|  |  |
| --- | --- |
| [Sobre este site](http://unifesp.br/servicos/sobre.htm) | Universidade Federal de São Paulo  Escola Paulista de Medicina |
| Departamento de Neurologia e Neurocirurgia |

**AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA NAS ATAXIAS ESPINOCEREBELARES (SCA) 2,3 E ATAXIA DE FRIEDREICH**

**PARTICIPANTES DA TESE**

**Celiana Figueiredo Viana (**doutoranda)

*Fisioterapeuta, Mestre pelo Departamento Neurologia UNIFESP/EPM*

*(http://lattes.cnpq.br/7465741929749053)*

**Dr. José Luiz Pedroso** (orientador do projeto)

*Professor Afiliado, Vice-Coordenador do setor de Neurologia Geral e Ataxias do Departamento Neurologia UNIFESP/EPM*

*(*[*http://lattes.cnpq.br/9366916338480574*](http://lattes.cnpq.br/9366916338480574)*)*

**Dr. Orlando Graziani Povoas Barsottini** (coorientador)

*Professor Livre-Docente e Professor Adjunto da UNIFESP/EPM, Chefe do setor de Neurologia Geral e Ataxias UNIFESP/EPM*

*(*[*http://lattes.cnpq.br/0768140730368272*](http://lattes.cnpq.br/0768140730368272)*)*

**Dr Flavio Moura Rezende Filho(colaborador)**

*Médico Assistente dos Ambulatórios de Neurologia Geral e Ataxias, Cefaleia, comportamento e neuro-oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo.*

*(*[*http://lattes.cnpq.br/6551090058120202*](http://lattes.cnpq.br/6551090058120202)*)*

**Dra. Cristina Saade Jaques (colaboradora)**

*Neurofisiologista com Residência Médica em Neurofisiologia Clínica pela Universidade Estadual de Campinas (SP). Fellowship em Ataxias e Doenças Neurogenéticas pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). Título de Especialista em Neurofisiologia Clínica (SBNC).*

*(http://lattes.cnpq.br/1425152227901713)*

**SUMÁRIO**

1. RESUMO/ Palavras-chave e ABSTRACT/Key-words 3

2. APRESENTAÇÃO 4

3. INTRODUÇÃO 5

4. OBJETIVOS 7

5. PACIENTES E MÉTODOS 8

5.1 Indivíduos estudados 8

5.2 Critérios de inclusão 8

5.3 Critérios de exclusão 9

6. AVALIAÇÃO RESPIRATÓRIA 10

6.1 Espirometria 10

6.2 Pi e Pe máximas eSNIP teste 11

6.3 Escala SARA e Escala ICARS 12

6.4 Pico de Fluxo de Tosse 12

6.5 Escala de Borg Modificada 13

6.6 Questionário de Berlin 13

6.7 AVALIAÇÃO NEUROFISIOLÓGICA............................................................13

7. CRONOGRAMA 14

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS 16

9. ANEXOS 19

Anexo 1: Consentimento informado para pacientes 19

Anexo 2: Escala SARA 21

Anexo 3: ICARS 25

Anexo 4: Borg Modificada de Dispneia 31

Anexo 3: Questionário de Sono de Berlim 32

1. **RESUMO / ABSTRACT**

**RESUMO:**

As ataxias hereditárias constituem um extenso grupo de doenças neurodegenerativas clínica e geneticamente heterogêneas. As ataxias são divididas em autossômicas dominantes, autossômicas recessivas, ligadas ao X, ataxias mitocondriais, ataxias congênitas e esporádicas. Dentre as ataxias autossômicas dominantes, os pacientes com SCA 1,2,3,6 e 17 desenvolvem distúrbios do sono, complicações respiratórias e disfagia. A pneumonia aspirativa é uma das principais causas de óbito na SCA3 e SCA1. São escassos os trabalhos relativos à avaliação da função pulmonar nas ataxias bem como, qual a forma de prevenção para pneumonia aspirativa e insuficiência ventilatória. A proposta deste estudo é portanto, avaliar a função respiratória nas ataxias espinocerebelares tipos 2,3 e ataxia de Friedreich

**Palavras chave: ataxias hereditárias; espirometria; função respiratória;**

**ABSTRACT:**

Hereditary ataxias constitute an extensive group of clinically and genetically heterogeneous neurodegenerative diseases. The ataxias are divided into autosomal dominant, autosomal recessive, X-linked, mitochondrial ataxias, congenital and sporadic ataxias. Among the autosomal dominant ataxias, patients with SCA 1,2,3,6 and 17 develop disorders of the sleep, respiratory complications and dysphagia. Aspiration pneumonia is one of the main causes of death in SCA 3 and SCA 1. There are few studies on the assessment of pulmonary function in ataxias, as well as what is the form of prevention for aspiration pneumonia and ventilatory failure. The purpose of this study is, therefore, to evaluate the respiratory function in SCA 2,3 e Friedreich ataxia.

**Keywords: hereditary ataxia; spirometry; respiratory dysfunction.**

1. **APRESENTAÇÃO**

O Setor de Ataxias da Universidade Federal de São Paulo / Escola Paulista, é um setor que pertence ao departamento de neurologia e funciona dentro do complexo do Hospital São Paulo - Escola Paulista de Medicina. Os atendimentos ocorrem três vezes por semana, com cerca de 15 a 20 avaliações por semana. Grande parte dos atendimentos é direcionado para pacientes com ataxias hereditárias. Não há tratamento curativo específico para essas doenças, que têm caráter degenerativo. Entre as medidas terapêuticas, a reabilitação com o suporte de fisioterapia é muito importante para esses pacientes. A reabilitação motora tem sido comumente estudada nas doenças neurodegenerativas. Porém, pouco se estuda sobre a condição ventilatória desses pacientes, sobretudo nas ataxias. Neste contexto estima-se que muitos pacientes com quadro de ataxia desenvolvam padrão respiratório restritivo, podendo apresentar também aspectos obstrutivos. A proposta deste estudo, é, portanto, propiciar um maior esclarecimento de qual seria a real condição ventilatória dos indivíduos com diagnóstico de ataxias espinocerebelares (SCA) 2,3 e ataxia de Friedreich.

1. **INTRODUÇÃO**

O termo ataxia, do grego “a taxis”, designa sem ordem. Clinicamente, ataxia pressupõe perda de equilíbrio e coordenação. A ataxia resulta do envolvimento das estruturas cerebelares, da combinação de lesões cerebelares e extracerebelares bem como, do tronco cerebral. Compreendem causas genéticas e não genéticas (1).

As ataxias hereditárias constituem um extenso grupo de doenças neurodegenerativas clínica e geneticamente heterogêneas, caracterizadas por ataxia progressiva combinada com envolvimento extracerebelar e multissistêmico, incluindo neuropatia periférica, sinais piramidais, desordens do movimento, convulsões e disfunções cognitivas. As ataxias são divididas em autossômicas dominantes, autossômicas recessivas, ligadas ao X, ataxias mitocondriais, ataxias congênitas e esporádicas (1,2).

Dentre as ataxias autossómicas dominantes destacam-se as ataxias espinocerebelares (SCAs) (3). Estão descritos na literatura 48 tipos de SCAs, sendo que SCA1, SCA2, SCA3 e SCA6 constituem as mais comuns. Dentre as ataxias autossômicas recessivas, destacam-se a ataxia de Friedreich (AF), a ataxia-telangiectasia (AT) e, a ataxia com apraxia oculomotora, tipos 1 e 2 (4,5).

