

GESLAINÉ JANAINA BUENO DOS SANTOS

**REALIDADE VIRTUAL COMO FERRAMENTA TERAPÊUTICA NA
REABILITAÇÃO VESTIBULAR EM PACIENTES COM ATAXIA
ESPINOCEREBELAR**

CURITIBA/PR

2016

GESLAINE JANAINA BUENO DOS SANTOS

**REALIDADE VIRTUAL COMO FERRAMENTA TERAPÊUTICA NA
REABILITAÇÃO VESTIBULAR EM PACIENTES COM ATAXIA
ESPINOCEREBELAR**

Dissertação apresentada ao Programa de Mestrado e Doutorado em Distúrbios da Comunicação da Universidade Tuiuti do Paraná, como requesito parcial à obtenção do grau de Mestre em Distúrbios da Comunicação.

Orientadora: Profª. Dra. Bianca Simone Zeigelboim

CURITIBA/PR

2016

Dados Internacionais de Catalogação na fonte
Biblioteca "Sydnei Antonio Rangel Santos"
Universidade Tuiuti do Paraná

S237r Santos, Geslaine Janaina Bueno dos.
Realidade virtual como ferramenta terapêutica na reabilitação
vestibular em pacientes com ataxia espinocerebelar/ Geslaine
Janaina Bueno dos Santos; orientadora, Prof^a dr^a Bianca Simone
Zeigelboim.
126 f.

Dissertação (mestrado) - Universidade Tuiuti do Paraná, Curitiba,
2016

1. Ataxia Espinocerebelar. 2. Equilíbrio 3. Doença de Parkinson.
4. Reabilitação Vestibular. 5. Realidade Virtual. I. Dissertação
(Mestrado) Programa de Pós-Graduação em Distúrbios da
Comunicação/ Mestrado em Distúrbios da Comunicação. II. Título.

CDD - 617.882

TERMO DE APROVAÇÃO

Geslaine Janaina Bueno dos Santos

REALIDADE VIRTUAL COMO FERRAMENTA TERAPÊUTICA NA REABILITAÇÃO VESTIBULAR EM PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR

Esta dissertação foi julgada e aprovada para a obtenção do grau de Mestre em Distúrbios da Comunicação no Programa de Pós-graduação em Distúrbios da Comunicação da Universidade Tuiuti do Paraná.

Curitiba, 18 de junho de 2016.
Programa de Pós-graduação em Distúrbios da Comunicação
Universidade Tuiuti do Paraná

Profa. Dra. Bianca Simone Zeigelboim

Professora Adjunto do Programa de Pós-graduação em Distúrbios da Comunicação da
Universidade Tuiuti do Paraná.

Prof. Dr. Vinicius Ribas de Carvalho Duarte Fonseca

Doutor em cirurgia pelo IPEM - FEPAR.
Professor Adjunto do Programa de Pós-graduação em Distúrbios da Comunicação da
Universidade Tuiuti do Paraná.

Prof. Dr. Paulo Breno Noronha Liberalesso

Doutor em Distúrbios da Comunicação pela Universidade Tuiuti do Paraná.
Médico do Departamento de Neurologia Infantil do Hospital Pequeno Príncipe.

DEDICATÓRIA

À minha base de tudo, “**família**” que compreendeu e respeitou os momentos difíceis e de ausência distribuindo apoio e amor. Aos meus amados, **Hauanne** e em especial **Kaue Bueno Barreiros** que me ensinou o verdadeiro sentimento da palavra amor, trazendo a alegria e energia para o meu dia a dia. Valendo cada minuto junto, a mamãe Ama você.

Ao meu amor, esposo e companheiro **Sergio Arthur Salaberga Barreiros**, por me ensinar que na vida nunca devemos desistir e sim persistir, se esforçar para sempre fazer o melhor, pelo amor, carinho, dedicação, cumplicidade, apoio e consolo nos dias difíceis. Eu te amo!!!

AGRADECIMENTOS

A **Deus** meu pai eterno, mestre e amigo, que esteve presente em todos os momentos da minha vida e pensamentos para poder chegar até aqui, me dando discernimento, sabedoria e fé em minha caminhada, sendo rocha e minha fortaleza.

À minha orientadora **Profa. Dra. Bianca Simone Zeigelboim**, por aceitar o diferencial, pela amizade, sabedoria e ensinamentos repassados, trazendo a tranquilidade em muitos momentos de angustias, incentivando e apoiando, indicando sempre a direção a ser tomada.

Ao **Prof. Dr. Jair Mendes Marques**, sem os seus ensinamentos na área de Estatística, não teríamos mostrado o quanto foi significativo esta pesquisa, incentivando, prestativo, amigo e muito atencioso, pois até trabalhou no Natal para nos ajudar.

