM, Richard RL. Partial body weight support with treadmill locomotion to improve gait after incomplete spinal cord injury: a single-subject experimental design. *Phys Ther.* 1998 Apr;78(4):361-74.
57. Foster H, DeMark L, Spigel PM, Rose DK, Fox EJ. The effects of backward walking training on balance and mobility in an individual with chronic incomplete spinal cord injury: A case report. *Physiother Theory Pract.* 2016 Oct;32(7):536-45.

58. Stevens SL, Caputo JL, Fuller DK, Morgan DW. Effects of underwater treadmill training on leg strength, balance, and walking performance in adults with incomplete spinal cord injury. *J Spinal Cord Med.* 2015 Jan;38(1):91-101.

Table 1. Sample personal characteristics.

Participant	Sex	Age (yrs)	Weight (kg)	Body Height (m)	BMI (kg/m ²)	SCA type	Disease course (yrs)
1	F	32	84.2	1.68	29.83	2	12
2	M	27	56.3	1.76	18.18	3	4
3	M	31	54.9	1.71	18.78	3	7
4	M	58	64.2	1.70	22.21	3	8
5	M	44	113.2	1.73	37.82	3	6
6	F	47	43.5	1.66	15.79	7	4
7	F	52	53.9	1.66	19.56	3	7
8	M	54	85	1.72	28.57	3	12

F = female; M = male; Yrs = years; Kg = kilograms; m = meters; BMI = Body mass index; kg/m² = weight in kilograms divided by height in meters squared; SCA = spinocerebellar ataxia.

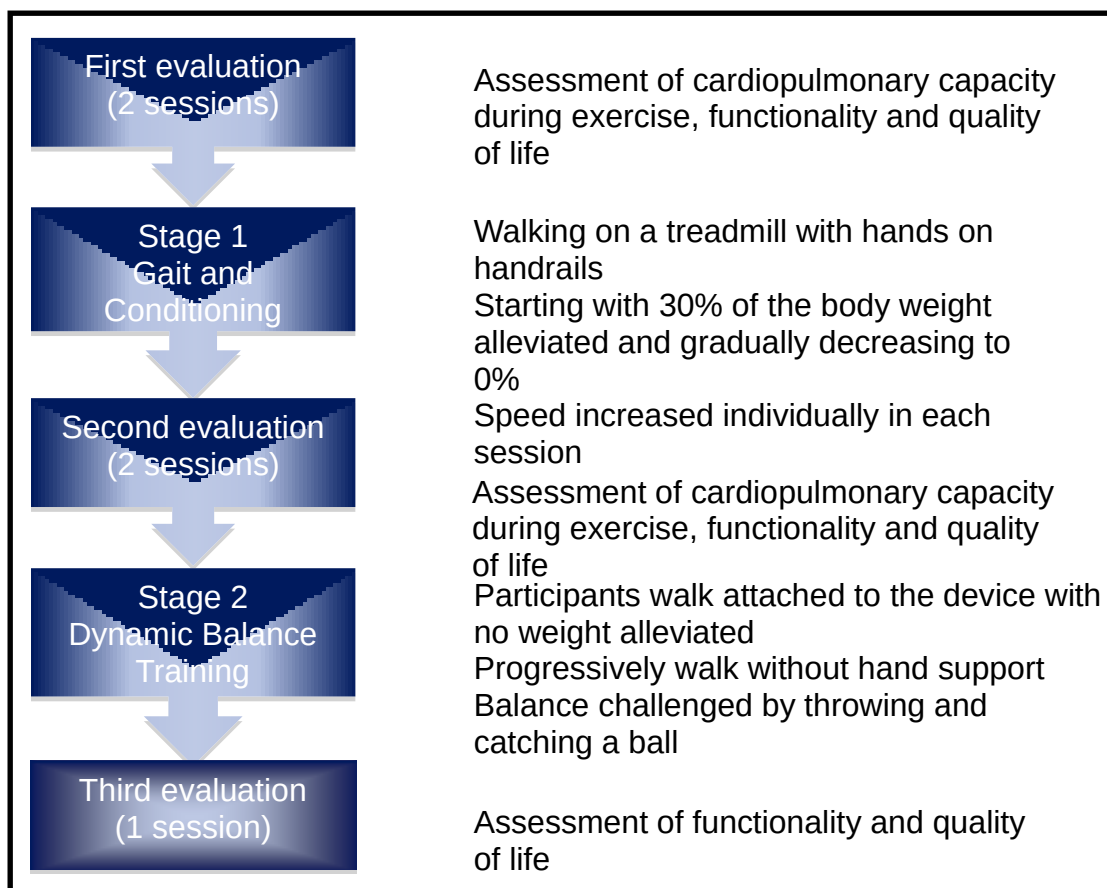


Figure 1 – The experimental protocol.

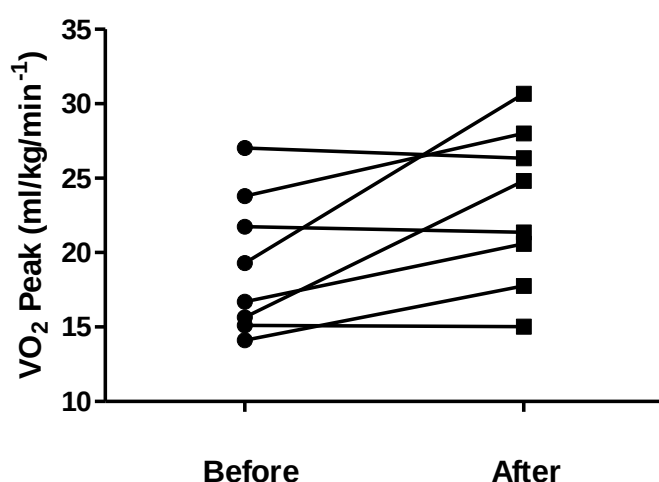


Figure 2 – VO2 Peak values for each participant before and after the Gait/conditioning stage.

Table 2. Outcome measures before and after the Gait/conditioning stage.

Outcome measure	Before	After	P value
Duration			
Median/range	9.4/2.15–22.4	20.9/3.08–22.9	0.04*
Inclination %			
Median/range	5.25/0–10.5	21/0–21	0.04*
VE Peak L/min			
Median/range	26.6/17.3–54.1	32.1/23.3–56.5	0.05
Borg Peak			
Median/range	17/15–20	15/11–20	0.55
DGI			
Median/range	13/1–21	16.5/8–24	0.03*
BBS			
Median/range	48.5/28–54	48/16–54	0.89
SARA			
Median/range	13.5/8–18.5	9/7–19.5	0.08

Values are median or range (minimum–maximum) of 8 individuals with SCA. VE Peak = minute ventilation for the peak of effort; DGI = dynamic gait index; BBS = Berg balance scale; SARA = scale for the assessment and rating of ataxia. * = Statistically significant in the Wilcoxon matched-pairs test.

Table 3. Outcome measures before and after the Dynamic balance training stage.

Outcome measure	Before	After	P value
DGI			
Median/range	21/12–24	22/16–23	0.36
BBS			
Median/range	48/44–54	54/47–55	0.04*
SARA			
Median/range	7.5/7–12	9/5–13	0.90

Values are median and range (minimum–maximum) of 5 individuals with SCA. DGI = dynamic gait index; BBS = Berg balance scale; SARA = scale for the assessment and rating of ataxia. * = Statistically significant in the Wilcoxon matched-pairs test.

5.2 Estudo II Manuscrito em processo de submissão

Non-ataxia signs in a sample of Brazilian individuals with Spinocerebellar Ataxia type 3

Short title: Non-ataxia signs in Spinocerebellar Ataxia type 3

Camilla Polonini Martins¹, Mariana da Silva Salvino², Yuri Rodrigues Luz de Araujo¹, Leda Maria Neumann Keim³, Fernanda Baseggio^{1,2}, Laura Alice Santos de Oliveira^{1,2}

¹ Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, Centro Universitário Augusto Motta – UNISUAM, Rio de Janeiro, Brasil

² Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Rio de Janeiro – IFRJ. Rio de Janeiro, Brasil

³ Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Hospital Universitário Gaffré e Guinle - HUGG. Rio de Janeiro, Brasil

Institution where work was conducted: Centro Universitário Augusto Motta – UNISUAM, Rio de Janeiro, Brasil.

Corresponding author: Rua Dona Isabel, 94, Bonsucesso, Rio de Janeiro, RJ, Brasil, CEP 21032-600. E-mail: lauraoliveira.ft@gmail.com. Phone: +55 21 3882-9797.

Funding source: This study was financed in part by the Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior – Brasil (CAPES) – Finance Code 001; Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio de Janeiro – FAPERJ and the Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico – CNPq.

Abstract

Background: Spinocerebellar ataxia type 3 (SCA3) is a hereditary neurodegenerative disease associated with progressive cerebellar ataxia. The degenerative process also involves extracerebellar regions, so non-ataxia manifestations are expected. Although a majority of these non-ataxia signs are often underestimated in clinical practice, they should be taken into consideration when physical therapists are setting treatment goals and electing the appropriate approaches for these individuals. **Objective:** To identify the presence and prevalence of non-ataxia signs in a sample of Brazilian individuals with SCA3 and to investigate the association between non-ataxia signs and the severity of the disease. **Design:** a cross-sectional study. **Methods:** To be included, the participant should have a diagnosis of SCA3 and be aged between 18–70 years. The exclusion criteria were scoring less than 18 points on the Mini mental state examination (MMSE), other neurological diseases, and orthopedic problems. Twenty-three participants were evaluated. **Interventions:** Not applicable. **Outcomes measures:** Inventory of Non-ataxia Signs (INAS) in which a 0 score means no impairment and 16 serious impairments; and the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) in which a 0 score means no ataxia and 40, more severe ataxia. **Results:** The median score found in the sample for INAS was [median (min-max)] 3 (0-6) points and for SARA it was 10 (2-23) points. Only one participant did not show any non-ataxic sign. The most prevalent non-ataxic manifestation found were: areflexia, urinary dysfunction, hyperreflexia and spasticity. Rigidity and cognitive dysfunction were the less frequent. The Spearman correlation test indicated that there was a moderated significant correlation between the INAS and SARAscores ($\rho=0.428$, 95% CI=0.39-0.704, $p=0.033$). There was no association between the INAS scores and disease duration ($\rho=0.003$, 95% CI=-0.398-0.704, $p=0.393$). **Conclusion:** These findings can guide the election of the appropriate physiotherapy approaches to individuals with SCA3.

Key words: spinocerebellar ataxia type 3, SCA3, extra-cerebellar signs, non-ataxia signs.

Introduction

Spinocerebellar ataxia type 3 (SCA3), also named Machado-Joseph disease, is an autosomal dominantly inherited neurodegenerative disease, caused by an elongated polyglutamine stretch encoded by abnormal trinucleotide (CAG) expansion in the ATXN3 gene^{1,2}, which results in progressive cerebellar ataxia³. SCA3 was first reported almost four decades ago, in 1972, but only in 1994 the gene related to this disease was described^{4,5}. Although SCA3 is a rare condition, is the most common type of spinocerebellar ataxia in the world⁶, being also the most frequent in Brazil (59–92%)⁷.

Each SCA type has a wide range of clinical manifestations, the core problems being those related to the syndrome originated by the degenerative course of the disease involving the cerebellar region^{2,3}. Cerebellar syndrome comprises disorders in gait, speech, and balance. Balance disorders are the most frequent complaint and a common initial mark of the disease⁸. However, the degenerative process of SCA also involves extracerebellar regions such as pons, basal ganglia, midbrain, cranial nerve nuclei, thalamus and frontal, parietal, temporal and occipital lobes, producing non-ataxia manifestations depending of the SCA type^{2,3,9}. Specifically in SCA 3, parkinsonism, pyramidal signs, peripheral neuropathy, progressive external ophthalmoplegia, urinary dysfunction, pain, cramps, fatigue, dystonia, sleep disorders, cognitive disturbances, psychiatric symptoms and olfactory dysfunction are common non-ataxia findings^{2, 3,10}.

Non-ataxia signs need to be taken into consideration when setting treatment goals and electing the appropriate approaches by physical therapists. Unfortunately, a majority of these non-ataxia signs are often underestimated in clinical practice. In fact, the current physiotherapeutic approach for SCA stated by literature consists in balance and coordination training, fall prevention and physical conditioning^{11,12,13,14,15,16}. Finally, the frequency of non-ataxia signs as well as its association with the evolution of the disease was not systemically investigated in SCA3 individuals. Thus, the aims of the present study are to identify the presence and prevalence of non-ataxia signs in a sample of Brazilian individuals with SCA3 and to investigate the association between non-ataxia signs and the severity of the disease.

Methods

This is a cross-sectional study approved by the local ethics committee (Process Number CAAE 96776818.4.0000.5235). Written consent was obtained from all participants.

Participants

To be included, the participant should have received a diagnosis of SCA3 from a neurologist and be aged between 18–70 years. The exclusion criteria were scoring less than 18 points¹⁷ on the Mini mental state examination (MMSE)^{18,19}, other neurological diseases, and orthopedic problems that could limit gait. Sixty-four individuals were contacted by telephone. Of these, 3 did not meet the eligibility criteria (n = 1- other neurologic disease; n = 2 - another SCA type), 15 refused to participate and 23 it was impossible to establish contact with. Therefore, twenty-three participants fulfilled the eligibility criteria and accepted to participate.

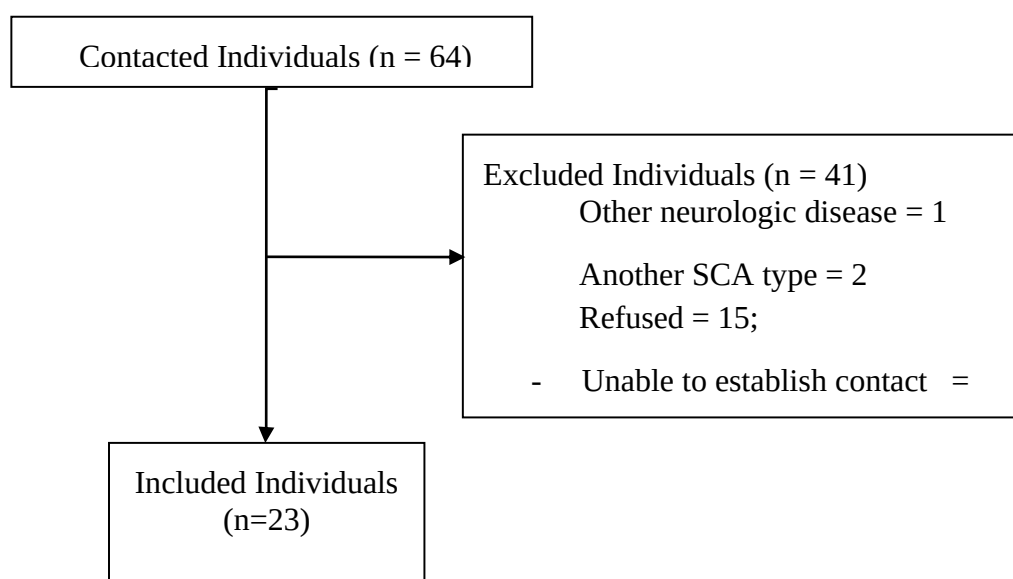


Figure 1: Process flowchart of recruitment for the study.