**Ataxia Espinocerebelar tipo 3 ou Doença de Machado Joseph:**

A ataxia espinocerebelar tipo 3 (SCA3) ou doença de Machado Joseph (DMJ), é forma de ataxia mais comum em todo o mundo. A DMJ, é causada pela repetição anormal do trinucleotídio CAG no exon 10 do gene ATXN3, localizada no cromossomo 14q32.1. O número de cópias normais está entre 13 e 41, resulta na produção de uma proteína mutante denominada ataxina-3. Nas células afetadas, esta proteína acumula-se e forma corpúsculos de inclusão. Postula-se que estes agregados insolúveis comprometem a atividade normal do núcleo celular e induzem à degeneração e morte celular. (39)

A doença foi identificada primariamente em 1972, em indivíduos da comunidade açoriana emigrada na Nova Inglaterra. O nome da doença, no entanto, não advém do nome dos pesquisadores que a descobriram, mas sim, dos patriarcas das famílias em cujos membros a [afecção](https://pt.wikipedia.org/wiki/Afec%C3%A7%C3%A3o) foi descrita, William Machado e Antone Joseph. (39)

A DMJ predispõe a codificação anormal da proteína nuclear ataxina, cujo acúmulo no núcleo da célula promove a degeneração dos neurônios presentes na região do tronco encefálico ou rombencéfalo. O cromossomo 14 é autossômico, de modo que a mutação genética é dominante, ou seja, a doença é transmitida com igual probabilidade pelos progenitores, manifestando-se similarmente em ambos os sexos. A doença irá manifestar-se indubitavelmente tanto em homozigotos quanto em heterozigotos a depender, do número de repetições anômalas. O surgimento da doença em geral ocorre por volta dos 35 aos 50 anos de idade, podendo surgir mais tardiamente ou mais precocemente de acordo com a severidade da mutação. Estima-se uma prevalência global entre 0,3 a 2 casos por 100 mil habitantes. Contudo, na ilha de Flores nos Açores (Portugal), a doença afeta 1 em cada 140 adultos. (36)

Grande parte dos brasileiros com DMJ tem ascendência Açoriana. Além de ataxia os pacientes apresentam sinais clínicos de degeneração do tronco cerebral com presença de oftalmoplegia, ptose palpebral, nistagmo, disfagia, disartria, atrofia de face, e retração palpebral (sinal do Collier). Outros achados são: dismetria, espasticidade, deficits cognitivos, fraqueza muscular, distúrbios do sono tais como, apneia obstrutiva e síndrome de pernas inquietas, e micção frequente. (36,37)

Classificação da DMJ (SCA3):

Pode-se classificar a DMJ em 4 subtipos principais, de acordo com a manifestação clínica e o número de repetições CAG:

Subtipo 1: início precoce, antes dos 20 anos, com presença de rigidez, espasticidade, bradicinesia e ataxia menos proeminente. Expansão CAG: número elevado de repetições (> 74 repetições).

Subtipo 2: o quadro clínico revela ataxia e sintomas extracerebelares em graus variados com número intermediário de repetições (71 a 74 repetições).

Subtipo 3: forma de início tardia, com ataxia associada e neuropatia periférica, arreflexia e amiotrofia. Tem baixo número de repetições (47 a 70 repetições).

Subtipo 4: observa-se Parkinsonismo frequente, responsivo à levodopa. O número de repetições permanece indefinido. (37)

Prognóstico e tratamento da SCA 3 ou DMJ:

A expectativa é menor nos indivíduos com formas mais leves da doença, o contrário ocorre nos casos mais severos e mais precoces. A principal causa de óbito está relacionada às questões relacionadas à [pneumonia por aspiração](https://pt.wikipedia.org/wiki/Pneumonite).(36)Do ponto de vista de tratamento medicamentoso, ainda não há uma medicação específica para a doença, mas sim, para tratamento dos sintomas. A fisioterapia e fonoaudiologia, podem ajudar os pacientes em relação às técnicas de mobilidade e funcionalidade e uso de órteses a fim de aumentar sua independência e qualidade de vida bem como, tratamento para disfagia e disartria. Além da fisioterapia respiratória, que pode contribuir muito para as atividades de vida diária do paciente e prevenção de insuficiência respiratória e óbito.(36)

Cerca de 40% dos pacientes apresentam síndrome de pernas inquietas além de Parkinsonismo e distonia, estes últimos, apresentam-se nos casos mais tardios, por volta da 3ª ou 4ª décadas de vida. Aqueles em que a sintomatologia se instala mais tardiamente, entre a 5ª e 6ª décadas, os sintomas cerebelares predominantes são neuropatia periférica, arreflexia e amiotrofia. (37)

Trata-se de uma doença de aspectos singulares, com alta ocorrência de sintomas não motores e grande variabilidade fenotípica (36) Aspectos clínicos, fisiológicos, anatômicos e de neuroimagem, reforça tratar-se de uma doença com envolvimentos para além do cerebelo, com repercussões em diversas áreas no sistema nervoso central e periférico. Estudos de imagem e neuropatológicos demonstraram envolvimento com sinais de atrofia de ponte, gânglios da base, mesencéfalo, múltiplos núcleos de nervos cranianos, tálamo, medula oblonga, e envolvimento dos lobos frontal, parietal, temporal, occipital e límbico. (37)

O estudo de Pedroso et al, 2014 demonstra que, a DMJ começa em diversas áreas do sistema nervoso antes que ocorra envolvimento cerebelar. O distúrbio comportamental do sono REM tem sido amplamente discutido na DMJ e em outras doenças neurológicas. O envolvimento das vias colinérgicas do mesencéfalo e das vias noradrenérgicas da ponte, poderiam talvez explicar o distúrbio comportamental do sono REM (DCR) na DMJ. O DCR pode preceder a ataxia em muitos anos. A disfunção das vias cervico-vestibulares parece ocorrer previamente à ataxia e atrofia cerebelar. (36)

**Ataxia de Friedreich:**

Dentre as muitas complicações da AF, a insuficiência respiratória é o que leva ao óbito. São três os mecanismos que levam ao resultado fatal: a escoliose, a diminuição da eficiência dos músculos respiratórios, e a insuficiência cardíaca decorrente da cardiomiopatia (6).

Os comprometimentos neuromusculares podem induzir a inatividade física e distúrbios cardiopulmonares que afetam a funcionalidade geral e a qualidade de vida (7,8).

Podem ocorrer sintomas não motores dentre as SCAs, tais como dor, câimbra, fadiga, disfunção autonômica, distúrbios do sono, desordens psiquiátricas, déficits cognitivos e olfatórios (9).

Os distúrbios do sono, estão presentes em um amplo número de doenças neurodegenerativas, tais como, Parkinson, Alzheimer, atrofia de múltiplos sistemas, corpos de Lewi e também entre as SCAs. A SCA3, dentre todas as SCAs é a que apresenta maior frequência de sintomas não motores (10).

Dentre as ataxias autossômicas dominantes, os pacientes com SCA 1,2,3,6 e 17 desenvolvem distúrbios do sono, complicações respiratórias e disfagia (11,12). Sendo a pneumonia aspirativa uma das principais causas de óbito na SCA 3 e SCA 1 (13).

Um dos poucos relatos que trouxe luz à função respiratória nas ataxias hereditárias é o trabalho de Sriranjini SJ et al, 2010, que avaliou a função pulmonar de 30 pacientes com SCA 1, 2 e 3 e comparou com 30 controles normais. Identificou tanto padrão restritivo pulmonar quanto sinais de obstrução de vias altas (14). São escassos os trabalhos relativos à avaliação da função pulmonar nas ataxias bem como, qual a forma de prevenção para pneumonia aspirativa e insuficiência ventilatória.

# OBJETIVOS

Principais:

* Avaliar a função pulmonar dos indivíduos com diagnóstico de ataxias espinocerebelares (SCA) 2,3 e ataxia de Friedreich através de testes de função respiratória e condução de nervo frênico.
* Identificar quais pacientes apresentam maior risco de desenvolverem insuficiência ventilatória.

Secundários:

* Correlacionar os dados da avaliação respiratória com dados demográficos (idade, idade de início, tempo de duração da doença), dados antropométricos (peso, altura, IMC, circunferência cervical e abdominal) e os dados das escalas SARA (Anexo 2) e ICARS (Anexo 3)

1. **PACIENTES E MÉTODOS** 
   1. **Indivíduos Estudados**

O estudo será conduzido no setor de Neurologia Geral e Ataxias da Disciplina de Neurologia Clínica do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP)Escola Paulista de Medicina (EPM).