Aos **pacientes** em especial com AEC, sem a presença deles minha pesquisa não teria acontecido, mesmo com todas as dificuldades, dependência de terceiros e alterações de saúde, possibilitaram que todo esse estudo fosse finalizado. Mostraram-me a verdadeira vontade de viver. Agradeço a amizade e a confiança depositadas em mim e em meu trabalho. Levo em meu coração a esperança de que possam superar todas as dificuldades em suas vidas.

Dr. **Helio Teive** por aceitar e nos possibilitar a entrada no setor de neurologia do Hospital de Clínicas de Curitiba.

À Fundação Araucária, por acreditar e financiar esta pesquisa.

Aos fisioterapeutas **Marise Zonta e Rause (HC)**, pela confiança e indicação de vários pacientes para participar dessa pesquisa.

Às alunas, bolsistas e colegas Técnicas em Massoterapia, **Carolina Massocatto e Dalva**, aos trabalhos prestados, aos atendimentos, à correria, enfim à amizade e confiança, meu sincero obrigado, sem a ajuda de vocês não teria o mesmo sabor.

Aos **alunos do curso técnico em massoterapia** voluntários que em determinados momentos me ajudaram a recepcionar e até mesmo atender os pacientes com carinho, espero poder ter correspondido com as expectativas de cada um.

A **amiga Maria Izabel Rodrigues Severiano**, pelo grande carinho e amizade que levarei para a vida toda, sempre ao meu lado nos momentos felizes e também nos tempos de dificuldades, posso afirmar que temos uma parceria nesta vida, nos estudos e no trabalho. Sem sua ajuda e apoio, não teríamos terminado mais esta etapa.

Aos **amigos** que muitas vezes cobraram a minha presença e souberam compreender a minha ausência.

Aos **meus Pais** pela oportunidade de estar aqui nesta vida e que possibilitaram a minha formação acreditando que eu poderia chegar aonde cheguei e ser quem eu sou.

Ao **IFPR** que aceitou e disponibilizou o espaço para que os atendimentos fossem realizados e por possibilitar o afastamento das minhas atividades profissionais para me dedicar integralmente a esta pesquisa. E que me ensinou o verdadeiro papel do que é ser docente.

As colegas do colegiado em massoterapia, à todas e em especial a Evelise Dias Antunes por sempre incentivar e apresentar este programa de mestrado bem como a prof^a orientadora, e ainda a Elisangela Valevein Rodrigues, que prontamente em suas férias nos ajudou tirando inúmeras dúvidas, contribuindo com sua experiência em pesquisa.

Enfim, A **todos** que de alguma maneira contribuíram para a execução deste trabalho, seja pela ajuda constante ou por uma palavra de amizade!

Muito obrigada...

“Leve na sua memória para o resto de sua vida, as coisas boas que surgiram no meio as dificuldades. Elas serão uma prova de sua capacidade e lhe darão confiança diante de qualquer obstáculo”.

Francisco Cândido Xavier

RESUMO

As ataxias espinocerebelares (AECs) são um grupo heterogêneo de enfermidades neurodegenerativas. Caracterizam-se pela presença de ataxia cerebelar progressiva, que tem como manifestações clínicas iniciais a deterioração do equilíbrio, da coordenação motora e distúrbios oculares. As AECs fazem parte de um grupo de doenças que apresentam alterações importantes, envolvendo as diversas áreas da saúde e, mais especificamente, a multidisciplinaridade em Otoneurologia. Objetivo: Verificar os benefícios da reabilitação vestibular com Realidade virtual (RVi) em pacientes com doença neurodegenerativa: ataxia espinocerebelar, por meio dos instrumentos de avaliação Dizziness Handcap Inventory (DHI), Escala de Equilíbrio de Berg (EEB), Qualidade de vida SF36 e o Teste de sentar e levantar (TSL). Método: Foi realizado um estudo de corte transversal. Avaliaram-se 28 pacientes, 8 do gênero feminino e 20 do gênero masculino, na faixa etária entre 15 a 70 anos, média de idade de 41,57 anos e desvio padrão de 16,98 anos, encaminhados do Departamento de Clínica Médica do Hospital de Clínicas para avaliação no Setor de Otoneurologia da Universidade Tuiuti do Paraná com diagnóstico de AEC, 13 dominantes (2 AEC tipo 2, 5 AEC tipo 3, 1 AEC tipo 4, 5 AEC tipo 10), 8 AEC do tipo recessiva (AF) e 7 AEC não especificada que encontram-se em investigação genética. O diagnóstico da ataxia foi realizado por meio de teste genético com uso da técnica de Reação em Cadeia da enzima DNA Polimerase (PCR, *Polymerase Chain Reaction*). Os pacientes foram submetidos aos seguintes procedimentos: anamnese, avaliação otorrinolaringológica e vestibular, Aplicação das escalas EEB, DHI, SF-36, TSL e Reabilitação Vestibular com a Realidade Virtual. Resultados: As queixas mais referidas na anamnese foram: desequilíbrio à (85,71%), disartria (35,71%) e diplopia, tontura e disfonia (10,71%). Em relação aos jogos na 1^a avaliação, Tightrope e Ski Slalom apresentaram significância positiva para EEB e SF36 CF, na 2^a avaliação Table Tilt para SF36 CF e Tightrope pra EEB e SF36 CF e na 3^a avaliação todos os jogos apresentaram correlação significativa com os referidos instrumentos. O TSL comparado entre a pré e a pós avaliação do treinamento com os jogos de RVi apresentou um dado significativo positivo. A comparação entre a 1^a e a 20^a sessão foi um positivo para todos os jogos. Conclusão: A cada sessão os pacientes ultrapassaram barreiras e limites imposta pela AEC, a reabilitação realizada conduziu-se de forma positiva, incluindo melhora no equilíbrio e QV. A reabilitação por meio da RVi é uma conquista diária, necessitando continuidade para assim proporcionar melhora da coordenação motora, e desempenho de suas AVDs, permitindo independência e qualidade de vida aos pacientes tão sofridos por esta doença neurodegenerativa progressiva.