Procedures

Individuals from local rehabilitation centers were contacted by telephone and informed about the purpose of the research. After expressed the desire to participate, an initial interview was conducted to track eligibility criteria. Then, they were evaluated in a single session by an expert physiotherapist in the use of the outcome measures.

Outcome measures

Inventory of Non-ataxia Signs (INAS)

INAS is an instrument of high reliability and easy reproducibility, used to evaluate the presence of non-ataxia neurological signs and extracerebellar involvement in individuals with SCA. INAS consists of 30 items grouped into 16 non-ataxia signs: areflexia, hyperreflexia, plantar extensor response, spasticity, paresis, amyotrophy, fasciculation, myoclonus, stiffness, chorea, dystonia, resting tremor, sensory symptoms, urinary dysfunction, and cognitive dysfunction²⁰. In the presence of one of these 16 topics, the numeric value 1 is assigned to it and, in their absence, the value 0 is assigned instead. The result is a simple sum that has a minimum score of 0 and a maximum score of 16, with 0 meaning no impairment and 16 serious impairments²⁰.

Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)

SARA is a clinical scale for a semi-quantitative assessment of cerebellar ataxia at the level of impairment. This scale has eight items that results in a total score of 0 (no ataxia) to 40 (more severe ataxia). The items are related to gait, sitting, speech, chase test, nose-index test, fast alternating movements, and heel test²¹.

Statistical analysis

The Shapiro-Wilk test was used to verify the distribution of the data. The sample characteristics, INAS and SARA scores were reported in terms of median, minimum and maximum values. Percentages were used, where appropriate. To investigate the association between the variables, the Spearman correlation test (ρ) was used. Correlation sizes were defined as: trivial: $\rho < 0.1$; weak: $0.1 < \rho < 0.3$; moderate: $0.3 < \rho < 0.5$; strong: $0.5 < \rho < 0.7$; very strong: $0.7 < \rho < 0.9$ and extremely strong: $\rho > 0.9$ ^{22,23}. JASP (Version 0.10.0) was used to perform statistics (JASP Team, 2018). The significance value considered was 0.05.

Results

The results refer to 23 participants. Demographic and clinical data are showed in Table 1. The median INAS score was [median (min-max)] 3 (0-6) points and the median SARA score was 10 (2-23) points. Only one participant did not show any non-ataxia signs.

The found frequencies for non-ataxia signs in the sample studied were: areflexia (47.82%), hyperreflexia (43.47%), urinary dysfunction (39.13%), spasticity (39.13%), plantar

extensor (30.43%), oculomotor signs (26.08%), paresis (26.08%), sensory symptoms (21.73%), rigidity (4.34%) and cognitive dysfunction (4.34%) (Figure 2).

Table 1 – Sample's clinical and demographic characteristics.

Variable	Value
N	23
Age (years)	51 (24–71)
Sex (M/F)	7/16
Disease duration (years)	5 (2–16)
INAS total score	3 (0–6)
SARA total score	10 (2–23)
Frequency of non-ataxia signs	95,6%

Data expressed as number of occurrences or as median (lower–upper values). INAS *Inventory of Non-ataxia Signs*. SARA *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia*.

Table 2. Frequency of non-ataxia signs.

Non-ataxia signs	Frequency (N%)
Arreflexia	11 (47.82%)
Hyperreflexia	10 (43.47%)
Spasticity	9 (39.13%)
Urinary dysfunction	9 (39.13%)
Extensor plantar	7 (30.43%)
Paresis	6 (26.08%)
Brainstem oculomotor signs	6 (26.08%)
Sensory symptoms	5 (21.73%)
Rigidity	1 (4.34%)
Cognitive dysfunction	1 (4.34%)
Muscle atrophy	0 (0%)
Fasciculations	0 (0%)
Myoclonus	0 (0%)
Chorea/dyskinesia	0 (0%)
Dystonia	0 (0%)
Resting tremor	0 (0%)

Data expressed as frequency number and percentage corresponding to sample

The Spearman correlation test indicated that there was a moderated significant correlation between the INAS and SARA scores ($\rho=0.428$, 95% CI=0.39-0.704, $p=0.033$;

Fig. 3). In addition, there was no association between the INAS scores and disease duration ($\rho=0.003$, 95% CI=-0.398-0.704, $p=0.393$).

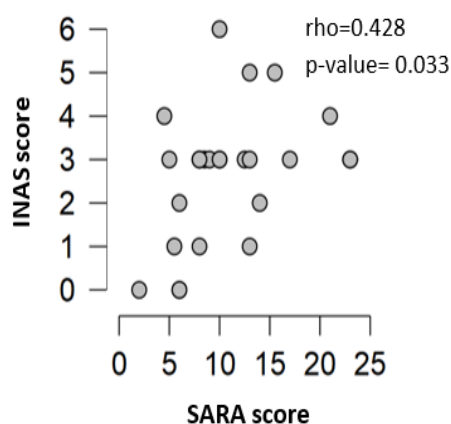


Figure 3. Scatter-plot representing the relationship between INAS and SARA scores. Spearman correlation coefficient (ρ) and correspondent p-value are show as inset.

Discussion

This study aimed to identify the presence and prevalence of non-ataxia signs in a sample of Brazilian individuals with SCA3 and to correlate the presence of these problems with the severity of the disease. From the 23 individuals studied, only one did not present non-ataxia signs. The most prevalent non-ataxia signs found were: areflexia, urinary dysfunction, hyperreflexia and spasticity. Rigidity and cognitive dysfunction were the less frequent. Finally, we found a moderated significant correlation between the presence of non-ataxia signs and the severity of the disease.

SCA3 is the most frequent SCA subtype in Brazil and in the world, and this fact motivated the choice for this specific population^{6,7}. The present results demonstrated that 95.6% of the individuals with SCA3 studied showed in minimum one extra-cerebellar sign, suggesting that these signs can be a common feature of this SCA subtype. Yuan *et al.*, (2019) found similar data in a Chinese sample of 68 individuals with SCA3 (91.2%).

In the present work, it was found a moderated significant correlation between the presence of non-ataxia signs (INAS) and the severity of the disease (SARA), indicating a tendency of increase in non-ataxia signs with the progression of the disease. Similarly, a multi-center European study with a bigger sample showed a higher correlation (0.61) with the same factors in a sample of 139 SCA3 individuals²⁴. On the other hand, we did not find significant correlation between the presence of non-ataxia signs (INAS) and the disease

duration. Only Schmitz-Hubsch *et al.*, (2008) previously investigated this association and found a moderate correlation (0.40) between these measures. The difference between these findings may result from the different sample employed.

The median INAS scores found here (3.0 points in 23 individuals) was similar to the findings of a Chinese study which reported a mean INAS score of 2.30 in 68 individuals with SCA3²⁵ and to a German study that reported a mean INAS score of 1.1 in 15 individuals²⁶. However, a multi-center European study found a higher score (5.2) in a sample of 139 individuals with SCA3²⁴. The different scores found may be due the different levels of impairment of the samples as measured by SARA scale. In fact, Schmitz-Hubsch *et al.*, (2008) found a higher SARA score (15.1) compared to the other studies (10 on the present study, 8.2 on Klinka *et al.*, 2010 and 11.1 on Yuan *et al.*, 2019). Furthermore, the ethnic differences of patients would lead to clinical heterogeneity^{25,27}.

Among the extra-cerebellar signs, areflexia was the most frequent sign found in this study (47.82%). It was similar to results reported by Klinka *et al.*, (2010) and Schmitz-Hubsch *et al.*, (2008) (both including European populations). On the other hand, Yuan *et al.*, (2019) reported 6% of areflexia in their Chinese sample of individuals. The presence of peripheral motor signs is common in SCA3 and has been associated with age, disease duration and age at onset^{24,28}.

Hyperreflexia was the second most prevalent sign in this study (43.47%) followed by spasticity (39.13%). The presence of pyramidal signs is also common in SCA3. In fact, Yuan *et al.*, (2019) and Schmitz-Hubsch *et al.*, (2008) reported a high prevalence of pyramidal signs in SCA3. The presence of these signs can be influenced by repeat length expanded allele and associated age at onset, on the other hand, are not influenced by disease duration²⁴ (Schmitz-Hubsch *et al.*, (2008).

Urinary dysfunction includes frequency, urgency, incontinence, nocturia and incomplete emptying symptoms. These are common non-ataxia manifestation in SCA3 disease, observed in up to 50% of the individuals²⁹. In our sample, 39.13% of the individuals showed urinary dysfunction. Studies regarding the occurrence of this manifestation in SCA and its treatment could provide basis for further investigations.

Rigidity (4.34%) and cognitive dysfunction (4.34%) were the less frequent non-ataxia signs in this study. In two other studies, rigidity frequency was measured to be 10% on average^{24,30}. In a study including 15 individuals, only 1 presented rigidity²⁶. However, this was the most frequent sign (47.1%) in a Chinese population study²⁵. The cognitive dysfunction was not reported by Klinka *et al.*, (2010). On the other hand, Yuan *et al.*, (2019)

and Schmitz-Hubsch *et al.*, (2008) reported a frequency of cognitive dysfunction of 10% and 19%, respectively.

The following signs arreflexia, urinary dysfunction, hyperreflexia, spasticity, extensor plantar reflex, paresis, sensory symptoms, brainstem oculomotor signs, rigidity and cognitive dysfunction were found in the present study. All of them are in accordance with the signs related by the literature as being the most common in SCA 3^{2,3,10}.

This study comprised a relatively small sample size. This can be justified by the difficulty of locomotion of this population together with the low quality of public transportation, distance from the local of intervention, restricting the participation in this study.

In conclusion, the presence of at least one non-ataxia sign was predominant in a sample of Brazilian individuals with SCA3. Arreflexia was the most common extra-cerebellar sign, followed by urinary dysfunction and hyperreflexia. The moderated significant correlation between the presence of non-ataxia signs and the severity of the disease indicating that as bigger the severity, the presence of non-cerebellar signs increases. These findings can guide the election of the appropriate physiotherapy approaches to individuals with SCA3.

Conflict of interest: The authors declare no conflict of interest.

Funding: This study was financed in part by the Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior – Brasil (CAPES) – Finance Code 001; Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio de Janeiro – FAPERJ and the Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico – CNPq.

References

1. Wang C, Chen Z, Yang F, Jiao B, Peng H, Shi Y, et al. Analysis of the GGGGCC repeat expansions of the C9orf72 Gene in SCA3/MJD Patients from China. *PLoS One*. 2015; 10: e0130336.
2. Paulson H. Machado-Joseph Disease/Spinocerebellar Ataxia Type 3. *Handb Clin Neurol*. 2012; 103: 437–449.
3. Klockgether T, Mariotti C, Paulson HL. Spinocerebellar ataxia. *Nature Rev Dis Primers*. 2019; 5(1): 24
4. Nakano KK, Dawson DM, Spence A. Machado disease: A hereditary ataxia in Portuguese emigrants to Massachusetts. *Neurology*. 1972; 22: 49–55
5. Kawaguchi Y, Okamoto T, Taniwaki M, Aizawa M, Inoue M, Katayama S, et al. CAG expansions in a novel gene for Machado-Joseph disease at chromosome 14q32.1. *Nat Genet*. 1994; 8: 221–228
6. Hersheson J, Haworth A, Houlden H. The inherited ataxias: genetic heterogeneity, mutation databases, and future directions in research and clinical diagnostics. *Human Mutation*. 2012; 22:132
7. de Castilhos RM, Furtado GV, Gheno TC, Schaeffer P, Russo A, Barsottini O, et al. Spinocerebellar ataxias in *Brazil*—frequencies and modulating effects of related genes. *Cerebellum*. 2014; 13: 17–28.
8. Nanetti L, Alpini D, Mattei V, Castaldo UM, Mongelli UM, Brenna G. Stance instability in preclinical SCA1 mutation carriers: A 4-year prospective posturography study. *Gait & amp Posture*. 2017; 57: 11–14.
9. Pedroso JL, França MC Jr, Braga-Neto P, D'Abreu A, Saraiva-Pereira ML, Saute JA, et al. Nonmotor and extracerebellar features in Machado-Joseph disease: a review. *Mov Disord*. 2013; 28: 9.
10. Sequeiros J, Coutinho P. Epidemiology and clinical aspects of Machado-Joseph disease. *Adv Neurol*. 1993; 61: 139–153.
11. Ilg W, Synofzik M, Brötz D, Burkard S, Giese MA, Schöls L. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. *Neurology*. 2009;73(22): 1823-30.
12. Miyai I, Ito M, Hattori N, Mihara M, Hatakenaka M, Yagura H, et al. Cerebellar ataxia rehabilitation trial in degenerative cerebellar diseases. *Neurorehabil Neural Repai* . 2012; 26(5): 515-22.
13. Martins CP, Rodrigues EC, Oliveira, LA. Abordagem fisioterapêutica da ataxia espinocerebelar: uma revisão sistemática. *Fisioter Pesq*. 2013; 20(3): 286-291.

14. 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
15. Wang RY, Huang FY, Soong BW, Huang SF, Yang YR. A randomized controlled pilot trial of game-based training in individuals with spinocerebellar ataxia type 3. *Sci Rep*. 2018; 8: 7816.
16. de Oliveira LA, Martins CP, Horsczaruk CH, da Silva DC, Vasconcellos LF, Lopes AJ, et al. Partial Body Weight-Supported Treadmill Training in Spinocerebellar. *Rehabil Res Pract*. 2018; 7172686.
17. Castro-costa E, Fuzikawa C, Uchoa E, Firmo JO, Lima-costa MF. 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; 66(3A): 524-8.
18. Folstein MF, Folstein SE, Mchugh PR. “Mini -Mental State”: a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res*. 1975; 12(3): 189-98.
19. Almeida OP. Mini-exame do estado mental e o diagnóstico de demência no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr*. 1998;56(3B): 605-12.
20. Jacobi H, Rakowicz M, Rola R, Fancellu R, Mariotti C, Charles P, et al. Inventory of Non-Ataxia Signs (INAS): Validation of a New Clinical Assessment Instrument. *Cerebellum*. 2013; 12: 418–428.
21. Schmitz-Hübsch T, du Montcel ST, Baliko L, Berciano J, Boesch S, Depondt C, et al. Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale. *Neurology*. 2006; 66(11): 1717-20.
22. Cohen J. Statistical Power Analysis for the Behavioral Sciences. *Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates, Publishers*. 1998; 2nd ed.
23. Hopkins WG, Marshall SW, Batterham AM, Hanin J. Progressive statistics for studies in sports medicine and exercise science. *Med Sci Sports Exerc*. 2009; 41(1): 3-13
24. Schmitz-Hubsch T, Coudert M, Bauer P, Giunti P, Globas C, Baliko L, et al. Spinocerebellar ataxia types 1, 2, 3, and 6: disease severity and nonataxia symptoms. *Neurology*. 2008; 71: 982–9.
25. Yuan X, Ou R, Hou Y, Chen X, Cao B, Hu X, et al. Extra-Cerebellar Signs and Non-motor Features in Chinese Patients With Spinocerebellar Ataxia Type 3. *Front Neurol*. 2019; 10: 110

26. Klinker I, Minnerop M, Schmitz-Hubsch T, Hendriks M, Klockgether T, Wullner U, et al. Neuropsychological features of patients with spinocerebellar ataxia (SCA) types 1, 2, 3, and 6. *Cerebellum*. 2010; 9: 433–42.
27. Jacobi H, Bauer P, Giunti P, Labrum R, Sweeney MG, Charles P, et al. The natural history of spinocerebellar ataxia type 1, 2, 3, and 6: a 2-year follow-up study. *Neurology*. 2011; 77: 1035–41.
28. Klockgether T, Schöls L, Abele M, Bürk K, Topka H, Andres F, et al. Age related axonal neuropathy in spinocerebellar ataxia type 3/MachadoJoseph disease (SCA3/MJD). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999; 66: 222–224.
29. Musegante AF, Almeida PN, Barboza AL, Barroso U Jr. Urinary symptoms and urodynamic findings in patients with Machado-Joseph disease. *J Neurol*. 2011; 258: 623-6.
30. Jhunjhunwala K, Netravathi M, Purushottam M, Jain S, Pal PK. Profile of extrapyramidal signs in 85 patients with spinocerebellar ataxia type 1, 2 and 3. *J Clin Neurosci*. 2014; ²¹: 1002.