Os pacientes com diagnóstico molecular de SCA 2,3 e AF acompanhados no ambulatório de Ataxias serão incluídos no estudo, independente do sexo e com idade de 18 a 60 anos

A amostra será constituída por 45 pacientes e 15 controles saudáveis.

Cálculo do tamanho da amostra:

As ataxias espinocerebelares (SCA) 2,3 e Ataxia de Friedreich (AF) são doenças raras. Tendo em vista a ausência de estudos de função respiratória em indivíduos com ataxias espinocerebelares de outros tipos, o estudo de Mello (2020), foi utilizado como parâmetro para cálculo do tamanho da amostra do presente estudo. Para estimar o tamanho da amostra, utilizou-se a correlação de 0,45 encontrada por Mello(35) que avaliou a correlação entre a escala SARA e o pico de fluxo expiratório (PFE) e encontrou uma, ao analisar 36 pacientes com ataxia espinocerebelar tipo 2 com essa correlação (0,45), poder de 80 e nível de significância de 5%, o tamanho estimado em cada grupo foi de 13 indivíduos. Além disso, foram adicionados ao tamanho da amostra 10% da amostra para eventuais perdas de coleta de dados, sendo a amostra para cada grupo composta por 15 participantes.

Os indivíduos serão convidados a participar da pesquisa e assinarão o termo de consentimento livre e esclarecido (Anexo 1), após receberem informações detalhadas por escrito sobre a natureza e objetivos do estudo.

Grupo controle:

Será composto por 15 indivíduos saudáveis(médicos e demais profissionais da saúde) pertencentes ao ambulatório de neurologia do hospital São Paulo.

As informações obtidas não serão utilizadas para outros fins que não previstos neste protocolo. Os participantes poderão ser filmados e/ou fotografados para fins de apresentação em congressos, caracterização diagnóstica e discussão e casos ( seu rosto poderá ser mostrado). Todo sigilo será preservado. Estes dados constarão no TCLE. Será garantido o sigilo das informações que possam colocar em risco a privacidade dos sujeitos quanto aos dados confidenciais.

Tipo de estudo: Estudo Transversal de Caso-controle

Os testes respiratórios bem como, a aplicação das escalas serão realizados em uma única sessão, se necessário, os pacientes serão reconvocados para uma segunda avaliação (descrito em conformidade no TCLE).

* 1. **Critérios de inclusão**

Os pacientes serão selecionados segundo os seguintes critérios:

* Grupo Caso, pacientes com diagnóstico clínico e genético de SCA 2,3 e ataxia de Friedreich N=30
* SCA2 N= 15
* SCA3 N= 15
* AF N= 15
* Grupo controle= 15
* De ambos os sexos
* Idade: 13 à 81 anos
* Investigação negativa para causas adquiridas.
* Termo de Consentimento assinado.
  1. **Critérios de exclusão**

Não serão incluídos pacientes com:

* História de ataxias adquiridas: tóxicas, inflamatórias, autoimune.
* Pacientes que não possuam condições clínicas para avaliação da função respiratória.
* Pacientes com diagnóstico de DPOC, ICC descompensada, déficit cognitivo ou histórico de tabagismo importante (consumo maior ou igual a 20 cigarros/dia).
* Histórico de infecção respiratória nos últimos quinze dias antecedentes ao exame.
* Uso de marcapasso ou desfibrilador implantável

1. **AVALIAÇÃO RESPIRATÓRIA**

# Espirometria

É um teste que calcula uma série de parâmetros relacionados à função respiratória humana. (15,16) Espirometria é a medida do ar inspirado e expirado dos pulmões (do latim *spirare =* respirar *+ metrum =* medida). O volume de ar expirado de maneira forçada após uma manobra inspiratória máxima é denominado capacidade vital forçada (CVF) e a quantidade de ar exalada durante o primeiro segundo da manobra de CVF é o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1). O volume de ar expirado de maneira forçada pode ser avaliado através de curva de fluxo-volume ou volume-tempo. Outros parâmetros podem ser derivados destas curvas (15).

A espirometriaserá realizada em ambiente calmo. O paciente será submetido ao teste na posição sentada de forma confortável. (17) Será acoplado um clipe nasal para que não haja escape de ar. O procedimento será explicado detalhadamente para que sejam feitas as manobras de respirações tranquilas, seguidas de inspiração profunda e expiração forçada. Serão apresentadas nos exames as curvas de fluxo-volume e volume-tempo.

Os parâmetros espirométricos a serem analisados são: Capacidade Vital Forçada (CVF), Volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), Pico de fluxo expiratório (PFE), Fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% (FEF 25-75%), Capacidade Vital (CV), Capacidade Inspiratória (CI), Relação entre Volume expiratório forçado no primeiro segundo e Capacidade Vital Forçada (VEF1/CVF). O equipamento a ser utilizado será o espirômetro da marca KOKO. Certificações ATS/ERS 2005. Padrão de qualidade FDA QRS, ISSO 13485:2003, MDD93/42/EEC 60601-1-1,60601-1-2-4, CMDCAS/Health Canadá.

O participante, previamente orientado, realizará as manobras sob comando verbal e incentivo do pesquisador. Serão feitas no mínimo três manobras a fim de obter-se curvas aceitáveis e reprodutíveis.

**6.2 - Pressões inspiratórias e expiratórias máximas (Pi e Pe Max) e Sniff Teste através do *Micro RPM***

As pressões inspiratória e expiratória máximas são testesque possibilitam a mensuração de força da musculatura respiratória. Ambos são mensurados na boca durante esforços estáticos. Os testes são volitivos, não invasivos, amplamente utilizados e encontram-se bem estabelecidos em adultos. Valores de Pi máx > - 80 cmH2O e Pemáx > + 90 cmH2O excluem fraqueza da musculatura respiratória (18,19).

A Pi máx mensura a força dos músculos inspiratórios, especialmente o diafragma e intercostais externos que promovem a insuflação pulmonar. A Pe máx, avalia a força da musculatura expiratória representada pelos intercostais internos e abdominais, os quais promovem especialmente a tosse (20).

Em geral, o aparelho utilizado para mensurar a Pi e Pe max é o manovacuômetro. Neste estudo em particular, será utilizado o Micro RPM (Respiratory Pressure Metter). Trata-se de um dispositivo que proporciona mensurar as pressões diretamente na boca (Pi e Pemáx oral) e no nariz (pressão máxima nasal). Este último vem sendo referido em diversos estudos como um dos melhores marcadores de disfunção diafragmática (21).

O paciente deverá ser posicionado sentado, inicialmente, coluna ereta, confortável e não deverá realizar oscilação de troco. Acopla-se uma peça bucal e um clipe nasal para evitar vazamentos. Solicita-se ao paciente que realize movimentos inspiratórios a partir de capacidade pulmonar total e volume residual para que se detecte movimentos torácicos amplos. Serão colhidas três medidas e será escolhida a melhor de três.

SNIP TESTE: A pressão inspiratória nasal máxima é denominada Snip Pressure ou Sniff teste. Trata-se de um teste simples, não invasivo, capaz de avaliar a força da musculatura inspiratória (especialmente o diafragma). Para realização do teste, isola-se uma narina enquanto a outra realiza movimento inspiratório máximo. O aparelho é fabricado pela Care Fusion USA: Respiratory 22745 Savi Ranch Parkway Yorba Linda, CA 92887-4668.

Será acoplado ao nariz do paciente um plug, devidamente adaptado ao tamanho da narina, ligado a um medidor de pressão digital. A boca deverá manter-se fechada (sem escape de ar), em seguida será solicitado ao paciente que realize uma inspiração máxima. O valor numérico da força inspiratória aparecerá no visor do dispositivo indicando valores dentro ou fora da normalidade.

**6.3 - Escalas ICARS e SARA**

As escalas serão aplicadas a todos os pacientes.