Palavra-chave: Ataxia espinocerebelar, equilíbrio, qualidade de vida, reabilitação vestibular, realidade virtual.

ABSTRACT

The spinocerebellar ataxias (SCAs) are a heterogeneous group of neurodegenerative diseases. They are characterized by the presence of progressive cerebellar ataxia, whose clinical manifestations deterioration of balance, coordination, and eye disorders. The SCAs are part of a group of diseases that have significant changes, involving all areas of health and, more specifically, a multidisciplinary approach in Otoneurology. Objective: To assess the benefits of vestibular rehabilitation with virtual reality in patients with neurodegenerative disease: spinocerebellar ataxia, through assessment tools Dizziness handicap Inventory (DHI), Berg Balance Scale (BBS), Quality of Life SF36 and Sitting Lift Test (SLT). Methods: A cross-sectional study was conducted. They evaluated 28 patients, 8 females and 20 males, aged between 15-70 years, mean age of 41.57 years and standard deviation of 16.98 years, directed the Department of Clinical Hospital Clinics for evaluation in Otoneurology Department of the University Tuiuti diagnosed with ACS, 13 dominant (2 SCA type 2 , 5 SCA type 3 , 1 SCA type 4 , 5 SCA type 10) , 8 SCA the recessive type (FA) and 7 SCA unspecified lying in genetic research. The diagnosis of ataxia was performed using genetic test using reaction technique on DNA Polymerase Chain enzyme (PCR, Polymerase Chain Reaction). Patients underwent the following procedures: anamnesis, ENT examination and college entrance examination, application of the Berg Balance Scale (BBS), Dizziness Handicap Inventory (DHI), SF -36, Sitting Lift Test (SLT) and Vestibular Rehabilitation with Virtual reality. Results: The most frequent complaints in anamnesis were: the imbalance (85.71%), dysarthria (35.71%) and diplopia, dizziness and dysphonia (10.71%). Regarding the games in the 1st assessment, Tightrope and Ski Slalom had positive significance for BBS and SF36 CF, in the 2nd assessment Table Tilt to SF36 CF and Tightrope for BBS and SF36 CF and 3rd assessment every game showed significant correlation with these instruments. The SLT compared between pre and post evaluation of training with game RVI presented a significant positive data. The comparison between the 1st and the 20th session was a positive for all games. Conclusion: each session patients exceeded barriers and limits imposed by the SCA, rehabilitation performed was conducted in a positive manner, including improved balance and QOL. Rehabilitation through RVI is a daily conquest, requiring continued to thus provide improved motor coordination, and performance of their ADLs, allowing independence and quality of life for patients as suffered by this progressive neurodegenerative disease.

Keyword: spinocerebellar ataxia, balance, quality of life, vestibular rehabilitation, virtual reality.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 Cranio Ósseo e localização espacial do labirinto membranáceo no interior da parte petrosa do osso temporal	20
Figura 2. Cranio Ósseo e localização espacial do labirinto membranáceo no interior da parte petrosa do osso temporal	22
Figura 3. Labirinto Membranáceo e máculas do vestíbulo	23
Figura 4. O labirinto Vestibular. Localização dos órgãos otolíticos (utrículo e sáculo) e canais semicirculares.....	23
Figura 5. Cinocílios, esterocílios e otólitos.	25
Figura 6. Nervo vestíbulococlear.....	28
Figura 7. Conexão vestibular central.....	32
Figura 8. Cerebelo.....	36
Figura 9. Nistagmo.	37
Figura 10. Musculos extraoculares e Inervação.	41