5.3 Estudo III: Manuscrito em processo de submissão

ACUTE EFFECTS OF AXIAL AND APPENDICULAR LOADING ON GAIT AND BALANCE FOR INDIVIDUALS WITH SPINOCEREBELLAR ATAXIA

CAMILLA POLONINI MARTINS¹, THIAGO LEMOS¹, CARLOS HENRIQUE RAMOS
HORSCZARUK¹, ARTHUR DE SÁ FERREIRA¹, LAURA ALICE SANTOS DE
OLIVEIRA^{1,2}.

¹Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação, Centro Universitário Augusto Motta – UNISUAM, Rio de Janeiro, Brasil.

²Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Rio de Janeiro – IFRJ. Rio de Janeiro, Brasil.

Corresponding author: LASO

lauraoliveira.ft@gmail.com

Rua Dona Isabel, 94, Bonsucesso, Rio de Janeiro, RJ, Brasil, CEP 21032-600. E-mail: lauraoliveira.ft@gmail.com. Phone: +55 21 3882-9797.

Funding source: This study was financed in part by the Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior – Brasil (CAPES) – Finance Code 001; Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio de Janeiro – FAPERJ and the Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico – CNPq.

Abstract

The addition of external loads to the appendicular or axial skeleton is a common approach in motor rehabilitation for individuals with cerebellar ataxia. However, the available studies' findings did not give support to its use. In addition, this approach was not investigated in individuals with spinocerebellar ataxias (SCA). Thus, the aim of this work is to investigate the effect of axial and appendicular loading on gait and balance of individuals with SCA. Twenty-five participants were evaluated through the scale for the assessment and rating of ataxia (SARA) Non-Ataxia Signs (INAS), Berg Balance Scale (BBS), modified Dynamic Gait Index (mDGI), 4-stage balance test, posturographic exam and gait kinematics' assessment. The 4-stage balance test, posturography exam and gait kinematic were performed in 10 conditions: without weight loading; with 2, 4, 6 kg placed around the shoulder; with 2, 4, 6 kg placed round the hip and with 1, 2, 3 kg placed around each ankle. There was an increase in medial-lateral center of pressure (COP) displacement with 2 ($p = 0.041$) and 6 kg ($p = 0.026$) on the shoulders, and a decrease in anterior-posterior COP displacement with 6 kg around the ankles ($p = 0.039$). For gait, a significant increase in stride length was observed with 2 ($p = 0.036$), 4 ($p < 0.001$) and 6 kg ($p < 0.001$) around the ankles. In addition, there was a significant decrease in gait speed with 6 kg ($p = 0.001$) and a decrease in stride frequency with 4 ($p < 0.001$) and 6 kg ($p < 0.001$) around the ankles. The choice of location and mass of external loads can immediately affect gait and balance measures in patients with SCA. The mechanisms of the effects of adding external loads on functional performance requires investigation.

Introduction

The spinocerebellar ataxias (SCA) are a group of genetic autosomal dominant disorders characterized by progressive atrophy of the cerebellum and degeneration of other brain areas (brainstem, cortex and diencephalon) (Schols et al., 2004; Durr 2010; Klockgether and Paulson 2011). Besides the non-ataxic features as areflexia, urinary dysfunction, hyperreflexia and spasticity, in individuals with SCA the main cerebellar ataxic signals are gait, speech and balance disorders (Nanetti et al., 2017).

A common approach employed in motor rehabilitation of individuals with cerebellar ataxia from different etiologies is the axial or appendicular weight loading. Although its use is based on a common-sense among physiotherapists, the scientific evidence about its efficacy is still scarce and controversial.

Some authors used weight loading to decrease upper limb tremor (Hewer et al., 1972; Morgan et al., 1975), to decrease dysmetria (Manto et al., 1994; Zimmet et al., 2018), to increase body stability (Lucy e Hayes 1985; Perlmutter and Gregory 2003) and to improve balance and gait (Morgan 1975; Folz e Sinaki et al., 1995; Clopton et al., 2003; Gibson-Horn et al., 2008; Dias et al., 2009; Rossato et al., 2013). However most of these studies included individuals with various etiologies, including Parkinson's disease and sensory ataxia. In addition, the criteria of evaluation are not accurate and some studies grouped individuals with different ages as children and adults. Finally, the effect of the weight loading was not investigated in individuals with SCA.

Thus, the aim of this study is to investigate the effect of the axial and appendicular weight loading on static and dynamic balance (gait) of individuals with SCA.

Method

This is a cross-sectional study. A local ethics committee approved all procedures (report number 96776818.4.0000.5235). Written consent was obtained from all participants.

Participants

Inclusion criteria were the following: have received a diagnosis of SCA from a neurologist based on a DNA exam; aged between 18–70 years and able to walk 10 meters with or without a device. The exclusion criteria consisted of being at “stage 0” (no gait difficulties) or "stage 3" (restricted to a wheelchair) of ataxia disease (Klockgether et al., 1998); scoring less than 18 points (Castro-Costa *et al.*, 2008) on the Mini mental state examination (MMSE - Folstein *et al.*, 1975; Almeida, 1998); other neurological diseases; uncontrolled hypertension or arrhythmia; and orthopedic problems that could limit gait. Sixty-seven individuals were invited to participate. Of these, 1 did not meet the eligibility criteria (other neurologic disease) and 18 refused to participate. It was impossible to establish contact with 23 individuals. Therefore, twenty-five participants fulfilled the eligibility criteria and were included.

Procedures

All participants underwent 3 sessions of assessment, carried out in alternate days. The first session aimed to characterize clinically (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia – SARA and the Inventory of Non-Ataxia Signs – INAS) and functionally the sample (Berg Balance Scale - BBS, the modified Dynamic Gait Index - mDGI and the 4-stage balance test); In the second session a posturographic exam was conducted and in the third, a gait kinematic's assessment. The execution of the 4-stage balance test, posturography exam and gait kinematic recordings were performed combining different external weights with different

body regions where the weight was fixed. Thus, this combination resulted in the following 10 conditions: without weight loading; with 2, 4, 6 kg placed around the shoulder; with 2, 4, 6 kg placed around the hip and with 1, 2, 3 kg placed around each ankle. The order of execution was randomized through the program RANDOM.ORG (2019), for each individual and a one-minute rest period was allowed between each condition.

Outcomes measures

Clinical and Functional measures

The SARA score, a standardized clinical measure of neurologic manifestations of cerebellar ataxia was used to assess the severity of ataxia (Schmitz-Hubsch et al., 2006; Braga-Neto et al., 2010). This scale contains eight items that produce a total score from 0 (no signs of ataxia) to 40 (most severe ataxia). The presence of non-ataxia signs was identified through the INAS (Jacobi et al., 2013) with total score from 0 (no non-ataxia signs) to 16 (more severe extracerebellar involvement). Balance and fall risk were assessed by the Brazilian version of the BBS (Berg et al., 1995; Miyamoto et al., 2004). This scale includes 14 daily tasks, with a total score between 0 and 56. The higher the score, better the individual's performance. According to Chiu et al. (2003), a score below 45 points indicates a higher risk of falls. The mDGI (Shumway-Cook et al., 2013; Matsuda et al., 2014) assessed the performance during gait. This scale has a total score of 0 (severe gait impairment) to 64 (no gait impairment).

4-stage balance test

Participants were asked to stand in 4 progressively more challenging positions: (i) closed base; (ii) semi-tandem; (iii) tandem, and (iv) single leg stance. If the participant could hold a position for 10 seconds without moving his feet or needing support, the next position would be held.

Posturographic exam

Participants were asked to stand barefoot on the platform, with arms along the trunk and to look at a target positioned at eye level. Before data acquisition, the outline of their feet was marked on a paper sheet. Its marks were used to ensure for each individual the same base of support for all conditions. Center of pressure (COP) coordinates were calculated from the foot-ground reaction forces recorded during 60s (AccuSwayPLUS, AMTI, Watertown, MA). Data was acquired at a 100 Hz-sampling rate with a 5 Hz cut-off anti-aliasing filter (Balance Clinic, AMTI). The standard deviation (SD) of amplitude and mean velocity (MV) of COP' displacement for medial-lateral (ml) and anterior-posterior (ap) directions were analyzed.

Kinematic gait assessment

Gait kinematics was evaluated using three infrared cameras (VICON Nexus 2.5). Reflective markers were placed on metatarsophalangeal joint of the fifth finger left and second finger right. The lateral (X), forward-backward (Y) and vertical (Z) axes were considered as orthogonal references. Data were acquired at a 100 Hz-sampling rate and conducted in an area of acquisition of 4 meters. The volunteers were instructed to start walking 2 meters before and 2 meters after the data area, to achieve their usual walking speed. Thus, the total walking distance performed by the participants was 8 meters. The R software (3.6.1) was used for data processing and analysis. Five spatiotemporal gait variables were computed from the lower limb: stride length (scalar distance between successive fifth finger contact points); stride duration (time between successive fifth finger contact points); gait speed (stride length divided by the stride duration); stride frequency (number of steps per minute) and foot trajectory (standard deviation of the medial-lateral displacement of fifth finger contact points)

Statistical analysis

Data was normalized from the baseline condition with the following equation: experimental condition/baseline condition x 100 for posturographic and kinematic gait resulting in a new value (% of control). Then a repeated measure ANOVA was performed with the normalized values of load (2, 4, 6) and location (shoulder, hip and ankle) as factors. The Holm-Bonferroni post-hoc test was applied when there was a significant effect and/or interaction and the correspondent Eta-squared (trifling $\eta^2 < 0.01$; small $0.01 < \eta^2 < 0.06$; medium $0.06 < \eta^2 < 0.14$ and large $\eta^2 > 0.14$) (Cohen 1988; Miles and Shevlin 2001). The one-sample Student's t-test was used for identify if each condition was different from 100 (control). The size effects were demonstrated by the Cohen's d (trifling $d < 0.2$; small $0.2 < d < 0.5$; medium $0.5 < d < 0.8$ and large $d > 0.8$) (Cohen 1988). The results were expressed as mean and standard deviation (SD). A significance level of 5% was used. The statistical analyses were performed using the software JASP 0.11.0.0 (for windows-2019).

Results

Demographic and clinical data are showed in Table 1. One participant was excluded from the posturographic analysis and another two from the kinematic analysis.

The repeated measures ANOVA result to posturographic measures and correspondent size effects (η^2) are described in the Table 2 and to the Kinematic gait assessment in Table 3.

Table 1 – Sample's clinical and demographic characteristics.

Variable	Value
Sample size	25
Type of SCA	
SCA 3	23
SCA 2	2
Gender (M/F)	7/18
Age	48.11 $\pm$ 12.3
Weight (kg)	64.6 $\pm$ 13.5
Height (cm)	161.9 $\pm$ 8.1
Time of diagnosis (years)	6.6 $\pm$ 4.7
SARA	10.8 $\pm$ 5.2
BBS	44.3 $\pm$ 10.5
mDGI	40.7 $\pm$ 12.2
INAS	2.8 $\pm$ 1.6

Data was expressed as number of occurrences or as Meean $\pm$ SD. SARA= scale for the assessment and rating of ataxia. BBS= Berg balance scale. mDGI= modified dynamic gait index. INAS= Inventory of non-ataxia signs

Table 2 – Posturographic results

Variable	Effect	F	p	n ²
SDml	Location	12.481	<0.001*	0.352
	Load	2.893	0.066	0.112
	Location*load	0.232	0.920	0.010
SDap	Location	5.723	0.006*	0.193
	Load	0.114	0.892	0.005
	Location*load	0.318	0.865	0.013
MVml	Location	9.956	<0.001*	0.302
	Load	0.036	0.964	0.002
	Location*load	0.341	0.850	0.015
MVap	Location	9.277	<0.001*	0.287
	Load	1.775	0.181	0.072
	Location*load	0.613	0.654	0.026

Repeated measure ANOVA with the normalized values of load (2, 4, 6) and location (shoulder, hip and ankle) as factors. SDml= standard deviation medial-lateral of the COP's displacement. SDap= standard deviation anterior-posterior of the COP's displacement. MVml= mean velocity medial-lateral of the COP's displacement. MVap= mean velocity anterior-posterior of the COP's displacement. n²= Eta-squared

Respective to the posturographic exam, the repeated measures ANOVA identified a significant effect for location for all variables. For SDml, the Holm-Bonferroni post-hoc test showed a significant difference between shoulder and hip (p = 0.021) and shoulder and ankle

($p < 0.001$). The Student's t-test identified a greater oscillation with 2 ($p = 0.041$; $d = 0.442$) and 6 kg ($p = 0.026$; $d = 0.485$) in the shoulder. For SDap, there was a significant difference between shoulder and ankle ($p = 0.029$) and hip and ankle ($p = 0.038$), with smaller SD oscillation with 6 kg on the ankles ($p = 0.039$; $d = -0.446$) (Figure 1).



Figure 1 – Holm-Bonferroni post-hoc test and Student's t-test for posturographic assessment. The SDml: standard deviation of COP's displacement amplitude for medial-lateral direction. SDap: standard deviation of COP's displacement amplitude for anterior-posterior direction. Data expressed a percentage of baseline measurement (without weight loading).

For MVml, the post-hoc test showed a significant difference between shoulder and hip ($p = 0.047$), shoulder and ankle ($p = 0.001$) and hip and ankle ($p = 0.047$). The Student's t-test showed a lower velocity with 2 ($p < 0.001$; $d = -0.784$), 4 ($p = 0.004$; $d = -0.647$) and 6 kg ($p = 0.002$; $d = -0.707$) at the ankle. For MVap there was a significant difference between shoulder and ankle ($p = 0.001$) and hip and ankle ($p = 0.011$) in post-hoc test. A lower velocity was also found with 2 ($p = 0.011$; $d = -0.567$) and 4 kg ($p = 0.018$; $d = -0.519$) at the ankle (Figure 2).