**Escala SARA (ANEXO 2):** A SARA, foi traduzida e validada para a população brasileira. Contém 8 itens e produz uma pontuação de 0 (sem ataxia) a 40 (ataxia mais grave). Os itens são: 1- marcha (0 a 8), 2- postura (0 a 6), 3- sentado (0 a 4), 4- distúrbio da fala (0 a 6), 5- perseguição dos dedos (0 a 4), 6- teste dedo-nariz (0 a 4), 7- movimentos rápidos alternados das mãos (0 a 4), 8- e manobra calcanhar-joelho (0 a 4). As funções cinéticas dos membros (itens 5 a 8) são classificadas independentemente para ambos os lados sendo que, a média aritmética para ambos os lados é incluída na pontuação total (22). À medida que a doença avança, os valores da escala também modificam. Quanto maior a pontuação, maior o grau de ataxia.(22)

**Escala ICARS (Anexo 3)**: A ICARS é uma das escalas mais utilizadas em todo o mundo. Foi validada para a população brasileira. Tem se mostrado um instrumento de avaliação válido e confiável no estudo das SCAs. Consta de 19 itens de avaliação, sendo divididos em 4 subescalas, com variação de pontuação de 0 a 100. A pontuação máxima da escala, 100 pontos, é separada da seguinte forma: 1- Postura e distúrbio de marcha (itens de 1 a 7, pontuação de 0-34); 2- Funções cinéticas (itens de 8 a 14, pontuação 0-52); 3- Distúrbios de fala (itens de 15 a 16, pontuação 0-8) e Distúrbios oculomotores (itens de 17 a 19, pontuação 0-6) (23,24). A escala ICARS dispõe de maior número de itens que a SARA, permitindo, inclusive, avaliação de coordenação motora fina. Quanto maior a pontuação, maior o grau de ataxia e limitação funcional. (23,24)

* 1. **Pico de Fluxo de Tosse (PFT)**

O PFT é o débito expiratório máximo e instantâneo, obtido num esforço de tosse voluntário ou assistido (30). O PFT determina a capacidade de remoção das secreções durante a tosse (25).O teste também deverá ser realizado na posição sentada confortavelmente e sem oscilações de tronco. Para tal medida utiliza-se como instrumento o Peak Flow Meter Standartizado, com um bocal cilíndrico de plástico ou máscara oronasal de borda inflável (26). Para adequada execução do teste, solicita-se pelo menos três manobras a fim de identificar o melhor valor.

* 1. **Escala modificada Borg para dispneia**

A escala modificada de Borg pode ser utilizada para quantificar a dispneia, sua aplicação é feita de forma direta, quando o indivíduo apresenta o sintoma. A escala de Borg quantifica a dispneia. Foi desenvolvida e estudada em adultos e originalmente concebida para avaliar sensações distintas relacionadas ao esforço percebido. Passou por algumas alterações desde sua criação, mas continua sendo a principal ferramenta utilizada para detectar a percepção do esforço (27,28).

Pergunta-se ao paciente qual o grau de desconforto respiratório em que ele se encontra na escala de zero a dez sendo que, zero, corresponde a nenhum desconforto respiratório e dez, desconforto máximo. A escala deverá ser aplicada antes e após a execução dos testes respiratórios.

* 1. **Questionário de Berlim**

O questionário de Berlim, permite estimar o risco de o indivíduo apresentar apneia obstrutiva do sono (AOS) na população adulta. As perguntas do questionário são focadas nos seguintes aspectos: presença de ronco, sonolência diurna, obesidade e hipertensão arterial. O questionário é subdividido em três categorias. A primeira avalia ronco e apneias presenciadas, a segunda avalia sonolência diurna, a terceira, avalia antecedentes de hipertensão arterial e obesidade (29).

**6.7 Avaliação Neurofisiológica**

Todos os pacientes e controles serão submetidos ao estudo do nervo frênico direito na posição supina. O aparelho de eletroneuromiografia utilizado será um NEURO-Mep-Micro, Neurosoft, Ivanovo, Russia, com configurações padrão (filtros de 2 Hz a 10 kHz). O ganho deverá ser ajustado em 0,2mV e a varredura em 5mseg por divisão. Um estimulador bipolar percutâneo será posicionado na região cervical na borda lateral posterior do músculo esternocleidomastoideo (30) e entre as cabeças esternal e clavicular do músculo esternocleidomastoideo, a fim se avaliar o ponto de obtenção da melhor resposta do nervo frênico para cada paciente. (31)

A resposta motora do nervo frênico será registrada com eletrodos de superfície posicionados sobre o diafragma 5cm acima do processo xifoide (eletrodo ativo) e eletrodo de referência a 16cm de distância do eletrodo ativo sobre o rebordo costal ipsilateral (30,31,32). O estímulo deverá ser realizado durante a fase de inspiração máxima, em pulsos de 0,1 a 0,2 mseg de duração. A intensidade do estímulo deverá ser aumentada em incrementos de 05 mA. Identificaremos a corrente de estímulo (mA) na qual uma resposta reprodutível (limiar de resposta) e na qual a amplitude máxima do potencial motor for obtida sem novos incrementos com o aumento na intensidade da corrente (estimulação supra máxima).

Deverão ser obtidas um mínimo de 5 respostas motoras consistentes seguida por seleção daquela com maior amplitude para análise. A amplitude pico a pico será mensurada para posterior correlação com outros parâmetros desse estudo. (32,33,34)

1. **CRONOGRAMA**

O trabalho está sendo planejado para ser realizado no período de 12 bimestres (24 meses), de acordo com o cronograma abaixo, sendo o primeiro bimestre referente aos meses de maio e junho de 2021 e o último referente aos meses de março e abril de 2023:

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Atividade\_\_\_\_\_\_/Bimestre\_\_\_\_\_\_** | **5** | **6** | **7** | **8** | **9** | **10** | **11** | **12** | **1** | **2** | **3** | **4** |
| Submissão do projeto ao Comitê de Ética e Plataforma Brasil. | **X** | **X** |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| Coleta de dados e seleção dos pacientes |  |  | **X** | **X** |  |  |  |  |  |  |  |  |
| Avaliação Respiratória |  |  |  |  | **X** | **X** | **X** |  |  |  |  |  |
| Avaliação dos dados |  |  |  |  |  |  |  | **X** | **X** |  |  |  |
| Redação de artigos científicos |  |  |  |  |  |  |  |  | **X** | **X** |  |  |
| Publicação do projeto em revista relacionada ao tema |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  | **X** |  |
| Defesa da Tese de Doutorado |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  | **X** |