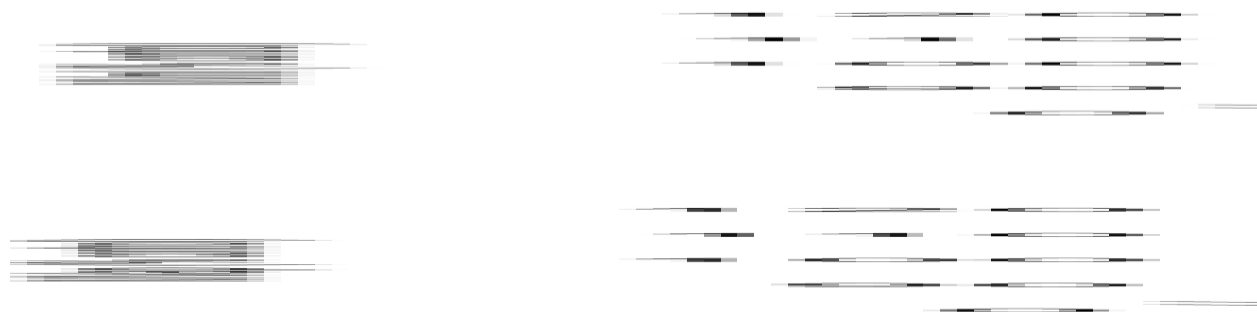


Figure 2 – Holm-Bonferroni post-hoc test and Student's t-test for posturographic assessment. MVml: mean velocity medial-lateral of the COP's displacement. MVap= mean velocity anterior-posterior of the COP's displacement. Data expressed a percentage of baseline measurement (without weight loading).

Respective to the Kinematic gait results, the repeated measures ANOVA identified a significant effect for location and load for stride length, stride duration and gait speed. For stride frequency there was a significant effect only for location. There was an interaction for stride duration and stride frequency.

Table 3 – Kinematic gait assessment

Variable	Effect	F	p	n ²
Stride length	Location	4.712	0.014*	0.027
	Load	3.560	0.037*	0.017
	Location*load	0.376 ^a	0.825 ^a	0.005
Stride duration	Location	37.381	<0.001*	0.192
	Load	8.134	<0.001*	0.030
	Location*load	6.844	<0.001*	0.045
Gait speed	Location	6.661	0.003*	0.040
	Load	5.279 ^a	0.009*	0.024
	Location*load	0.322	0.863	0.004
Stride frequency	Location	12.305	<0.001*	0.092
	Load	2.525	0.092	0.011
	Location*load	3.051	0.021*	0.022
Foot trajectory	Location	0.113	0.894	0.001
	Load	3.243	0.049	0.014
	Location*load	0.702	0.593	0.009

Repeated measure ANOVA with the normalized values of load (2, 4, 6) and location (shoulder, hip and ankle) as factors. n²= Eta-squared.

The post-hoc test showed a significantly difference between shoulder and ankle ($p < 0.001$) and hip and ankle ($p < 0.011$) for stride duration. The Student's t-test identified a significant increase in stride length was observed with 2 ($p = 0.036$; $d = 0.467$), 4 ($p < 0.001$; $d = 0.832$) and 6 kg ($p < 0.001$; $d = 1.406$) at the ankle. The gait speed was significantly different between shoulder and ankle ($p = 0.016$). There was a significant decrease in speed with 6 k at the ankle ($p = 0.001$; $d = 0.783$).

For the stride frequency, the post-hoc test showed a significantly difference between shoulder and ankle ($p < 0.001$) and hip and ankle ($p < 0.011$). A decrease in stride frequency was shown with 4 ($p < 0.001$; $d = -1.266$) and 6 kg ($p < 0.001$; $d = -1.727$) at the ankle. For the

stride length and foot trajectory there was no statistically significant difference between location and load in post-hoc test (Figure 3).

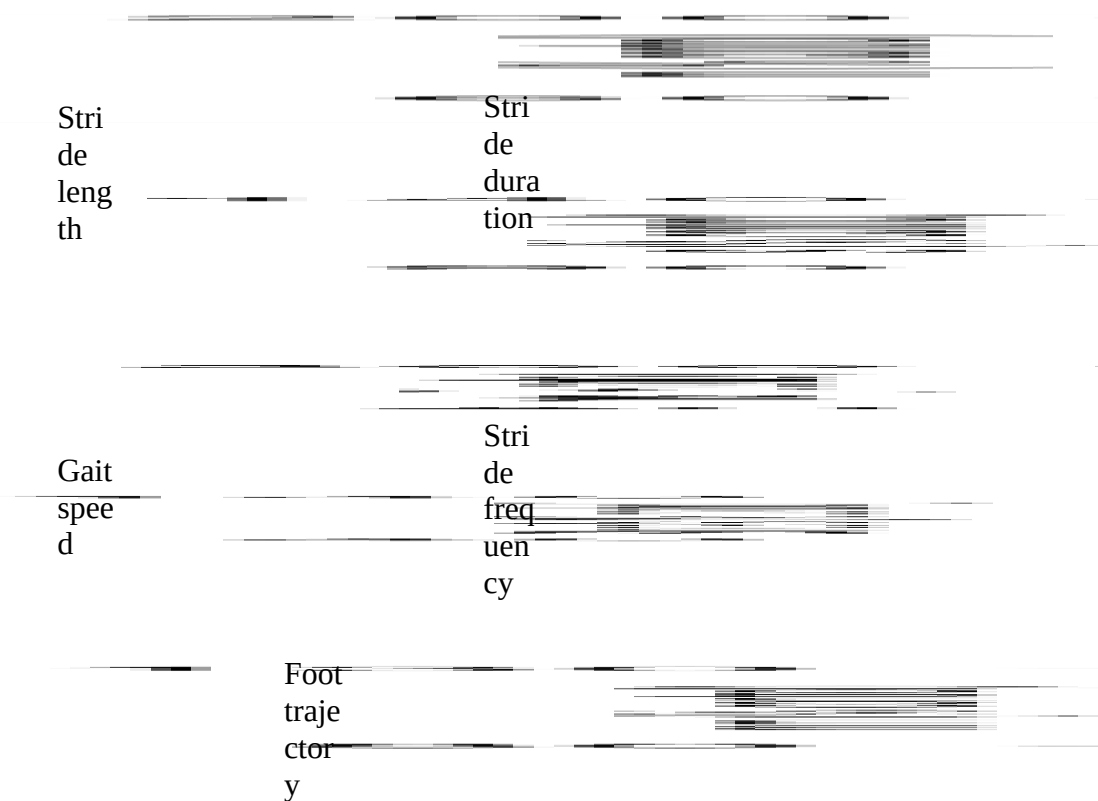


Figure 3 - Holm-Bonferroni post-hoc test and Student's t-test for Kinematic gait assessment. Data expressed a percentage of baseline measurement (without weight loading).

Regarding the 4-stage balance test, we compare each weight loading condition with the unloading condition. Thus, the individuals were classified as “improve” if they change the stage of the test with weight loading or “no improve” if the stage did not change or decreased (see table 4).

Table 4. Results for 4-stage balance test

	Shoulder			Hip			Ankle		
Classification	2kg	4 kg	6 kg	2 kg	4 kg	6 kg	1 kg	2 kg	3 kg
Change	1	6	10	5	11	16	12	21	13
No Change	24	19	15	20	14	9	13	4	12

Data expressed as N (total of 25). Improve refers to a posture progression compared to unloading condition. No Improve refers to decrease or permanence in the posture compared to unloading condition.

Discussion

This study aimed to investigate the effects of weight loading on static and dynamic balance of individuals with SCA. The results showed that when external loads were fixed over the shoulders it increased the ML COP's displacement. When they were fixed around the ankles, it decreased the AP COP's displacement, as well as the mean displacement velocity. The weight loading increased the stride duration and decreased gait speed and stride frequency during gait, only when the load was fixed around the ankles.

The present sample of individuals presented severe balance impairment as identified by BBS scores. Regarding the severity of the disease, the participants achieved a score of 10.8 on SARA, in which the maximum score is 40. Thus, we can consider that this sample does not present a serious disease severity. The mDGI scores identified that participants have moderate gait impairment, once the average score was 40.7 of a range of 0 (severe gait impairment) to 64 (no gait impairment). The presence of non-ataxic signs as measured by INAS can be considered low since the score was 2.8 (total score of 16).

There are evidences that individuals with ataxia present larger amplitude and velocity of COP's displacement in AP and ML directions compared to controls (Nanetti *et al.*, 2017; Ilg *et al.*, 2016; Mohan *et al.*, 2009; Hayashi *et al.*, 1997; Baloh *et al.*, 1998). In addition, Mohan *et al.* (2009) showed that the COP displacement in ataxic individuals is larger in the ap direction. Otherwise, only two studies investigated the effect of load addition over stability in ataxic individuals. Lucy and Hayes (1985) identified that 1.36 kg over the shoulder girdle decreased the ML COP's displacement during a posturographic exam in 10 individuals with ataxia due to different etiologies. In a case report, Rossato *et al.* (2013) showed that the addition of a vest with 3 kg on the trunk of an individual with SCA3 decreased the amplitude of AP and ML COP's displacement in the posturographic exam.

In the present study, we identified that the addition of external loads over the shoulders of 25 individuals with SCA increased the ML COP's displacement, more specifically when using 2 and 6 kg. Furthermore, the adding of the 6 kg around the ankles decreased the SD as well as the mean velocity of AP COP's displacement. Lucy and Hayes (1985) found this decreasing with lighter load on the shoulders and Rossato et al. (2013) with 3 kg on the trunk. As Lucy and Hayes (1985) studied ataxia from different etiologies it is difficult to compare the results. On the other hand, Rossato et al. (2013) fixed the loads with a vest. Maybe this previous device produced a more stable load fixation than the one that we provided. One of the explanations for increased in body stability with weight loading is that it could stimulate joint pressure receptors, creating additional afferent input to the nervous system. In response, this would facilitate co-contraction of stabilizing muscles around the joints, thereby increasing the stability of the individual (Goff et al., 1972; Stockmeyer 1967). In addition, Morgan et al. (1975) theorized that the addition of external loads could increase proprioceptive input by increasing sensory feedback, improving on its turn the motor control. We also found that adding 2 kg to each ankle improved 4-stage performance. In this condition, 21 of the 25 participants achieved a more challenging stance of this test compared to the unloading condition. It seems to contribute to the conclusion that weight around the ankles could increase stability in the orthostatic posture in SCA individuals.

A recent systematic review about gait in cerebellar ataxia identified that these individuals present a reduced walking speed, a reduced cadence, a reduced stride length and an increased stride time (Buckley et al., 2018). Some author investigated the effects of adding weights over gait kinematics of ataxic individuals. Clopton et al. (2003) observed that 6 kg over the trunk of 5 individuals with different ages (3 children, one adolescent and one elderly) with ataxic gait by different etiologies did not change gait kinematic parameters. Folz e Sinaki et al. (1995) observed subjective improvement of posture and gait of 19 individuals with

ataxia due to different etiologies through photographic records using 0.7 -1 kg over the trunk. Gibson-Horn et al. (2008) in a case report about an individual with multiple sclerosis, identified that 0.9 kg over the trunk improved performance in functional balance and gait tests. On the other hand, Dias et al. (2009) investigated the addition of 0.5 kg on the lower limbs during gait training in 21 ataxic individuals due to different etiologies. It was able to improve balance-related parameters but did not change gait-related parameters. Lastly, Morgan et al. (1975) identified that 1-2 kg over the trunk and lower limbs improved gait performance in 11 ataxic individuals due to different etiologies. In general, these results are conflicting because included participants of different ages and etiologies described the results of only one participant and the evaluation methods are not quantitative.

In the present study, we found that the addition external load in the ankle, more specifically 4 and 6 kg, may increase stride duration and decrease gait speed and stride frequency, but do not change stride length and foot trajectory. Although the present results are similar to the gait impairments observed in ataxic individuals (Buckley et al., 2018), during data collection it was possible to identify that the addition of load around the ankle, provided a better gait performance by the individuals. So, these results could mean gait improvement. It was hypothesized that changing the center of mass by allocating overload at appropriate locations would alter the moment of inertia, causing greater difficulty in accelerating and slowing movement (Lucy and Hayes 1985). This would increase muscle activity and muscle co-contraction, with consequent increased coordination.

There is no consensus in the literature about the amount of weight loading able to improving balance or coordination in individuals with cerebellar ataxia. Considering the average body weight of our sample (64.6 ± 13.5), the weight used correspond to 3.07, 6.15 and 9.23% of participants' body weight (2, 4 and 6 kg respectively). Only Clopton et al. (2003) described that used 10% of each individual's body weight (under 63 kg) and 5% (over 63 kg).

The other studies do not specify the percentage corresponding to the load used, making it difficult to reproduce this approach and to compare the present findings.

This study had some limitations. Our relatively small sample size can be justified by the difficulty of locomotion of this population, restricting the participation. We set a load for all individuals and do not adjust the load individually, which may influence the effect of the approach. On the other hand, we tried to describe our sample and the protocol employed to help future studies that aim to clarify this point.

In conclusion, we found an effect of adding loads between 3 and 9% of body weight around ankles over COP's displacement and gait performance. The choice of location and mass of external loads can immediately affect gait and balance measures in patients with SCA. The mechanisms of the effects of adding external loads on functional performance requires investigation.

References

- Almeida OP. Mini-exame do estado mental e o diagnóstico de demência no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr*. 1998;56(3B): 605-12.
- Baloh RW, Jacobson KM, Beykirch K, Honrubia V. Static and dynamic posturography in patients with vestibular and cerebellar lesions. *Arch Neurol* 1998; 55: 649–54.
- Buckley E, Mazzà C, Mcneill A. A systematic review of the gait characteristics associated with Cerebellar Ataxia. *Gait Posture*. 2018 Feb; 60:154-163.
- Castro-costa E, Fuzikawa C, Uchoa E, Firmo JO, Lima-costa MF. 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; 66(3A): 524-8.
- Clopton N, Schultz D, Boren C, Porter J, Brilhart T. Effects of axial weight loading on gait for subjects with cerebellar ataxia: preliminary findings. *J Neurol Phys Ther*. 2003; 27:15-21.

Cohen, J. Statistical power analysis for the behavioral sciences (2.^a ed.). 1998. Hillsdale: Lawrence Erlbaum Associates.

Dias M, Toti F, Regina S, Almeida M, Oberg T. Efeito do peso para membros inferiores no equilíbrio estático e dinâmico nos portadores de ataxia. *Acta Fisiátrica*. 2009; 16:3-7.

Durr, A. Autosomal dominant cerebellar ataxias: polyglutamine expansions and beyond. *Lancet Neurol*. 2010; 9, 885–894.

Folstein MF, Folstein SE, Mchugh PR. “Mini -Mental State”: a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res*. 1975; 12(3): 189-98.

Folz TJ, Sinali M. A nouveau aid for posture training in degenerative disorders of the central nervous system. *J Musculoskelet Pain*. 1995; 59:69-74.

Gibson-Horn, C. Balance-Based Torso-Weighting in a Patient with Ataxia and Multiple Sclerosis: A Case Report. 2008; 32:139-146.

Goff, B. The application of recent advances in neurophysiology to Miss M. Rood's concept of neuromuscular facilitation. *Physiotherapy*. 1972 Dec 10;58(12):409-15.

Harding, A. E. Classification of the hereditary ataxias and paraplegias. *Lancet* 1983; 1: 1151–1155.

Hayashi R, Tako K, Tokuda T, Yanagisawa N. Three-Hertz postural oscillation in patients with brain stem or cerebellar lesions. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1997; 37: 431–44.

Hewer RL, Cooper R., and Morgan MH. An investigation into the value of treating intention tremor by weighting the affected limb. *Brain*. 1972; 95: 579-590.

Ilg W, Fleszar Z, Schatton C, Hengel H, Harmuth F, Bauer P, Timmann D, Giese M. Individual changes in preclinical spinocerebellar ataxia identified via increased motor complexity. *Mov Disord*. 2016 Dec;31(12):1891-1900.

Klockgether T, Lüdtke R, Kramer B, Abele M, Bürk K, Schöls L, Riess O, Laccone F, et al. The natural history of degenerative ataxia: a retrospective study in 466 patients. *Brain*. 1998;121 (Pt 4):589-600.

Klockgether, T.; Paulson, H. Milestones in ataxia. *Mov Disord*. 2011 May; 26(6):1134-41.

Lucy SD, Hayes KC. Postural sway profiles: normal subjects and subjects with cerebellar ataxia. *Physiother Can*. 1985; 37:140-147.

Manto M, Godaux E, Jacquy J. Cerebellar Hypermetria Is Larger When the Inertial Load Is Artificially Increased. *Annals of Neurology*. 1994; 35(1).

Miles J, Shevlin, M. Applying Regression and Correlation: A Guide for Students and Researchers. 2001. Sage: London.

Mohan G, Pal PK, Sendhil KR, Thennarasu K, Usha BR. Quantitative evaluation of balance in patients with spinocerebellar ataxia type 1: A case control study. *Parkinsonism and Related Disorders* 15 (2009) 435–439.

Morgan MH. Ataxia and weights. *Physiotherapy*. 1975 Nov; 61(11):332-4.

Morgan MH, Hewer RL, Cooper R. Application of an objective method of assessing intention tremor-a further study on the use of weights to reduce intention tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1975; 38:259–264.

Nanetti L, Alpini D, Mattei V, Castaldo UM, Mongelli UM, Brenna G. Stance instability in preclinical SCA1 mutation carriers: A 4-year prospective posturography study. *Gait & amp Posture*. 2017; 57: 11–14.

Perlmutter E, Gregory PC. Rehabilitation treatment options for a patient with paraneoplastic cerebellar degeneration. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation*. 2003; 82:158-162.

Rosenthal JA. Qualitative descriptors of strength of association and effect size. *Journal of Social Service Research*, 1996; 21(4): 37-59.

Rossato CE, Prado ALC, Agne JE, Brondani SE. Efeito da adição de peso no tronco sobre o equilíbrio postural de um sujeito com ataxia. *Fisioterapia Brasil*. 2013. 14(6) 464-468.

Stockmeyer SA. An interpretation of the approach of Rood to the treatment of neuromuscular dysfunction. *Am J Phys Med*. 1967 Feb; 46(1): 900-61.

Schols L, Bauer P, Schmidt T, Schulte T, Riess O. Autosomal dominant cerebellar ataxias: clinical features, genetics, and pathogenesis. *Lancet Neurol*. (2004) 3:291–304.

Zimmet A, M.; Cowan N J.; Bastian A J. Patients with Cerebellar Ataxia Do Not Benefit from Limb Weights. *Cerebellum*. 2019 Feb;18(1):128-136.

6 Conclusão e considerações finais

Esta tese se propôs a investigar estratégias de reabilitação em indivíduos com SCA, tendo em vista os déficits de estabilidade e alterações da marcha, capazes de diminuir o condicionamento cardiovascular com consequente impacto sobre a qualidade de vida.

Em um estudo pioneiro, foi possível identificar que o treinamento de marcha em esteira com SPP pode ser eficaz na melhora da capacidade cardiopulmonar e do equilíbrio durante a marcha em indivíduos com SCA.

Depois, identificamos que numa amostra de indivíduos com SCA 3, as manifestações não atáxicas mais prevalentes foram a arreflexia, disfunção urinária, hiperreflexia e

espasticidade. Além disso, a presença desses sinais teve correlação positiva moderada com a gravidade da doença. Isso significa que quanto maior a prevalência de sinais não atáxicos, maior a gravidade da doença.

Por fim, mostramos que há diminuição do deslocamento ântero-posterior do COP quando as cargas são fixadas ao redor dos tornozelos. Além disso, houve aumento da duração da passada, diminuição da velocidade da marcha e da frequência da passada quando houve adição de cargas em torno dos tornozelos. Embora não seja possível afirmar que esses resultados indiquem uma melhora funcional, eles podem orientar a utilização da adição de cargas em indivíduos com SCA.

Neste estudo estudamos tanto o efeito da adição de cargas externas quanto o do “alívio” de percentuais do peso corporal por meio do uso da SPP. Embora sejam estratégias opostas, ambas foram utilizadas visando a mudança no padrão de marcha atáxico. A adição de cargas também permitiu influenciar o equilíbrio estático como mostrado aqui. Por outro lado, a SPP possibilitou o treinamento do equilíbrio dinâmico com segurança. Sendo assim, aliviar ou sobrecarregar o peso corporal dos indivíduos com SCA parece trazer benefícios e a escolha de qual estratégia usar deverá ser feita conforme os objetivos de tratamento propostos.

7 Referências bibliográficas

-
- AKAIKE, T. Neuronal organization of the vestibulospinal system in the cat. *Brain Res.* 1983 Jan 24;259(2):217-27.
- ALMEIDA, O.P. Mini-exame do estado mental e o diagnóstico de demência no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr.* 1998 Sep;56 (3B):605-12.
- AMMANN-REIFFER C, BASTIAENEN CH, MEYER-HEIM AD, VAN HEDEL HJ. Effectiveness of robot-assisted gait training in children with cerebral palsy: a bicenter, pragmatic, randomized, cross-over trial (PeLoGAIT). *BMC Pediatr.* 2017 Mar 2;17(1):64.

- ASANUMA, C.; THACH, W.T.; JONES, E.G. Anatomical evidence for segregated focal groupings of efferent ramifications in the cerebellothalamic pathway of the monkey. *Brain Res.* 1983 May;286(3):267-97.
- BALOH RW, JACOBSON KM, BEYKIRCH K, HONRUBIA V. Static and dynamic posturography in patients with vestibular and cerebellar lesions. *Arch Neurol* 1998; 55: 649–54.
- BARBEAU H, VISINTIN M. Optimal outcomes obtained with body-weight support combined with treadmill training in stroke subjects. *Arch Phys Med Rehabil.* 2003; 84:1458-1465.
- BARBEAU, H, WAINBERG, M., FINCH, L. Description and application of a system for locomotor rehabilitation. *Medical & biological engineering & computing.* 1987. 25(3), 341–4. Retrieved from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3449731>
- 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
- BRASILEIRO A, GAMA G, TRIGUEIRO L, RIBEIRO T, SILVA E, GALVÃO É, LINDQUIST A. Influence of visual and auditory biofeedback on partial body weight support treadmill training of individuals with chronic hemiparesis: a randomized controlled clinical trial. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2015 Feb;51(1):49-58.
- BRODAL P.; BJAALIE J.G. Salient anatomic features of the corticoponto-cerebellar pathway. *Prog Brain Res.* 1997; 114:227-49.

- BUCKLEY E, MAZZÀ C, MCNEILL A. A systematic review of the gait characteristics associated with Cerebellar Ataxia. *Gait Posture*. 2018 Feb; 60:154-163.
- 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.
- CERNAK K, STEVENS V, PRICE R, SHUMWAY-COOK A. Locomotor training using body-weight support on a treadmill in conjunction with ongoing physical therapy in a child with severe cerebellar ataxia. *Phys Ther*. 2008; 88:88-97.
- CERNAK, K., STEVENS, V., PRICE, R., & SHUMWAY-COOK, A. Locomotor training using body-weight support on a treadmill in conjunction with ongoing physical therapy in a child with severe cerebellar ataxia. 2008. *Physical therapy*, 88(1), 88–97.
- CHIU, A.Y.; AU-YEUNG, S.S.; LO, S.K. A comparison of four functional tests in discriminating fallers from non-fallers in older people. *Disability & Rehabilitation*. 2003;25(1):45–50.
- CICONELLI, R.M.; FERRAZ, M.B.; SANTOS, W.; MEINÃO I.; QUARESMA, M.R. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Revista Brasileira de Reumatologia* 39(3): 143-50, 1999.
- CLOPTON N, SCHULTZ D, BOREN C, PORTER J, BRILHART T. Effects of axial weight loading on gait for subjects with cerebellar ataxia: preliminary findings. *J Neurol Phys Ther*. 2003; 27:15-21.

- CLOPTON, N.; SCHULTZ, D.; BOREN, C.; PORTER, J.; TANDRA, B. Effects of Axial Weight Loading on Gait for Subjects with Cerebellar Ataxia: Preliminary Findings. *Neurology Report*: 2003; 27(1).
- DE SOUZA, R.M.; RODACKI, A.L.F. Gait analysis on incline and decline surfaces of adult and elderly women with different volume of weekly activities. *Rev Bras Med Esporte*. 2012 Aug;18(4):256-260.
- DIAS, M.L.; TOTI, F.; ALMEIDA, S.R.M.; OBERG, T.D. Efeito do peso para membros inferiores no equilíbrio estático e dinâmico nos portadores de ataxia. *Acta fisiatr* 2009; 16(3): 116-120
- DIETZ, V., KETELSEN, U. P., BERGER, W., & QUINTERN, J. Motor unit involvement in spastic paresis. Relationship between leg muscle activation and histochemistry. *Journal of the neurological sciences*. 1986. 75(1), 89–103.
- DOBKIN, B. H., HARKEMA, S., REQUEJO, P., EDGERTON, V. R. Modulation of locomotor-like EMG activity in subjects with complete and incomplete spinal cord injury. *Journal of neurologic rehabilitation*. 1995. 9(4), 183–90.
- DODD KJ, FOLEY S. Partial body-weight-supported treadmill training can improve walking in children with cerebral palsy: a clinical controlled trial. *Dev Med Child Neurol*. 2007 Feb;49(2):101-5.
- DUM, R.P.; STRICK, P.L. An unfolded map of the cerebellar dentate nucleus and its projections to the cerebral cortex. *J Neurophysiol*. 2003 Jan;89(1):634-9.
- DURR, A.; BRICE, A. Clinical and genetic aspects of spinocerebellar degeneration. *Curr Opin Neurol*. 2000 Aug;13(4):407-13.

- ESQUENAZI A, LEE S, WIKOFF A, PACKEL A, TOCZYLOWSKI T, FEELEY J. A Comparison of Locomotor Therapy Interventions: Partial-Body Weight-Supported Treadmill, Lokomat, and G-EO Training in People With Traumatic Brain Injury. *PM R*. 2017 Sep;9(9):839-846.
- ESQUENAZI A, LEE S, WIKOFF A, PACKEL A, TOCZYLOWSKI T, FEELEY J. A Randomized Comparison of Locomotor Therapy Interventions: Partial Body Weight Supported Treadmill, Lokomat® and G-Eo® Training in Traumatic Brain Injury. *PM R*. 2016 Sep;8(9S): S154.
- 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.
- FOLZ T,J; SINALI, M. A nouveau aid for posture training in degenerative disorders of the central nervous system. *Journal of Musculoskeletal Pain*, 1995; 3(4): 59-69.
- FONTEYN, E.M.; SCHMITZ-HÜBSCH, T.; VERSTAPPEN, C.C.; BALIKO, L.; BLOEM, B.R. *et al*. Prospective analysis of falls in dominant ataxias. *Eur Neurol*. 2013;69(1):53-7.
- FONTEYN, E.M.; SCHMITZ-HÜBSCH, T.; VERSTAPPEN, C.C.; BALIKO, L.; BLOEM, B.R. *et al*. Falls in spinocerebellar ataxias: results of the EuroSCA Fall Study. *Cerebellum*. 2010 Jun;9(2):232-9.
- FREUND J, STETTS D. Use of trunk stabilization and locomotor training in an adult with cerebellar ataxia: a single system design. *Physiother Theory Pract*. 2010; 26:447-458.
- FREUND J, STETTS D. Use of trunk stabilization and locomotor training in an adult with cerebellar ataxia: a single system design. *Physiother Theory Pract*. 2010; 26:447-458.

- GERARDS M.H.G; MCCRUM C.; MANSFIELD A.; MEIJER K. Perturbation-based balance training for falls reduction among older adults: Current evidence and implications for clinical practice. *Geriatr Gerontol Int*. 2017 Dec;17(12):2294-2303.
- GIBSON-HORN, C. Balance-Based Torso-Weighting in a Patient with Ataxia and Multiple Sclerosis: A Case Report. 2008; 32:139-146.
- GILLESPIE, L. D.; ROBERTSON, M. C.; GILLESPIE, W. J.; LAMB, S. E.; GATES, S.; CUMMING, R. G.; ROWE, B. H. Interventions for preventing falls in older people living in the community. *Cochrane Database of Systematic Reviews (Online)*. 2009. (2):CD0071(2), p.CD007146.
- GOFF, B. The application of recent advances in neurophysiology to Miss M. Rood's concept of neuromuscular facilitation. *Physiotherapy*. 1972 Dec 10;58(12):409-15.
- HAYASHI R, TAKO K, TOKUDA T, YANAGISAWA N. Three-Hertz postural oscillation in patients with brain stem or cerebellar lesions. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1997; 37: 431–44.
- HESSE, S., BERLELT, C., JAHNKE, M., et al. Treadmill training with partial body weight support compared with physiotherapy in nonambulatory hemiparetic patients. *Stroke*. 1995; 26:976-981.
- ILG W.; FLESZAR Z.; SCHATTON C.; HENGEL H.; HARMUTH F.; BAUER P.; TIMMANN D.; GIESE M. Individual changes in preclinical spinocerebellar ataxia identified via increased motor complexity. *Mov Disord*. 2016 Dec;31(12):1891-1900.
- ITO M. Cerebellar circuitry as a neuronal machine. *Prog Neurobiol*. 2006; 78:272–303.

- ITO M. Cerebellar control of the vestibulo-ocular reflex—Around the flocculus hypothesis. *Annu Rev Neurosci.* 1982; 5:275–296.
- ITO M. Control of mental activities by internal models in the cerebellum. *Nat Ver Neurosci.* 2008; 9:304–313.
- ITO M. Historical review of the significance of the cerebellum and the role of Purkinje cells in motor learning. *Ann N Y Acad Sci.* 2002; 978:273–288.
- ITO M. *The Cerebellum and neural control.* New York: Raven Press; 1984.
- ITO, M.; NISIMARU, N.; YAMAMOTO, M. Pathways for the vestibulo-ocular reflex excitation arising from semicircular canals of rabbits. *Exp Brain Res.* 1976 Jan 26; 24:257-71.
- JACOBI H., RAKOWICZ M., ROLA R., FANCELLU R., MARIOTTI C., CHARLES P. et al. Inventory of Non-Ataxia Signs (INAS): Validation of a New Clinical Assessment Instrument. *Cerebellum.* 2013; 12:418–428.
- JARDIM, L.B.; SILVEIRA, I.; PEREIRA, M.L.; FERRO, A.; ALONSO, I. *et al.* A survey of spinocerebellar ataxia in South Brazil - 66 new cases with Machado-Joseph disease, SCA7, SCA8, or unidentified diseasecausing mutations. *J Neurol.* 2001 Oct;248(10):870-6.
- JAYADEV S, BIRD T. Hereditary ataxias: overview. *Genet Med.* 2013; 15:673-683.
- KLOCKGETHER T, LÜDTKE R, KRAMER B, et al. The natural history of degenerative ataxia: a retrospective study in 466 patients. *Brain.* 1998; 4:589-600
- KLOCKGETHER T, MARIOTTI C, PAULSON HL. Spinocerebellar ataxia. *Nature Rev Dis Primers.* 2019; 5(1): 24.