1. **REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**
2. Barsottini O, Albuquerque M, Braga-Neto P, Pedroso J. Adult onset sporadic ataxias: a diagnostic challenge. Arquivos Neuropsiquiatria 2014;72(3): 232-240.
3. Braga-Neto P, Pedroso JL, Kuo SH, França MC, Teive HAG, Barsottini OGP.Current concepts in the treatment of hereditary ataxias. Arquivos Neuropsiquiatria 2016;74(3):244-252.
4. Teive HAG. Ataxias espinocerebelares. Rev. Neurosciências, 1997;5(2)7-15.
5. Kim JS, Cho JW. Hereditary Cerebellar Ataxias: A Korean Perspective. J Mov Disord 2015;8(2):67-75.
6. Milne SC, Corben LA, Nellie Georgiou-KaristianisN, Delatycki MB and M. Yiu EM. Rehabilitation for Individuals with Genetic Degenerative Ataxia: A Systematic Review. Neurorehabilitation and Neural Repair 00(0).
7. Bureau MA, Ngassan P, Lemieux B, and Trias A. Pulmonary Function Studies in Friedreich's Ataxia. Le Journal Canadien des Sciences Neurologiques. 1976;3(4).
8. Oliveira LAS, Martins CP, Horsczaruk CHR, Silva DCL, Vasconcellos LP, Lopes AJ, Mainenti MRM, and Rodrigues EC. Partial Body Weight-Supported Treadmill Training in Spinocerebellar Ataxia. Rehabilitation Research and Practice Volume 2018, Article ID 7172686, 8 pages.https://doi.org/10.1155/2018/7172686.
9. Moro A. Sintomas não motores em pacientes com ataxia espinocerebelar tipo 10. Estudo comparativo com doença de Machado-Joseph e controles. Tese apresentada para obtenção de título de doutora em medicina interna. Curitiba, 2015.
10. Moro A, Farah MMM, Camargo CHF, Teive HAG and Renato P. Munhoz.RP. Non motor symptoms in spinocerebellar ataxias (SCAs). Cerebellum & Ataxias (2019) 6:12. <https://doi.org/10.1186/s40673-019-0106-5>
11. Pedroso JL, 2013, Franca MC, Braga-Neto P, D’Abreu A, Pereira MLS, Jonas A. Saute JA, Teive HA, Caramelli P, Jardim LB, Lopes-Cendes I, Barsottini OGP. Non motor and Extracerebellar Features in Machado-Joseph Disease: A Review. Movement Disorders, 2013;28(9).
12. Kim JK, Kim JM, BaeYJ,Yoon YO, Song S,Kim SE.Occurrence of Stridor During Sleep in a Patient With Spinocerebellar Ataxia Type 17.Journal of Clinical Sleep Medicine, Vol. 15, No. 1
13. Pedroso JL, Braga-Neto P, Felício AC, Aquino CCH, Prado LBF,Prado GF, Barsottini OGP. Sleep disorders in cerebellar ataxias. Arq Neuropsiquiatr 2011;69(2-A).
14. Orengo JP, Heijden MEV, Hao S, Tang J, Orr HT. and Zoghbi HY. Motor neuron degeneration correlates with respiratory dysfunction in SCA1. Disease Models & Mechanisms (2018) 11, dmm032623. doi:10.1242/dmm.032623.
15. Sriranjini SJ, Pal PK, Krishna N, Sathyaprabha TN. Subclinical pulmonary dysfunction in spinocerebellar ataxias 1, 2 and 3. Acta Neurol Scand: 2010;122:323-328.
16. Pereira CAC, Neder JA. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. J Pneumol. 2002;28(Supl 3):1-238.
17. Pereira CAC. Sociedade Brasileira de Pneumologia. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. J. Pneumol 2002; 28(supl 3):1-12.
18. McCool F, Tzelepis GE. Dysfunction of the diaphragm. N Engl J Med 2012; 366(10):932-42.
19. Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. Braz J Med Biol Res. 1999;32(6):719-27.
20. Souza RB. Pressões respiratórias estáticas máximas. J Pneumol. 2002;28 Suppl 3:S.155-65
21. Rocha CBJ, Araújo S. Avaliação das pressões respiratórias máximas em pacientes renais crônicos nos momentos pré e pós-hemodiálise J. Bras. Nefrol. vol.32 no.1 São Paulo Jan./Mar. 2010
22. Hughes PD, Polkey MI, Kyroussis D, Hamnegard CH, Moxham J, Green M:Measurement of sniff nasal and diaphragm twitch mouth pressure in patients. Thorax 1998;53:96–100.
23. Braga-Neto P, Godeiro C, Dutra LA, Pedroso JL, Barsottini OGP, Translation and validation into Brazilian version of the Scale of the Assessment and Rating of Ataxia (SARA). Arq Neuropsiquiatr 2010;68(2):228-230.
24. Schmitz-Hubsch T, Tezenas du Montcel S, Baliko L, Boesch S, Bonato S, Fancellu R, Giunti P et al. Reliability and Validity of the International Cooperative Ataxia Rating Scale: A Study in 156 Spinocerebellar Ataxia Patients. Mov Disord, 2006; 21(5): 699-704
25. Maggi FA, Braga-Neto P, Chien HF, Gama MTD, Rezende FM, Saraiva-Pereira ML, Jardim LB, Voos MC, Pedroso JL, Barsottini OGP: Cross-cultural adaptation and validation of the International Cooperative Ataxia Rating. Scale (ICARS) to Brazilian Portuguese. Arq Neuropsiquiatr. 2018;76(10):67
26. Servera, E, Sancho J, Zafra MJ. Cough and neuromuscular diseases. Noninvasive airway secretion management. Arch Bronconeumol, 2003;39(9):418-27.
27. Bach J. Guide to the Evaluation and Management of Neuromuscular Disease. Philadelphia. Hanley & Belfus.
28. Borg GAV: Phychophysical bases of perceived exertion: Med. Sci. Sports. Exerc. 1999;14:377-381.
29. Pianosi PT, Zhang Z, Hernandez P and Huebner M: Measuring Dyspnea and Perceived Exertion in Healthy Adults and with Respiratory Disease: New Pictorial Scales. Sports Medicine - Open (2016) 2:17 DOI 10.1186/s40798-015-0038-4.
30. Peñafiel FS, Poniachika JG, Lópeza AC, Monasterio JU, Patiño OD.Evaluación de los cuestionarios de sueño en la pesquisa de pacientes con síndrome de apneas obstructivas del sueño. Rev Med Chile 2018;146:1123-1134.
31. Chen R, Collins S, Remtulla H, Parkes A, Bolton CF. Phrenic nerve conduction study in normal subjects. Muscle Nerve. 1995;18(3):330-5.
32. Resman-Gaspersc A, Podnar S. Phrenic nerve conductions Studies: technical aspects and normative data. Muscle Nerve. 2008;37(1):36-41.
33. Zifko UA, Hahn AF, Remtulla H, George CF, Wihlidal W, Bolton CF. Central and peripheral respiratory electrophysiological studies in myotonic dystrophy. Brain 1996;119:1911-1922.
34. Pinto, S., Turkman, A., Pinto, A., Swash, M., & de Carvalho, M. Predicting respiratory insufficiency in amyotrophic lateral sclerosis: The role of phrenic nerve studies. Clinical Neurophysiology. 2009;120(5):941-946.
35. Torrieri, M. C., Miranda, B., Gromicho, M., Pinto, S., & de Carvalho, M. Reliability of phrenic nerve conduction study: In healthy controls and in patients with primary lateral sclerosis. Clinical Neurophysiology. 2020;131(5):994-999.
36. Mello MN, Zonta MB, Teive HAG, Meira AT, Lopes Neto FDN, Silva JTSN, Camargo CHF, Zeigelboim BS: Assessment of ventilatory function in patients with spinocerebellar ataxia type 2. <https://doi.org/10.1590/0004-282X20190156>
37. Pedroso L & Bor-Seng-Shu E & Braga-Neto P & Ribeiro RS & Bezerra MLE & Prado LBF & Batista IR & Alessi H & Teixeira MJ & Manzano GM & Prado GF & Barsottini OGP: Neurophysiological Studies and Non-Motor Symptoms Prior to Ataxia in a Patient with Machado–Joseph Disease: Trying to Understand the Natural History of Brain Degeneration. Cerebellum (2014) 13:447–451
38. **ANEXOS**

**ANEXO 1: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

[](http://unifesp.br/servicos/sobre.htm)Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP

Escola Paulista de Medicina

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia

**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

Nome: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

**“****AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA NAS ATAXIAS ESPINOCEREBELARES (SCA) 2,3 E ATAXIA DE FRIEDREICH”**

VOCÊ ESTÁ SENDO CONVIDADO A PARTICIPAR DESTA PESQUISA. A PESQUISA TEM COMO OBJETIVO, AVALIAR A CONDIÇÃO RESPIRATÓRIA DOS INDIVÍDUOS COM DIAGNÓSTICO DE ATAXIAS ESPINOCEREBELARES 2, 3 E ATAXIA DE FRIEDREICH.