- KLOCKGETHER, T.; PAULSON, H. Milestones in ataxia. *Mov Disord.* 2011 May;26(6):1134-41
- KOSAK MC, REDING MJ. Comparison of partial body weight-supported treadmill gait training versus aggressive bracing assisted walking post stroke. *Neurorehabil Neural Repair.* 2000;14(1):13-9.
- LOPES-CENDES, I.; TEIVE, H.G.; CALCAGNOTTO, M.E.; DA COSTA, J.C.; CARDOSO, F. *et al.* Frequency of the different mutations causing spinocerebellar ataxia (SCA1, SCA2, MJD/SCA3 and DRPLA) in a large group of Brazilian patients. *Arq Neuropsiquiatr.* 1997 Sep;55(3B):519-29.
- LUCY, S.D, HAYES, K.C. Postural sway profiles: normal subjects and subjects with cerebellar ataxia. *Physio Canada* 1984; 37: 134–142.
- LUNDBERG A. Function of the ventral spinocerebellar tract. A new hypothesis. *Exp Brain Res.* 1971;12(3):317-30.
- LUNDBERG A.; WEIGHT F. Functional organization of connexions to the ventral spinocerebellar tract. *Exp Brain Res.* 1971;12(3):295-316.
- MARQUES, A.; BARBIERI, G.; PE´RENNOU, D. The assessment and treatment of postural disorders in cerebellar ataxia: A systematic review. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 57 (2014) 67–78.
- MARSDEN, J.; HARRIS, C. Cerebellar ataxia: pathophysiology and rehabilitation. *Clin Rehabil.* 2011 Mar;25(3):195-216.

- MARTINO, G.; IVANENKO, Y.P.; SERRAO, M.; RANAVOLO, A.; D'AVELLA, A. DRAICCHIO, F. *et al.* Locomotor patterns in cerebellar ataxia. *Journal of Neurophysiology* 2014; 112:2810–2821.
- MARTINS, C.P.; RODRIGUES, E.C.; OLIVEIRA, L.A.S. Abordagem fisioterapêutica da ataxia espinocerebelar: uma revisão sistemática. *Fisioter Pesq.* 2013;20(3):286-291.
- 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
- MIYAI, I, FUJIMOTO, Y., UEDA, Y., YAMAMOTO, H., NOZAKI, S., SAITO, T., & KANG, J. Treadmill training with body weight support: its effect on Parkinson's disease. *Archives of physical medicine and rehabilitation.* 2000. 81(7), 849–52.
- MIYAI, ICHIRO, FUJIMOTO, Y., YAMAMOTO, H., UEDA, Y., SAITO, T., NOZAKI, S., & KANG, J. Long-term effect of body weight-supported treadmill training in Parkinson's disease: a randomized controlled trial. *Archives of physical medicine and rehabilitation.* 2002. 83(10), 1370–3.
- MO W.; CHEN F.; NECHIPORUK A.; NICOLSON T. Quantification of vestibular-induced eye movements in zebrafish larvae. *BMC Neurosci.* 2010; 11:110.
- 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.
- MORGAN, M.H. Ataxia and weights. *Physiotherapy.* 1975 Nov;61(11):332-4.

- MORGAN, M.H.; HEWER, R.L.; COOPER, R. Application of an objective method of assessing intention tremor-a further study on the use of weights to reduce intention tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1975; 38:259–264.
- MORTON, S.; BASTIAN, A. Cerebellar control of balance and locomotion. *Neuroscientist*. 2004; 10:247-259.
- MORTON, S.M.; BASTIAN, A.J. Mechanisms of cerebellar gait ataxia. *Cerebellum*. 2007 Jan;6(1):79–86.
- NANETTI L.; ALPINI D.; MATTEI V.; CASTALDO U.M.; MONGELLI U.M.; BRENNIA G.; Stance instability in preclinical SCA1 mutation carriers: A 4-year prospective posturography study. *Gait & Posture* 57 (2017) 11–14.
- OLIVEIRA, L.A.S.; RODRIGUES, E.C.; SANCHO, A.G.; MAINENTI, M.R.M.; VIGÁRIO, P.S. *et al.* Functional capacity, cardiorespiratory fitness and quality of life in spinocerebellar ataxia: Implications for rehabilitation. *European Journal of Physiotherapy*, 2015; 17: 176–182
- PERLMUTTER E.; GREGORY, P.C. Rehabilitation treatment options for a patient with paraneoplastic cerebellar degeneration. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation*. 2003; 82:158-162.
- RODRIGUEZ F.; DURAN E.; GOMEZ A.; OCANA F.M.; ALVAREZ E.; JIMENEZ-MOYA F.; BROGLIO C, et al. Cognitive and emotional functions of the teleost fish cerebellum. *Brain Res Bull*. 2005; 66:365–370.
- RUB, U.; SCHOLS, L.; PAULSON, H.; AUBURGER, G.; KERMER, P.; JEN, J. C.; SEIDEL, K.; KORF, H. W.; DELLER, T. Clinical features, neurogenetics and

neuropathology of the polyglutamine spinocerebellar ataxias type 1, 2, 3, 6 and 7. Prog. Neurobiol. 104:38–66; 2013.

RUBENSTEIN LZ. Falls in older people: epidemiology, risk factors and strategies for prevention. Age Ageing. 2006;35(Suppl 2): ii37–41.

SCHWABOVA J, ZAHALKA F.; KOMAREK V.; MALY T.; HRASKY P.; GRYC 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.

SEIDEL, K.; SISWANTO S.; BRUNT, E.R.; DUNNEN, W.; KORF, H.W.; RÜB, U. Brain pathology of spinocerebellar ataxias. Acta Neuropathol. 2012 Jul;124(1):1-21.

SERRAO, M.; PIERELLI, F.; RANAVOLO, A.; DRAICCHIO, F.; CONTE, C.; DON, R. et al. Gait pattern in inherited cerebellar ataxias. Cerebellum. 2012; 11:194–211

SHUMWAY-COOK A., TAYLOR, C.; MATSUDA, P.N.; STUDER, M.; WHETTEN, B. Expanding the scoring system for the Dynamic Gait Index Phys Ther 2013;93:1493-1506.

SILVEIRA, I.; LOPES-CENDES, I.; KISH, S.; MACIEL, P.; GASPAR, C.; COUTINHO, P.; BOTEZ, 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 Jan;46(1):214-8.

SU IY, CHUNG KK, CHOW DH. Treadmill training with partial body weight support compared with conventional gait training for low-functioning children and adolescents with nonspastic cerebral palsy: a two-period crossover study. Prosthet Orthot Int. 2013 Dec;37(6):445-53.

- SWE NN, SENDHILNNATHAN S, VAN DEN BERG M, BARR C. Over ground walking and body weight supported walking improve mobility equally in cerebral palsy: a randomised controlled trial. *Clin Rehabil.* 2015 Nov;29(11):1108-16.
- TEIVE H.A, ROA B.B, RASKIN S, *et al.* Clinical phenotype of Brazilian families with spinocerebellar ataxia 10. *Neurology* 2004; 63: 1509–12.
- TEIVE, H.A.G. Spinocerebellar ataxias. *Arq Neuropsiquiatr.* 2009 Dec;67(4):1133-42. a.
- VAN DE WARRENBURG, B.P.C.; STEIJNS, J.A.G.; MUNNEKE, M.; KREMER, B.P.H.; BLOEM, B.R. Falls in Degenerative Cerebellar Ataxias. *Mov Disord.* 2005 Apr;20(4):497-500.
- VAZ D, SCHETTINO R, CASTRO T, TEIXEIRA V, CAVALCANTI S, FIGUEIREDO E. Treadmill training for ataxic patients: a single-subject experimental design. *Clin Rehabil.* 2008; 22:234-241.
- VAZ D, SCHETTINO R, CASTRO T, TEIXEIRA V, CAVALCANTI S, FIGUEIREDO E. Treadmill training for ataxic patients: a single-subject experimental design. *Clin Rehabil.* 2008;22:234-241.
- VISINTIN, M., & BARBEAU, H. The effects of body weight support on the locomotor pattern of spastic paretic patients. *The Canadian journal of neurological sciences. Le journal canadien des sciences neurologiques*, 1989. 16(3), 315–25.
- VOOGD J. The human cerebellum. *Journal of Chemistry Neuroanatomy.* 2003; 26(4):243-52.
- VOOGD, J.; GLICKSTEIN, M. The anatomy of the cerebellum. *Trends Neurosci.* 1998 Sep;21(9):370-5.

- WALKER ML, RINGLEB SI, MAIHAFAER GC, WALKER R, CROUCH JR, VAN LUNEN B, MORRISON S. Virtual reality-enhanced partial body weight-supported treadmill training poststroke: feasibility and effectiveness in 6 subjects. Arch Phys Med Rehabil. 2010 Jan;91(1):115-22.
- WILLOUGHBY, K. L., DODD, K. J., SHIELDS, N., & FOLEY, S. Efficacy of partial body weight-supported treadmill training compared with overground walking practice for children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. Archives of physical medicine and rehabilitation, 2010. 91(3), 333–9.

Apêndice 1 – Aspectos éticos

O protocolo experimental foi submetido ao Comitê de Ética Institucional antes da execução do estudo, em consonância com a resolução 466/2012. Todos os indivíduos participantes deverão assinar um termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE; Apêndice 2) após serem informados sobre a natureza do estudo e do protocolo a ser realizado.

Análise crítica dos riscos: Apesar de todos os cuidados, alguns incidentes podem ocorrer, incluindo queda, fadiga, dispnéia e resposta anormal da pressão arterial. Para

salvaguardar os participantes, serão aplicados critérios de exclusão, para excluir participantes com alterações que possam favorecer o aparecimento destes incidentes.

Análise crítica dos benefícios: Todos os indivíduos da pesquisa se beneficiarão da avaliação fisioterapêutica, sendo assistidos por profissionais treinados e qualificados. Se efetivo, a estratégia de reabilitação testada poderá ser empregada por outros profissionais, ampliando as possibilidades de tratamento fisioterapêutico e minimizando as sequelas apresentadas por estes participantes.

Responsabilidade do pesquisador e da instituição: O pesquisador e a instituição proponente se responsabilizarão por qualquer dano pessoal ou moral referente à integridade física e ética que a pesquisa possa comportar.

Crítérios para suspender ou encerrar a pesquisa: A pesquisa será suspensa ou encerrada se houver o conhecimento de qualquer circunstância que sugira um significativo prejuízo para os participantes, não previsto no termo de consentimento.

Demonstrativo de infraestrutura: A instituição onde será feito o estudo possui a infraestrutura necessária para o desenvolvimento da pesquisa com ambiente adequado.

Propriedade das informações geradas: Não haverá nenhuma cláusula restritiva para a divulgação dos resultados da pesquisa, e que os dados coletados serão utilizados única e exclusivamente para comprovação do experimento. Os resultados serão submetidos à publicação, sendo favoráveis ou não às hipóteses do estudo.

Acesso aos dados do pesquisador/instituição: Em qualquer etapa do estudo, o participante poderá acessar o profissional responsável, Camilla Polonini Martins (CREFITO-2 183965-F) no telefone (21) 99998370. Se tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP): Praça das Nações, nº 34 - Bonsucesso, Rio de Janeiro – RJ, Tel.: (21) 3882-9797 (ramal 1015), e-mail: comitedeetica@unisuaam.edu.br.

Indenização em caso de dano: Em caso de dano pessoal causado pelos procedimentos deste estudo, você será encaminhado para atendimento médico em hospitais da rede pública de saúde, e terá direito as indenizações legalmente estabelecidas, caso se justifiquem.

Sigilo: O presente projeto será mantido em sigilo na íntegra por um prazo de 1 ano.

Apêndice 2



DOCTORADO
EM CIÊNCIAS
DA REABILITAÇÃO

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Projeto: EFEITOS DA ADIÇÃO DE CARGAS EXTERNAS SOBRE O CONTROLE MOTOR DE INDIVÍDUOS COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR

O(a) Sr(a) foi selecionado(a) e está sendo convidado(a) para participar da pesquisa intitulada: **Efeitos da adição de cargas externas sobre o controle motor de indivíduos com Ataxia Espinocerebelar**. 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 tornozelo.

- 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 tornozelo.

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 15 dias.

- Sessão 1 a 15: Quinze 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: **EFEITOS DA ADIÇÃO**

DE CARGAS EXTERNAS SOBRE O CONTROLE MOTOR DE INDIVÍDUOS COM

ATAXIA ESPINOCEREBELAR. Responsável: Ft. Laura Alice Santos de Oliveira. Estou

ciente que poderei deixar de participar a qualquer momento, sem penalidades ou prejuízo.

Assinatura do participante: _____

Apêndice 3

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Centro Universitário Augusto Motta

Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação

PROJETO DE PESQUISA: “Fisioterapia e treinamento em esteira com suporte parcial de peso em pacientes com ataxia espinocerebelar: impacto sobre o consumo energético, a eficácia e a cinemática da marcha, o equilíbrio, o risco de quedas e a qualidade de vida”.

Responsável: Prof^{fa} Dr^a Laura Alice Santos de Oliveira

Este trabalho tem como objetivos:

- 1- Verificar o efeito do treinamento de marcha em esteira associado ao suporte parcial de peso em pacientes com ataxia espinocerebelar; A esteira com suporte parcial de peso permite que o indivíduo caminhe numa esteira elétrica enquanto parte do seu peso é elevado por um equipamento de suspensão. Esse tratamento já foi testado em pessoas que sofreram derrames e pessoas com doenças de Parkinson com bons resultados;
- 2- Definir seu perfil cardiopulmonar e funcional ao esforço; para isso, você passará por um grupo de avaliações que serão mais bem detalhadas abaixo.
- 3- Avaliar o efeito de uma versão adaptada de um protocolo já comprovado como eficaz para a melhora do desempenho funcional em portadores de outras causas na diminuição do risco de quedas de pacientes com ataxia espinocerebelar; neste caso, você será submetido a uma série de exercícios para treinamento de equilíbrio, prevenção de quedas e estratégias de como cair;
- 4- Avaliar o impacto do treinamento do equilíbrio com o uso da meia bola e do treinamento funcional; para isso você fará um treinamento com esse equipamento e no mesmo dia será avaliado com a estabilometria (ver abaixo);

5- Avaliar o impacto imediato do treinamento de equilíbrio na meia bola sobre a estabilometria, um equipamento que mede as oscilações do seu corpo durante a postura de pé. Você será submetido a um treinamento funcional (CORE) composto de exercícios para fortalecimento abdominal, coxas e períneo no solo, em bolas terapêuticas e na meia bola.

A pesquisa consistirá em sessões de TRATAMENTO e de AVALIAÇÃO.

As sessões de TRATAMENTO dependerão de qual tipo de exercício que você fará, podendo ser o treinamento de marcha em esteira com suporte parcial de peso, protocolo para diminuição do risco de quedas; treinamento do equilíbrio com o uso da meia bola e do treinamento funcional sobre o equilíbrio.

As sessões de treinamento de marcha em esteira com suporte parcial de peso serão realizadas durante cinco meses, duas vezes por semana (as TERÇAS e QUINTAS) com duração total de 50 min; os demais tratamentos terão a duração de aproximadamente dois meses cada, também acontecendo duas vezes por semana, com duração de 1h cada.

Você pode ser convidado a participar de todos os tratamentos de maneira subsequente ou de apenas alguns deles, dependendo do grau de evolução da sua doença, o que será avaliado por um fisioterapeuta.

O local do tratamento será: no Prédio do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Reabilitação – UNISUAM na Praça das Nações, 34, 3º andar – Bonsucesso – Rio de Janeiro.

Benefícios do estudo

Não existem até o momento terapias farmacológicas que revertam ou diminuam os malefícios das ataxias causadas por cerebelopatias degenerativas progressivas. Assim sendo, os exercícios terapêuticos constituem a única forma de alívio dos prejuízos das ataxias sobre o desempenho das atividades dos indivíduos afetados. Já é sabido que exercícios físicos melhoram a saúde e a qualidade de vida de muitas populações. Especialmente no caso dos pacientes com ataxia espinocerebelar o treinamento da marcha pode representar ganho em

mobilidade, independência, aumento da participação e uma vida mais longa e proveitosa. Esse trabalho pode contribuir para auxiliar os fisioterapeutas a prescrever melhor os exercícios para pessoas com problemas cerebelares, além de investigar se esses tratamentos testados melhoram o condicionamento físico, a qualidade e a velocidade da marcha, o risco de quedas, o equilíbrio e a qualidade de vida desses pacientes.

Riscos do estudo

Durante o treino de marcha em esteira com suporte parcial de peso, o risco de cair será nulo, dado que o paciente treinará preso ao equipamento. Durante o treinamento com a meia bola e durante o protocolo para evitar quedas, há um pequeno risco de o paciente cair. Esse risco será minimizado pela vigilância constante dos pesquisadores.

Informamos que, em caso de lesão durante a aplicação de alguns dos protocolos, o paciente terá direito a indenização.

As sessões de AVALIAÇÃO serão constituídas pelos seguintes testes:

- Estabilidade corporal: para avaliar as oscilações do corpo. Este teste será realizado sobre uma plataforma de força, um equipamento parecido com uma balança.
- Teste de equilíbrio durante diversas atividades do dia-a-dia. Você vai realizar as atividades e iremos avaliar como você as realiza e como fica o seu equilíbrio durante essas tarefas;
- Velocidade e a cadência da marcha. Será pedido a você que ande por 10 metros para que esses parâmetros sejam avaliados;
- Questionário de qualidade de vida: para descrever como você se sente em relação ao estado geral da sua saúde, dor, vitalidade, aspectos emocionais, saúde mental, etc;
- Escalas de avaliação da gravidade da doença cerebelar: avalia o estado físico dos pacientes com problemas cerebelares;

- Teste de ergoespirometria: exame indicado para identificar doenças cardíacas, avaliar o comportamento da pressão arterial durante o esforço físico, além de ser útil como parâmetro para prescrição de quanto esforço você vai suportar durante o tratamento.

Como o teste ergométrico é feito:

- 1) Em primeiro lugar, informamos que, durante todo o teste, o médico estará ao seu lado monitorando seu eletrocardiograma, a pressão arterial, frequência cardíaca e qualquer sintoma que você possa relatar durante o teste.
- 2) É preciso raspar os pêlos de alguns pontos do tórax e do abdome e friccionar a pele com gaze e álcool, para remover a oleosidade natural destas áreas, onde serão colocados eletrodos descartáveis. Embora na grande maioria das vezes esse processo seja bem tolerado, é possível que, ocasionalmente, ocorra algum desconforto por reações alérgicas ou hipersensibilidade individual. Nestes casos, recomendamos evitar a exposição ao sol nos dias subsequentes, podendo ser usado hidratante ou creme dermatológico, sob orientação médica.
- 2) Você realizará o teste caminhando em uma esteira rolante. Progressivamente o médico aumentará a velocidade e/ou a inclinação do aparelho, até o limite que você aguentar. Você poderá interromper o teste a qualquer momento, se sentir muito cansaço ou qualquer outro desconforto. O próprio médico que estará acompanhando o seu teste poderá interrompê-lo, se ele achar necessário. Apesar de todos os cuidados na realização deste teste, alguns incidentes podem ocorrer, incluindo queda da esteira, resposta anormal da pressão arterial, alteração do ritmo cardíaco, dor no peito e tonteados. Este exame pode identificar, com segurança, a grande maioria dos pacientes que apresenta doença cardíaca e salvar muitas vidas. Entretanto, em circunstâncias extremamente raras, pode ocorrer infarto ou morte. Lembramos que esses casos excepcionais (menos de 0,01% de óbitos na maioria das estatísticas mundiais) geralmente ocorrem em quem possui doença severa do coração e que esses indivíduos com alto risco, podem apresentar as mesmas complicações em qualquer outra circunstância, inclusive

dormindo e geralmente longe dos recursos necessários para tentar revertê-las. Para essas situações, dispomos de equipamentos de ressuscitação e profissionais habilitados.

O local da avaliação será o mesmo que o de tratamento, exceto para o teste ergométrico. O teste ergoespirométrico será realizado na Escola de Educação Física e Desporto da UFRJ na Ilha do Fundão – Rio de Janeiro.

Saiba que a qualquer etapa do experimento você terá acesso a experimentadora responsável: Prof^a Laura Oliveira que pode ser encontrada nos seguintes telefones (21) 93484107 e (21) 38829797, ou no local da pesquisa. Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o comitê de ética em pesquisa (CEP) Praça das Nações, 34 - Subsolo - Bonsucesso - RJ (Sala de Reuniões - Prédio do Mestrado da UNISUAM).

Eu garanto que os dados aqui colhidos serão mantidos em sigilo e você será identificado durante as análises desse experimento apenas com um número. Você tem o direito de ser informado dos resultados da pesquisa a qualquer momento se assim o desejar. Informamos que você não será compensado financeiramente por sua participação. Sinta-se inteiramente livre para não aceitar participar do experimento ou se aceitar, sinta-se livre para interromper o experimento a qualquer momento, ou retirar seu consentimento quando quiser, se sentir necessidade.

Como pesquisadora responsável, comprometo-me a utilizar os dados coletados somente para esta pesquisa, justificando, o destino e a necessidade de utilização para estudos futuros. Qualquer dúvida, pergunte à experimentadora Laura Alice S. de Oliveira.

Assinatura da experimentadora:_____.

Eu, _____ RG_____, residente à
 _____ n° _____,
 complemento_____ Bairro _____, na cidade _____,

estado _____, acredito ter sido suficientemente informado a respeito do estudo acima citado cujas informações li, ou foram lidas para mim. Eu discuti com a pesquisadora Laura Oliveira sobre a minha decisão em participar deste estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas.

Assim sendo, concordo voluntariamente em participar do projeto de pesquisa “Treinamento em esteira com suporte parcial de peso em pacientes atáxicos: impacto sobre o consumo energético, a eficácia da marcha, o risco de quedas e a qualidade de vida”. Estou ciente que poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo, ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento nesta instituição.

Assinatura do participante:_____.

APÊNDICE 4

CHECKLIST POSTUROGRAFIA

MATERIAL (Separar os seguintes objetos).

- ☐ Caneta, papel milimetrado, fita crepe e caneta para a marcação dos pontos (metatarsos e calcâneos) na plataforma.
- ☐ Trena para medir a distância da plataforma em relação a parede.
- ☐ Fichas de avaliação da estabilometria de cada participantes do horário.

Observações

- ☐ Posicionar a plataforma:
 - 1,5m de distância parede.
 - Observar se a plataforma está oscilando – caso esteja, colocar calços embaixo.

PLATAFORMA DE FORÇA

- ☐ Ligar a plataforma (verificar se cabo de força da plataforma está conectada na rede elétrica).
- ☐ Verificar se o cabo serial e cabo de força estão ligados na caixa da plataforma.
- ☐ Verificar se a caixa está conectada ao computador.
- ☐ Verificar se o cabo de força e o serial estão conectados na plataforma.
- ☐ Verificar se cabo analógico está conectado na caixa do amplificador (usualmente fica embaixo do módulo de aquisição do EMG).
- ☐ Verificar se caixa do amplificador está conectada ao computador.

COMPUTADOR (SuiteEBG)

- ☐ Abrir o programa **SuiteEBG**
- ☐ Verificar em **CONFIGURAÇÕES**** (segundo botão da esquerda):

****esta opção é somente para observar se as marcações continuam as mesmas**

- Na área **ESTABILOGRAMA**
 - Frequência de amostragem (100 Hz)
 - Reamostrar sinal para (100 Hz)
 - Tempo inicial (05seg)
 - tempo final (60seg)
 - número de testes para o sujeito (4 testes)
- na área **ESTABILOGRAMA 1D** – Verificar se todas as opções estão marcadas

- frequência de corte (2,5Hz)
- ordem (2)
- na área **ESTATOCINESIOGRAMA 3D:**
 - estimador kernel – mediana
 - tamanho do kernel – 3x3
 - interpolação- bilinear
 - resolução do bin – 1,0
 - escala de intensi- arco-íris
 - varredura de per até – 50%
- Fechar a tela (botão fechar → “X”)

****Após verificar as configurações iniciar a coleta.**

Com o participantes - Aquisição

□ Ordem de funcionamento da aquisição

- Clicar em aquisição
- Abrirá uma caixa para escolher **o local em que o arquivo será salvo (C:\Users\Desktop\SuiteEBG\camila polonini).**
 - Escolher a **pasta** → Camila projeto ataxia
 - **Nomear** o arquivo do trial inicial (SUJ01BAOA; SUJ01BAOF; SUJ01BAOACE2; ETC)
- Clicar em OK
- Abrirá uma **caixa de diálogo** para indicar:
 - O **tempo** de Espera – 5seg
 - **Duração** – 60 seg
 - **Frequência** – 100Hz
 - Clicar em **PRÓXIMO**
- Abrirá uma **caixa de diálogo** pedindo para retirar o paciente da plataforma
 - **Retire o paciente** da plataforma
 - clique em **CONTINUAR**
- Abrirá outra caixa de diálogo pedindo para posicionar o paciente sobre a plataforma

- **posicione o** paciente no local determinado para cada trial
- clique em **GRAVAR**
- No canto superior esquerda da tela, surgirá um cronometro em ordem decrescente para indicar quanto tempo falta para coleta iniciar
- O sinal será colhido
- Abrirá uma caixa de diálogo - **EXAME SALVO COM SUCESSO! – CLIQUE EM OK.**
- Iniciar próxima coleta

INICIANDO A AQUISIÇÃO

- ☐ Antes de começar, explicar o teste ao participante, sobre fixar os olhos na bolinha da parede e pedir que ele não fale durante o teste;

*“O(a) Senhor(a) vai subir na plataforma e posicionar os pés de maneira confortável, se necessário iremos ajuda-lo para que os pés fiquem bem posicionados. Serão realizados **12** testes, em que o Senhor(a) deve ficar parado com os pés posicionados de forma confortável para todos os trials. Inicialmente a cada teste será explicado o que deve ser feito. Quando ouvir a palavra “JÁ” iniciaremos um dos testes (de **60** segundos) e ao ouvir a palavra “FIM” o teste terminará e o(a) Senhor(a) poderá descansar por 60 segundos e retornar ao próximo teste. O senhor a qualquer momento poderá parar o teste caso queira”.*

- ☐ Verificar se o participante está na posição correta sobre o papel MILIMETRADO antes de iniciar a coleta no programa Suite EBG.
- ☐ Pedir que ao participante que faça os seguintes testes:
- ☐ **SUJ_ _BAOA (BASE ABERTA OLHOS ABERTOS)**
- ☐ **SUJ_ _BF (BASE ABERTA, OLHOS FECHADOS)**
- ☐ **SUJ_ _BAOACE (BASE ABERTA, OLHOS ABERTOS E PESO NA CINTURA ESCAPULAR)**

- 2 kg - SUJ_ _BAOACE2

- 4 kg - SUJ_ _BAOACE4

- 6 kg - SUJ_ _BAOACE6

□ SUJ_ _BAOACP (BASE ABERTA, OLHOS ABERTOS E PESO NA CINTURA PÉLVICA)

- 2 kg - SUJ_ _BAOACP2

- 4 kg - SUJ_ _BAOACP4

- 6 kg - SUJ_ _BAOACP6

□ SUJ_ _BAOAMI (BASE ABERTA, OLHOS ABERTOS E PESO NOS TORNOZELOS)

- 1 kg - SUJ_ _BAOAMI2

- 2 kg - SUJ_ _BAOAMI4

- 3 kg- SUJ_ _BAOAMI6

Imediatamente depois do teste:

□ Conferir se há **12** arquivos com o código do participante na pasta de destino, verificar esse número SEMPRE;

□ Entrar na pasta destino copiar os dados para um pendrive e salvar.

APÊNDICE 5

CHECKLIST Cinemática

MATERIAL (Separar os seguintes objetos).

- ☐ Fita dupla face para fixação dos marcadores reflexivos.
- ☐ Marcadores reflexivos
- ☐ Dispositivo de calibração VICON
- ☐ Caneleiras de peso variado (1,2 e 3 Kg)
- ☐ Velcro para fixação e união das caneleiras

Observações

- ☐ Posicionamento das câmeras:
 - Verificar se as câmeras estão convergindo para a área de aquisição do teste sobre a marcação no tripé.

CÂMERAS

- ☐ Ligar o estabilizador
- ☐ Verificar se o cabo de força do switch de recepção das câmeras está ligado ao estabilizador
- ☐ Ligar o switch de recepção das câmeras
- ☐ Ligar as câmeras (verificar se os cabos 8P8C das câmeras estão conectados ao switch).
- ☐ Verificar se o switch caixa está conectado ao computador através do cabo 8P8C.

COMPUTADOR (Vicon Nexus 2.5)

• CALIBRAÇÃO DAS CÂMERAS

- ☐ Abrir o programa **Vicon Nexus 2.5**
- ☐ Clicar em **GO LIVE** (parte superior esquerda): esta opção irá ligar as câmeras
- ☐ Clicar na aba **TOOLS** (parte superior direita)
- ☐ *Clicar em **START** na aba **MASK CAMERAS** e após 30 segundos clicar em **STOP** (parte superior direita): esta opção irá zerar a câmera e confirmará que não há ponto reflexivo na área de análise
- ☐ *Clicar em **START** na aba **AIM CAMERAS** e após 30 segundos clicar em **STOP** (parte superior direita): esta opção irá zerar a câmera e confirmará que não há ponto reflexivo na área de análise

* Caso seja identificado qualquer ponto reflexivo, o mesmo deve ser retirado para que não interfira na análise.