OS PROCEDIMENTOS A SEREM REALIZADOS, CASO VOCÊ ACEITE, SÃO OS SEGUINTES:

**ESPIROMETRIA**: TRATA-SE DE UM EXAME QUE MEDE A QUANTIDADE DE AR QUE UMA PESSOA É CAPAZ DE INSPIRAR OU EXPIRAR A CADA VEZQUE RESPIRA, OU SEJA, A QUANTIDADE MÁXIMA DE AR QUE UM INDIVÍDUOS É CAPAZ DE COLOCAR PARA DENTRO E PARA FORA DOS PULMÕES OBEDECENDO A UM COMANDO DO EXAMINADOR. OS DADOS APARECERÃO EM FORMA NUMÉRICA E ATRAVÉS DE GRÁFICOS). O TESTE DEVERÁ SER REALIZADO NA POSIÇÃO SENTADA CONFORTAVELMENTE, SEM NENHUM ESFORÇO. SERÁ ACOPLADO UMA PEÇA A BOCA E UM CLIP NASAL. NENHUM DOS DOIS ITENS CAUSA DESCONFORTO. AS MANOBRAS SERÃO REALIZADAS CONFORME ORIENTAÇÃO DO EXAMINADOR. OS DADOS SERÃO INTERPRETADOS POR UM COMPUTADOR QUE CONTEM UM SISTEMA DE SOFTWARE ESPECÍFICO PARA ESTE EXAME. SERÃO SOLICITADAS PELO MENOS TRÊS MANOBRAS. TODO PROCEDIMENTO A SER REALIZADO SERÁ PREVIAMENTE ORIENTADO.

PARTICIPANTE DA PESQUISA\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

PESQUISADOR\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

TESTEMUNHA\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

UM POSSÍVEL DESCONFORTOS PODERÁ SER UMA LEVE SENSAÇÃO DE TONTURA, NEM TODOS APRESENTAM, SE OCORRER, É POR CONTA DOS MOVIMENTOS INSPIRATÓRIOS PROFUNDOS, MAS É RAPIDAMENTE REVERTIDO.

**AVALIAÇÃO DE CONDUÇÃO FRÊNICA:** ESTE TESTE OBJETIVA AVALIAR A FUNÇÃO DE CONDUÇÃO DO NERVO QUE INERVA O PRINCIPAL MÚSCULO DA RESPIRAÇÃO, O DIAFRAGMA. O PARTICIPANTE SERÁ ACOMODADO NA POSIÇÃO DEITADA EM UMA MACA. EM SEGUIDA, SERÁ COLOCADO UM ELETRODO NO PESCOÇO, OUTRO NA ALTURA DO ESTÔMAGO E UM TERCEIRO ELETRODO NA REGIÃO ABAIXO DAS COSTELAS.PARA QUE SEJA POSSÍVEL AVALIAR A CONDUÇÃO FRÊNICA SERÁ EMITIDA UMA CORRENTE ELÉTRICA. VOCÊ SENTIRÁ UM CHOQUE QUE PODERÁ OCASIONAR ALGUM DESCONFORTO, MAS ESTE CHOQUE NÃO DEIXARÁ MARCAS, SEQUELAS OU DESCONFORTOS CONTÍNUOS. ESTE TESTE SERÁ REALIZADO POR UMA NEUROLOGISTA PÓS GRADUANDA DO SETOR DE ATAXIAS DO HOSPITAL SÃO PAULO (DRA CRISTINA JAQUES). A REFERIDA MÉDICA, É ESPECIALISTA EM ELETRONEUROMIOGRAFIA, FOI INDICADA PELOS DOUTORES JOSÉ LUIZ PEDROSO E ORLANDO BARSOTTINI, PARA COLABORAR COM A PESQUISA. A DRA CRISTINA JAQUES, ESTARÁ PRESENTE JUNTAMENTE COM A FISIOTERAPEUTA CELIANA FIGUEIREDO, EM TODAS AS AVALIAÇÕES. O TESTE DEVERÁ SER REALIZADO NA POSIÇÃO DEITADA, EM MACA CONFORTÁVEL, O ACOMPANHANTE PODERÁ PERMANECER NA SALA (RESPEITANDO-SE AS REGRAS DE DISTANCIAMENTO POR CONTA DA PANDEMIA DE COVID- 19). PODERÁ SER NECESSÁRIO CERCA DE 5 TENTATIVAS OU MAIS PARA LOCALIZAR ADEQUADAMENTE O NERVO. É POSSÍVEL QUE OCORRAM ABALOS MUSCULARES NO BRAÇO DURANTE A TENTATIVA DA LOCALIZAÇÃO EXATA DO NERVO.

**PI E PE MÁXIMAS:** A PI MÁXIMA MENSURA A FORÇA DOS MÚSCULOS QUE PROMOVEM A INSPIRAÇÃO, PRINCIPALMENTE O DIAFRAGMA BEM COMO, DOS MÚSCULOS INTERCOSTAIS EXTERNOS (AQUELES QUE ESTÃO ENTRE AS COSTELAS). A PE MÁXIMA MENSURA A FORÇA DOS MÚSCULOS EXPIRATÓRIOS, PRINCIPALMENTE OS MÚSCULOS ABDOMINAIS E INTERCOSTAIS INTERNOS.

PARTICIPANTE\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

PESQUISADOR\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_TESTEMUNHA\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

O TESTE DEVERÁ SER REALIZADO NA POSIÇÃO SENTADA, POSIÇÃO CONFORTÁVEL, COM APOIO PARA A COLUNA. SERÁ COLOCADO UM BOCAL ACOPLADO A UM MEDIDOR DE PRESSÃO QUE MARCARÁ A FORÇA DA INSPIRAÇÃO E DA EXPIRAÇÃO. O TESTE SERÁ EXPLICADO PREVIAMENTE AO PARTICIPANTE E SERÃO REQUERIDAS PELO MENOS 3 MEDIDAS PARA CADA UM.

**SNIP TESTE:** O SNIP TESTE OU TESTE DE FUNGAR (INSPIRAÇÃO PROFUNDA). O EXAMINADOR SOLICITARÁ AO PARTICIPANTE QUE FAÇA UMA INSPIRAÇÃO PROFUNDA NO MOMENTO EM FOR ACOPLADO UM PLUG NASAL EM UMA DE SUAS NARINAS SENDO QUE, ESTE PLUG ESTARÁ LIGADO A UM APARELHO PORTÁTIL QUE MENSURA A FORÇA INSPIRATÓRIA DO INDIVÍDUO.

**PICO DE FLUXO DE TOSSE:** TRATA-SE DE UM TESTE ONDE SE PEDE AO PARTICIPANTE PARA TOSSIR EM UMA MÁSCARA ACOPLADA A UM APARELHO PORTÁTIL. A FORÇA DA TOSSE INDICA SE HÁ FRAQUEZA OU NÃO DA MUSCULATURA INSPIRATÓRIA E EXPIRATÓRIA.

**ESCALAS TIPO QUESTIONÁRIO, AVALIARÃO A QUALIDADE DO SONO E PRESENÇA OU AUSÊNCIA DE DESCONFORTO RESPIRATÓRIO:** SÃO QUESTIONÁRIOS SIMPLES QUE VISAM ESCLARECER SE HÁ OU NÃO PREJUÍZOS NA RESPIRAÇÃO DURANTE O SONO OU SOB ATIVIDADE. AS PERGUNTAS FEITAS PELO PESQUISADOR DEVERÃO SER RESPONDIDAS DE FORMA SIMPLES E DIRETA. PODERÁ CAUSAR ALGUM CONSTRANGIMENTO AO SE PERGUNTAR SOBRE PRESENÇA DE RONCO E POSSÍVEL INCÔMODO REFERIDO POR TERCEIROS EM FUNÇÃO DISSO.

**ESCALAS SARA E ICARS:** AVALIAM A GRAVIDADE DA ATAXIA, NESSE CASO, SOLICITA-SE AO PARTICIPANTE QUE REALIZE ALGUNS MOVIMENTOS PARA QUE SE DEMONSTRE DESEMPENHO FÍSICO E COORDENAÇÃO. A APLICAÇÃO DAS ESCALAS REFERIDAS, PODERÁ CAUSAR CONSTRANGIMENTOS QUANTO A EXECUÇÃO INAQUEDA OU IMPOSSIBILIDADE DE REALIZAÇÃO.

PARTICIPANTE\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

PESQUISADOR\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

TESTEMUNHA\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Essas informações estão sendo fornecidas para sua participação voluntária no estudo que tem por objetivo o conhecimento e o estudo das alterações respiratórias presentes nos PARTICIPANTES com ataxias hereditárias com diagnóstico confirmado.