Na aba **SYSTEM** realizar a seleção das três câmeras (Shift + clicar com botão esquerdo do mouse) utilizadas na análise (parte superior esquerda): este comando irá mostrar as câmeras selecionadas na parte central do programa

- ☐ Verificar se o dispositivo de calibração VICON contém bateria
- ☐ Ligar o dispositivo de calibração VICON e aguardar na área de análise
- ☐ Clicar em **START** na aba **CALIBRATE CAMERAS**
- ☐ Utilizar o dispositivo de calibração VICON com os pontos luminosos direcionados para as câmeras, realizando movimentos circulares em toda a área de análise (pista de 4 metros)
- ☐ Após o termino da calibração os sinais luminosos no meio da tela irão passar de vermelho para verde
- ☐ *Conferir na aba **CAMERA CALIBRATION FEEDBACK** (canto inferior direito) se todas as numerações das câmeras estão verdes
*Caso não esteja verde repetir o processo do início
- ☐ Colocar o dispositivo de calibração VICON na metade da área de análise (2 metros)
- ☐ Clicar em **START** na aba **SET VOLUME ORIGIN** e após 30 segundos clicar em **STOP** (parte medial direita): repetir este processo por duas vezes
- ☐ Clicar em **CAMERA** e selecionar **3D PERSPECTIVE** (parte central esquerda): para verificar se as câmeras foram calibradas e estão alinhadas com o solo

• COLETA DE DADOS

- ☐ Criar uma subpasta com o nome da pesquisa: Lab Desempenho ME
- ☐ Na janela **COMMUNICATIONS** entrar na pasta criada (parte central inferior)
- ☐ Clicar em um ícone amarelo **CREATE NEW PATIENT** (parte central inferior direita): para criar novo participante
- ☐ Clicar duas vezes com o botão esquerdo no participante criado
- ☐ Clicar em um ícone azul com a letra P **CREATE NEW REPORT** (parte central inferior direita): colocar o mesmo nome do participante
- ☐ Clicar em um ícone cinza com desenho semelhante a uma pizza **CREATE NEW SESSION** (parte central inferior direita): para criar nova sessão. Ex.: Teste 1 – Marcha
- ☐ Clicar na aba **SUBJECTS** (parte superior esquerda)

- ☐ Clicar no ícone **CREATE A NEW SUBJECT** (parte superior esquerda): este ícone está localizado no meio de dois ícones, e é caracterizado por um boneco cinza com um símbolo de + na cabeça
- ☐ Selecionar a primeira opção **PluginGait_Right_side**
- ☐ Após abertura de caixa de diálogo, inserir o nome que foi dado a sessão criada e clicar em OK
- ☐ Clicar em **CAMERA** e selecionar **3D PERSPECTIVE** (parte central esquerda): para verificar se as câmeras foram calibradas e estão alinhadas
- ☐ Na aba **TOOLS** (parte superior direita) clicar em **SUBJECT PREPARATION** (ícone azul e branco com um boneco)
- ☐ Na aba **SUBJECT CAPTURE** clicar em **START** para iniciar a análise
- ☐ Após o término da análise clicar em **STOP**
- ☐ Na aba **TOOLS** (parte superior direita) clicar em **PIPELINE** (ícone semelhante a uma engrenagem)
- ☐ Verificar se nas opções de **CURRENT PIPELINE** está escolhida a **exporttoR**
- ☐ Clicar no símbolo semelhante a o **BOTÃO PLAY**, abaixo do **exporttoR**
- ☐ Clicar em **RUNS THE RECONSTRUCT PIPELINE** (parte superior esquerda): ícone semelhante a uma câmera

INICIANDO A AQUISIÇÃO

- ☐ Verificar se o participante está com ou sem adição de peso e se corresponde a condição correta.
- ☐ Pedir que ao participante que faça os seguintes testes:
- ☐ **SUJ_ _MSP (MARCHA SEM PESO)**
- ☐ **SUJ_ _MCE (MARCHA COM PESO NA CINTURA ESCAPULAR)**
- ☐ **SUJ_ _MCP (MARCHA COM PESO NA CINTURA PÉLVICA)**
- ☐ **SUJ_ _MMI (MARCHA COM PESO NOS TORNOZELOS)**

Imediatamente depois do teste:

- ☐ Conferir se há **10** arquivos com o código do participante na pasta de destino, verificar esse número **SEMPRE.**

ANEXO A

MINI EXAME DO ESTADO MENTAL (MEEM)			
1. Orientação temporal(0 - 5 pontos)	Em que dia estamos?	Ano Semestre Mês Dia Dia da semana	1 1 1 1 1
2. Orientação espacial(0 - 5 pontos)	Onde estamos?	Estado Cidade Bairro Rua Local	1 1 1 1 1
3. Repita as palavras(0 - 3 pontos)	Peça ao idoso para repetir as palavras depois de dizê-las Repita todos os objetos até que o entrevistado o aprenda (máximo 5 repetições)	Caneca Tijolo Tapete	1 1 1
4. Cálculo	O(a) Sr(a) faz cálculos?	Sim (vá para 4a) Não (vá para 4b)	1 1
4a. Cálculo(0 - 5 pontos)	Se de R\$100,00 fossem tirados R\$ 7,00 quanto restaria? E se tirarmos mais R\$ 7,00? (total 5 subtrações)	93 86 79 72 65	1 1 1 1 1
4b.	Solete a palavra MUNDO de trás para frente	O D N U M	1 1 1 1 1
5. Memorização	Repita as palavras que disse há pouco	Caneca Tijolo Tapete	1 1 1
6. Linguagem (0-3 pontos)	Mostre um relógio e uma caneta e peça ao idoso para nomeá-los	Relógio Caneta	1 1
7. Linguagem (1 ponto)	Repita a frase:	NEM AQUI, NEM ALI, NEM LÁ.	1
8. Linguagem (0-2 pontos)	Siga uma ordem de três estágios:	Pegue o papel com a mão direita Dobre-o ao meio Ponha-o no chão	1 1 1
9. Linguagem (1 ponto)	Escreva em um papel: "feche os olhos". Peça ao idoso para que leia a ordem e a execute	FECHE OS OLHOS	1
10. Linguagem (1 ponto)	Peça ao idoso para escrever uma frase completa.		1
11. Linguagem (1 ponto)	Copie o desenho:		1

ANEXO B

Questionário de Prontidão para Atividade Física (PAR-Q)

Este questionário tem o objetivo de identificar a necessidade de avaliação por um médico antes do início da atividade física. Caso você responda "SIM" a uma ou mais perguntas, converse com seu médico ANTES de aumentar seu nível atual de atividade física. Mencione este questionário e as perguntas às quais você respondeu "SIM".

Por favor, assinale "SIM" ou "NÃO" às seguintes perguntas:

1. Algum médico já disse que você possui algum problema de coração e que só deveria realizar atividade física supervisionado por profissionais de saúde?
☐ Sim ☐ Não
2. Você sente dores no peito quando pratica atividade física?
☐ Sim ☐ Não
3. No último mês, você sentiu dores no peito quando praticou atividade física?
☐ Sim ☐ Não
4. Você apresenta desequilíbrio devido à tontura e/ ou perda de consciência?
☐ Sim ☐ Não
5. Você possui algum problema ósseo ou articular que poderia ser piorado pela atividade física?
☐ Sim ☐ Não
6. Você toma atualmente algum medicamento para pressão arterial e/ou problema de coração?
☐ Sim ☐ Não
7. Sabe de alguma outra razão pela qual você não deve praticar atividade física?
☐ Sim ☐ Não

Nome completo _____ Idade: _____

Data _____ Assinatura: _____

Se você respondeu "SIM" a uma ou mais perguntas, leia e assine o "Termo de Responsabilidade para Prática de Atividade Física"

Termo de Responsabilidade para Prática de Atividade Física

Estou ciente de que é recomendável conversar com um médico antes de aumentar meu nível atual de atividade física, por ter respondido "SIM" a uma ou mais perguntas do "Questionário de Prontidão para Atividade Física" (PAR-Q). Assumo plena responsabilidade por qualquer atividade física praticada sem o atendimento a essa recomendação.

Nome completo _____

Data _____ Assinatura: _____

ANEXO C

Ficha de identificação – Projeto Ataxia 2018

Avaliador: _____

Nome: _____ Data: _____

Telefone: _____

Endereço: _____

Data de nascimento: _____ Idade: _____

Peso: _____ Altura: _____ P.A: _____

Sexo: _____ Estado civil: _____

Diagnóstico clínico da ataxia: _____ Ano: _____

Cardiopatia: ☐ SIM ☐ NÃO Qual? _____

Outra alteração neurológica: ☐ SIM ☐ NÃO Qual? _____

Dor ou lesão grave: ☐ SIM ☐ NÃO _____

HAS: ☐ SIM ☐ NÃO Medicamento: ☐ SIM ☐ NÃO Qual? _____

Estágio da ataxia: Sem dificuldades de marcha;

Início da doença, definido pelo aparecimento de dificuldades na marcha;

Perda da marcha independente, definida pelo uso permanente de um auxílio para caminhar ou pela dependência de um braço de apoio;

Restrito à cadeira de rodas, definido pelo uso permanente de uma cadeira de rodas.

MEEM: _____

Utiliza equipamento auxiliar de marcha: ☐ SIM ☐ NÃO Qual? _____

Faz fisioterapia atualmente: ☐ SIM ☐ NÃO Onde? _____

Local de recrutamento: _____

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 calcanhar 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 calcanhar 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.

0 Normal

1 Discretamente anormal, contato com a tíbia mantido

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

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

4 Incapaz de realizar a tarefa

Pontuação direito: _____ Pontuação esquerdo: _____

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

TOTAL: _____

ANEXO E

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)				

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

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

- ☐ 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
- ☐ 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

ANEXO G

INVENTORY OF NON-ATAXIA SIGNS (INAS)

MI. Distal		☐	☐	☐	☐	☐
8. fasciculações		None	Mild	Mod	Severe	NA
Face / língua		☐	☐	☐	☐	☐
Membros superiores	8	☐	☐	☐	☐	☐
Membros inferiores		☐	☐	☐	☐	☐
9. Mioclonia		None	Mild	Mod	Severe	NA
Face / língua		☐	☐	☐	☐	☐
Tronco	9	☐	☐	☐	☐	☐
Membros superiores		☐	☐	☐	☐	☐
Membros inferiores		☐	☐	☐	☐	☐
10. Rigidez (deve ser óbvia sem movimento do membro oposto)	10	None	Mild	Mod	Severe	NA
Axial		☐	☐	☐	☐	☐
Membros superiores		☐	☐	☐	☐	☐
Membros inferiores		☐	☐	☐	☐	☐
11. Coréia / Discinesia		None	Mild	Mod	Severe	NA
Face / língua		☐	☐	☐	☐	☐
Pescoço	11	☐	☐	☐	☐	☐
Tronco		☐	☐	☐	☐	☐
Membros superiores		☐	☐	☐	☐	☐
Membros inferiores		☐	☐	☐	☐	☐
12. Distonia		None	Mild	Mod	Severe	NA
Face / língua		☐	☐	☐	☐	☐
Pescoço	12	☐	☐	☐	☐	☐
Tronco		☐	☐	☐	☐	☐
Membros superiores		☐	☐	☐	☐	☐
13. Tremor em repouso		None	Mild	Mod	Severe	NA
		☐	☐	☐	☐	☐

Sintomas sensoriais

14. Sentido de vibração prejudicada (testar no maléolo ext)

Pé direito

Pé esquerdo

None (8/8)	Mild (>5/8)	Mod (2-5/8)	Severe (<2/8)	NA
☐	☐	☐	☐	☐
☐	☐	☐	☐	☐

Achados oftalmológicos

Teste de fixação e perseguição suave

15. Separada perseguição suave

16. Ondas quadradas na fixação

17. Nistagmo de batimento para baixo na fixação

18. Olhar nistagmo evocado em testes horizontais

19. Olhar nistagmo evocado em testes verticais

20. Oftalmoparesia no olhar horizontal

21. Oftalmoparesia no olhar vertical

No	Yes	NA
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐

Teste de sacadas rápidas (movimentos dos olhos)

22. Retardamento de sacadas

23. Sacadas hipométricas

24. Sacadas Hiperométricas

No	Yes	NA
☐	☐	☐
☐	☐	☐
☐	☐	☐

Teste de função visual

25. Acuidade visual prejudicada (perda de acuidade visual <0,6 para visão binocular em testes de distância)

No	Yes	NA
☐	☐	☐

Parte Dois: Anomalias Relatadas

26. Visão dupla

None	Mild	Mod	Severe/constant	NA
☐	☐	☐	☐	☐

27. Disfagia

None	Mild	Mod	Severe/ tube feeding	NA
☐	☐	☐	☐	☐

28. Disfunção urinária

None	Mild	Mod	Severe/ catheter	NA
☐	☐	☐	☐	☐

29. Comprometimento cognitivo
(segundo o examinador)

None	Mild	Mod	Severe	NA
☐	☐	☐	☐	☐

30. Outros achados clínicos ou anomalias relatadas

(Texto livre) _____

ANEXO H. Folha de rosto do Artigo I

Hindawi
 Rehabilitation Research and Practice
 Volume 2018, Article ID 7172686, 8 pages
<https://doi.org/10.1155/2018/7172686>

Research Article

Partial Body Weight-Supported Treadmill Training in Spinocerebellar Ataxia

Laura Alice Santos de Oliveira ^{1,2}, Camilla Polonini Martins,¹
 Carlos Henrique Ramos Horsczaruk,¹ Débora Cristina Lima da Silva,¹
 Luiz Felipe Vasconcellos ³, Agnaldo José Lopes ¹,
 Miriam Raquel Meira Mainenti,⁴ and Erika de Carvalho Rodrigues^{1,5}

¹Post-Graduation Program in Rehabilitation Sciences, Augusto Motta University Center (UNISUAM), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

²School of Physiotherapy, Federal Institute of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brazil

³Institute of Neurology Deolindo Couto, Federal University of Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

⁴Physical Education College of the Brazilian Army (EsEFEx), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

⁵D'Or Institute for Research and Education (IDOR), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

Correspondence should be addressed to Laura Alice Santos de Oliveira; lauraoliveira.ft@gmail.com

Received 24 August 2017; Revised 17 November 2017; Accepted 12 December 2017; Published 8 January 2018

Academic Editor: Vello Macellari

Copyright © 2018 Laura Alice Santos de Oliveira et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Background and Purpose. The motor impairments related to gait and balance have a huge impact on the life of individuals with spinocerebellar ataxia (SCA). Here, the aim was to assess the possibility of retraining gait, improving cardiopulmonary capacity, and challenging balance during gait in SCA using a partial body weight support (BWS) and a treadmill. Also, the effects of training over functionality and quality of life were investigated. **Methods.** Eight SCA patients were engaged in the first stage of the study that focused on gait training and cardiovascular conditioning. From those, five took part in a second stage of the study centered on dynamic balance training during gait. The first and second stages lasted 8 and 10 weeks, respectively, both consisting of sessions of 50 min (2 times per week). **Results.** The results showed that gait training using partial BWS significantly increased performance, treadmill inclination, duration of exercise, and cardiopulmonary capacity in individuals with SCA. After the second stage, balance improvements were also found. **Conclusion.** Combining gait training and challenging tasks to the postural system in SCA individuals is viable, well tolerated by patients with SCA, and resulted in changes in capacity for walking and balance.