Dividiremos o estudo em 2 partes:

* **Primeira parte:** Avaliação clínica inicial, onde serão coletadas informações sobre história DA DOENÇA, antecedentes familiares, comorbidades associadas, exame físico geral e neurológico. Os PARTICIPANTES poderão ser fotografados e/ou filmados. O ROSTO DO PARTICIPANTE PODERÁ SER MOSTRADO. Esse material será utilizado unicamente para fins da caracterização diagnóstica, discussão de casos em Congressos Científicos e Publicação Científica. Os pesquisadores manterão a privacidade dos participantes e dos dados coletados (documentação fotográfica, filmagem, dados clínicos e moleculares).
* **Segunda parte:** OS PACIENTES SERÃO RECRUTADOS NO HOSPITAL SÃO PAULO E SERÃO CONVIDADOS A PARTICIPAR DA PESQUISA NO MESMO DIA, CASO SEJA POSSÍVEL. SERÁ NECESSÁRIA APENAS UMA SESSÃO PARA AVALIAR TODOS OS TESTES. CASO SEJA NECESSÁRIA OUTRA AVALIAÇÃO, O PARTICIPANTE RECEBERÁ AJUDA DE CUSTO PARA TRANSPORTE, ALIMENTAÇÃO E ACOMPANHANTE.

Não haverá qualquer custo ou despesa para os pacientes ou seu(s) responsável(s). Também não haverá nenhum tipo de compensação financeira referente à participação no estudo e os resultados obtidos poderão ser consultados a qualquer momento (HAVERÁ CUSTEIO APENAS DE ACORDO COM O EXPOSTO ACIMA).

Propomo-nos ainda a fornecer informações atualizadas sobre os resultados parciais obtidos durante o trabalho.

É garantida ao participante a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento do estudo, sem qualquer prejuízo à continuidade de seu tratamento na Instituição. Os pesquisadores garantem o compromisso de utilizar os dados e o material coletado somente para esta pesquisa científica não sendo divulgada a identificação de nenhum paciente.

Em caso de dúvidas relacionadas a essa pesquisa, você poderá entrar em contato com a Ft. Celiana Figueiredo Viana (PESQUISADORA COLABORADORA), que poderá ser encontrada no Ambulatório de Neurologia Geral e Ataxia da UNIFESP, localizado na Rua Pedro de Toledo no. 650, São Paulo-SP. CEP 04039-002 ou pelo telefone 5083-9935.

PARTICIPANTE\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

PESQUISADOR\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

TESTEMUNHA\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

É IMPORTANTE RESSALTAR QUE SUA PARTICIPAÇÃO É EXTREMAMENTE VALIOSA NESSE ESTUDO, UMA VEZ QUE, POSSIBILITARÁ A VOCÊ E TALVEZ A TANTAS OUTRAS PESSOAS, UM MELHOR ENTENDIMENTO DE POSSÍVEIS IMPLICAÇÕES RESPIRATÓRIAS NAS ATAXIAS HEREDITÁRIAS. OS ACHADOS DA PESQUISA TALVEZ, POSSIBILITEM INTERVENÇÕES MÉDICAS E MULTIDISCIPLINARES PRECOCES, EVITANDO MAIORES PREJUÍZOS A SAÚDE DOS PORTADORES DE ATAXIAS HEREDITÁRIAS E POSSIBILITANDO MAIOR SOBREVIDA E QUALIDADE DE VIDA AOS INDIVÍDUOS. EM SUMA, SUA CONTIBUIÇÃO A CIÊNCIA TEM PARA NÓS UM VALOR INESTIMÁVEL.

Em caso de dúvida ou se você tiver alguma consideração sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua: BOTUCATU,740, VILA CLEMENTINO. SÃO PAULO. CEP: 04023-900. TELEFONES: (11) 5571-1062; (11) 5539-7162, E-mail: [cep@unifesp.br](mailto:cep@unifesp.br)

Eu discuti com a Ft. Celiana Figueiredo Viana (PESQUISADORA COLABORADORA) sobre a minha decisão de participar deste estudo. Ficaram claros para mim quais os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus riscos e desconfortos, as garantias de confiabilidade e de esclarecimentos permanentes. Concordo com que os dados obtidos deste trabalho (documentação fotográfica, filmagem e dados da avaliação respiratória) sejam utilizados para fins de pesquisa e divulgação publicada no meio científico. Este termo está sendo disponibilizado em 2 vias originais (assinadas e rubricadas), uma para ficar com o participante e outra para ficar com os pesquisadores.

Nome paciente (representante legal):

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Assinatura do indivíduo estudado ou representante legal:

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Assinatura da testemunha:

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ DATA\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_\_

ASSINATURA DO PESQUISADOR

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ DATA\_\_\_/\_\_\_/\_\_\_\_

PARTICIPANTE\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

PESQUISADOR\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

TESTEMUNHA\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste PARTICIPANTE ou representante legal para a participação neste estudo.

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Assinatura do responsável pelo estudo

PARTICIPANTE\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

PESQUISADOR\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

TESTEMUNHA\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

**ANEXO 2**

Examinador: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Paciente: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_

**Escala para avaliação e graduação de ataxia (SARA)**

**1) Marcha**

O paciente é solicitado

(A) a andar em uma distância segura paralela a uma parede e dar uma meia-volta (meia volta para direção oposta da marcha) e

(B) 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

(A) na posição natural,

(B) com os pés juntos e em paralelo (dedões juntos) e

(C) 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-se em frente ao paciente e deverá 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 índex, 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 índex em seu nariz para o dedo do examinador, que dev estar 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 alternação 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. O tempo exato para execução do movimento deverá ser obtido.

0 = Normal, sem irregularidades (realiza <10s)

1 = Discretamente irregular (realiza <10s)

2 = Claramente irregular, difícil de distinguir movimentos individuais ou interrupções relevantes, mas realiza <10 s

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-se 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 3**

**ICARS**

**DATA: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_**

**I****) POSTURA E DISTÚRBIOS DE MARCHA**

**1) Capacidade de caminhar**

0 = normal

1 = normal, mas incapacidade de andar em posição tandem

2 = anda sem apoio, mas claramente anormal e irregular

3 = anda sem apoio, mas com considerável titubeio; dificuldades em meia-volta

4 = caminhada com suporte autônomo impossível; paciente usa esporadicamente a parede para o teste de 10-metros

5 = necessita de bengala

6 = necessita de suporte com pelo menos duas bases de apoio

7 = anda somente com acompanhante

8 = uso restrito de cadeira de rodas

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**2) Velocidade de caminhada**

pacientes com scores 4 ou mais no quesito anterior automaticamente recebem score 4 neste teste

0 = normal

1 = levemente reduzida

2 = moderadamente reduzida

3 = extremamente lenta

4 = caminhada com suporte autônomo impossível

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**3) Capacidade de manter-se em pé, olhos abertos**

0 = normal, paciente consegue se apoiar em um pé só por mais de 10 segundos

1 = capaz de se equilibrar posição pé ante pé, mas não em um pé só por 10 segundos

2 = capaz de se equilibrar com pés juntos, mas não em pé-antepé

3 = incapaz de se equilibrar com pés juntos, mas capaz de se equilibrar em posição natural, sem suporte, sem ou com titubeio moderado

4 = capaz de se equilibrar em posição natural, sem suporte, com titubeio significante e muitas correções de postura.

5 = incapaz de se equilibrar em posição natural sem apoio considerável em um braço.

6 = incapaz de manter-se de pé, mesmo com suporte em ambos os braços.

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**4) Em pé em posição natural sem suporte, olhos abertos**

0 = normal (<10 centímetros)

1 = base levemente alargada (>10 cm)

2 = base claramente alargada (25 cm<base<35 cm)

3 = base>35 cm

4 = incapaz de se equilibrar em posição natural

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**5) Astasia com pés juntos, olhos abertos**

0 = normal

1 = poucas oscilações

2 = oscilações moderadas (<10 cm ao nível da cabeça)

3 = oscilações severas (>10 cm ao nível da cabeça)

4 = queda imediata

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**6) Astasia com pés juntos, olhos fechados**

0 = normal

1 = poucas oscilações

2 = oscilações moderadas (<10 cm ao nível da cabeça)

3 = oscilações severas (>10 cm ao nível da cabeça)

4 = queda imediata

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**7) Qualidade da posição sentada**

0 = normal

1 = pequenas oscilações do tronco

2 = moderadas oscilações do tronco e pernas

3 = desequilibro severo

4 = impossível

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**SCORE ESTÁTICO\_\_\_\_/34**

**II) FUNÇÕES CINÉTICAS**

**8) Teste calcâneo-tíbia (decomposição de movimento e tremor intencional)**

0 = normal

1 = movimento do calcanhar em realizado em eixo contínuo, mas aquele é decomposto em diversas fases, sem movimentos anormais ou em baixa velocidade.

2 = movimento irregular no eixo

3 = movimento irregular com deslocamentos laterais

4 = movimentos laterais extremos ou impossíveis de realizar teste

Pontuação (D):\_\_\_\_\_\_ Pontuação (E):\_\_\_\_\_\_

**9) Tremor de ação no teste calcâneo joelho**

0 = sem problemas

1 = tremor pára imediatamente quando calcanhar atinge o joelho

2 = tremor pára <10 segundos após alcançar o joelho

3 = tremor continua >10 segundos ao alcançar o joelho

4 = tremor ininterrupto ou impossível realizar teste.

Pontuação (D):\_\_\_\_\_\_ Pontuação (E):\_\_\_\_\_\_

**10) Teste índex-naso: decomposição e dismetria**

0 = sem problemas

1 = oscilação do movimento sem decomposição do mesmo

2 = movimento segmentado em duas fases e/ou dismetria moderada ao atingir nariz

3 = movimento segmentado em duas fases e/ou dismetria severa ao atingir nariz

4 = dismetria impede que paciente atinja nariz

Pontuação (D):\_\_\_\_\_\_ Pontuação (E):\_\_\_\_\_\_

**11) Teste index-nariz: tremor intencional do dedo**

0 = sem problemas

1 = mínima instabilidade do movimento

2 = tremor moderado com amplitude estimada <10 cm

3 = tremor com amplitude estimada entre 10 e 40 cm

4 = tremor com amplitude estimada >40 cm

Pontuação (D):\_\_\_\_\_\_ Pontuação (E):\_\_\_\_\_\_

**12) Teste dedo-dedo (tremor de ação e/ou instabilidade)**

0 = normal

1 = instabilidade mínima

2 = moderadas oscilações dos dedos com amplitude < 10 cm

3 = oscilações consideráveis com amplitude entre 10 e 40 cm.

4 = movimentos com amplitude >40 cm

Pontuação (D):\_\_\_\_\_\_ Pontuação (E):\_\_\_\_\_\_

**13) Movimentos alternados: supinação e pronação (teste de disdiadococinesia)**

0 = normal

1 = pequena diminuição de velocidade e regularidade

2 = claramente irregular, lento, mas sem movimentação do cotovelo

3 = extremamente irregular e lento, com movimentação do cotovelo

4 = movimento completamente desorganizado ou impossível avaliação

Pontuação (D):\_\_\_\_\_\_ Pontuação (E):\_\_\_\_\_\_

**14) Espiral de Arquimedes.**

0 = normal

1 = decomposição, a linha sai do padrão minimamente, mas não há hipermetria

2 = linha fora do padrão, com cruzamentos e hipermetria

3 = distúrbio severo, com hipermetria e decomposição

4 = desorganizado ou impossível de ser realizado

Pontuação:\_\_\_\_\_\_



**SCORE CINÉTICO\_\_\_\_/52**

**III) FALA**

**15) Fluência**

0 = normal

1 = mínima modificação de fluência

2 = moderada modificação de fluência

3 = fala lenta com disartria

4 = sem fala

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**16) Clareza da fala**

0 = normal

1 = mínima diminuição da clareza

2 = claramente anormal, maioria das palavras são inteligíveis

3 = palavras não inteligíveis

4 = sem fala

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**SCORE DISATRIA\_\_\_\_/8**

**IV) DESORDENS OCULOMOTORAS**

**17) Nistagmo induzido pelo olhar**

0 = normal

1 = transitório

2 = persistente, mas moderado

3 = persistente e severo

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**18) Anormalidades de movimentos de seguimento**

0 = normal

1 = mínimo sacadas

2 = claramente sacadas

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**19) Dismetria de sacadas**

0 = ausente

1 = hipermetria/hipometria bilateral de sacadas

Pontuação:\_\_\_\_\_\_

**ANEXO 4: Escala de Borg Modificada.**

|  |  |
| --- | --- |
| 0 | Nenhuma |
| 0,5 | Muito, muito leve |
| 1 | Muito leve |
| 2 | Leve |
| 3 | Moderada |
| 4 | Pouco intensa |
| 5 | Intensa |
| 6 |
| 7 | Muito intensa |
| 8 |
| 9 | Muito, muito intensa |
| 10 | Máxima |

**ANEXO 5**

**QUESTIONÁRIO DE BERLIM**

Avaliação do sono em primeiros cuidados

Responda as perguntas abaixo assinalando a resposta correta.

**1. Complete abaixo:**

Altura: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Idade: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Peso: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Masc/Fem: \_\_\_\_\_\_

**CATEGORIA 1**

**2. Você ronca?**

a) Sim

b) Não

c) Não sei

Se você ronca:

**3. Seu ronco é?**

a) Pouco mais alto que respirando

b) Tão alto quanto falando

c) Mais alto que falando

d) Muito alto que pode ser ouvido nos quartos próximos

**4. Com que frequência você ronca?**

a) Praticamente todos os dias

b) 3-4 vezes por semana

c) 1-2 vezes por semana

d) 1-2 vezes por mês

e) Nunca ou praticamente nunca

**5. O seu ronco alguma vez já incomodou alguém?**

a) Sim

b) Não

**6. Alguém notou que você pára de respirar enquanto dorme?**

a) Praticamente todos os dias

b) 3-4 vezes por semana

c) 1-2 vezes por semana

d) 1-2 vezes por mês

e) Nunca ou praticamente nunca

**CATEGORIA 2**

**7. Quantas vezes você se sente cansado ou com fadiga depois de acordar?**

a) Praticamente todo dia

b) 3-4 vezes por semana

c) 1-2 vezes por semana

d) 1-2 vezes por mês

e) Nunca ou praticamente nunca

**8. Quando você está acordado, você se sente cansado, fadigado ou não se sente bem?**

a) Praticamente todo dia

b) 3-4 vezes por semana

c) 1-2 vezes por semana

d) 1-2 vezes por mês

e) Nunca ou praticamente nunca

**9. Alguma vez você cochilou ou caiu no sono enquanto dirigia?**

a) Sim

b) Não

**Se sim, quantas vezes isto ocorreu?**

c) Praticamente todo dia

d) 3-4 vezes por semana

e) 1-2 vezes por semana

f) 1-2 vezes por mês

g) Nunca ou praticamente nunca

**CATEGORIA 3**

**10. Você tem pressão alta?**

a) sim

b) não

c) não sei

**11. Calcule o seu IMC (Índice de Massa Corporal)**

Para fazer o cálculo do IMC basta dividir seu peso em quilogramas pela altura ao quadrado (em metros), [IMC = Peso (kg) / Altura x Altura (m)].

IMC: \_\_\_\_\_\_\_\_

**PONTUAÇÃO: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**CATEGORIA 1**

Questão 2: a) 1; b) 0; c) 0.

Questão 3: a) 0; b) 0; c) 1; d) 1.

Questão 4: a) 1; b) 1; c) 0; d) 0; e) 0.

Questão 5: a) 1; b) 0.

Questão 6: a) 1; b) 1; c) 0; d) 0; e) 0.

**CATEGORIA 2**

Questão 7: a) 1; b) 1; c) 0; d) 0; e) 0.

Questão 8: a) 1; b) 1; c) 0; d) 0; e) 0.

Questão 9: a) 0; b) 0; c) 1; d) 1; e) 0; f) 0; g) 0