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 – ESTATÍSTICAS DESCRIPTIVAS DAS IDADES E TEMPO DE DOENÇA (ANOS) DO GRUPO COM ATAXIA.....	69
TABELA 2 – FREQUÊNCIA DOS SINAIS E SINTOMAS EM PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR	77
TABELA 3 - ESTATÍSTICAS DESCRIPTIVAS DAS 3 AVALIAÇÕES DHI, EEB e SF36 DO GRUPO COM ATAXIA	77
TABELA 4 – CORRELAÇÃO DE SPEARMAN NA PRÉ-AVALIAÇÃO ENTRE DHI, EEB e SF36 COM OS JOGOS DE EQUILIBRIO (n=28).....	78
TABELA 5 – CORRELAÇÃO DE SPEARMAN NA 2 ^a AVALIAÇÃO ENTRE DHI, EEB e SF36 COM OS JOGOS DE EQUILIBRIO (n=28).....	79
TABELA 6 – CORRELAÇÃO DE SPEARMAN NA PÓS AVALIAÇÃO ENTRE DHI, EEB e SF 36 COM OS DIVERSOS JOGOS/FORÇA (n=28)	79
TABELA 7 - CORRELAÇÃO DE SPEARMAN ENTRE TSL e DHI, EEB e SF 36 NA PRÉ e PÓS-AVALIAÇÃO	80
TABELA 8 - COMPARAÇÃO ENTRE TSL PRÉ E PÓS RV COM RVi POR MEIO DO TESTE T STUDENT	80
TABELA 9 – COMPARAÇÃO DOS RESULTADOS DOS JOGOS (10 SESSÕES) POR MEIO DO TESTE T DE STUDENT (n=28).....	81
TABELA 10 – COMPARAÇÃO DOS RESULTADOS DOS JOGOS (20 SESSÕES) POR MEIO DO TESTE T STUDENT(N=28)	81

LISTA DE ABREVIATURAS

AE	Aspecto Emocional
AEC	Ataxia espinocerebelar
AECs	Ataxia Espinocerebelares
AF	Ataxia de Friedreich
A.F.	Aspecto Fisico
AHAR	Ataxia hereditária autossômica recessiva
AOA1	Ataxia com apraxia oculomotora 1
AS	Aspecto Social
AVC	Acidente Vascular Cerebral
AVD's	Atividades da Vida Diária
CF	Capacidade Funcional
COP	<i>Center of Pressure</i>
CSC	Canais Semi Circulares
DHI	Dizziness Handicap Inventory
DMJ	Doença Machado Joseph
DP	Doença de Parkinson
EEB	Escala de Equilíbrio de Berg
EGS	Estado Geral de Saude
EIFO	Efeito Inibidor da Fixação Ocular
ENG	Eletronistagmografia
EUA	Estados Unidos da América
FLM	Fascículo Longitudinal Medial
FM	Fortalecimento Muscular
FXN	Gene Frataxina
MMII	Membros Inferiores
MI	Membro Inferior
MMSS	Membros Superiores
MS	Membro Superior
NVP	Núcleo Ventral Posterior
OEP	Oftalmoplegia Externa Progressiva
PC	Paralisia Cerebral

PCR	<i>Polymerase Chain Reaction</i> (Reação em Cadeia da Enzima Polimerase)
QV	Qualidade de Vida
RCO	Reflexo Cervico Ocular
RM	Ressonância Magnética
RV	Reabilitação Vestibular
RVi	Realidade Virtual
RVO	Reflexo Vestibular Ocular
RVE	Reflexo Vestibulo Espinal
SARA	<i>Scale for the Assessment and Rating of Ataxia</i>
SF36	<i>Medical Outcomes Study 36 – item short form health Survey</i>
SM	Saude Mental
SNC	Sistema Nervoso Central
SNP	Sistema Nervoso Periférico
SV	Sistema Vestibular
V	Vitalidade
VACL	Velocidade Angular da Componente Lenta
VENG	Vectoeletronistagmografia
TSL	Teste Sentar e Levantar
WBB	<i>Wii Balance Board</i>

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	16
2	REVISÃO DE LITERATURA.....	20
2.1	ANATOMIA DO SISTEMA VESTIBULAR	20
2.1.1	Fisiologia do Sistema Vestibular	23
2.1.2	Neurofisiologia.....	27
2.1.3	Cerebelo.....	32
2.1.4	Nistagmo	36
2.1.5	Sistema Vestibular e Sistema Visual	39
2.1.6	Sistema Vestibular e Sistema Somatossensorial	41
2.1.7	Neuroplasticidade.....	43
2.1.8	Tipos de Plasticidade	45
2.1.9	Bases Fisiológicas da Reabilitação Vestibular	48
2.1.10	Realidade Virtual	50
2.2	ATAXIA ESPINOCEREBELAR	54
2.3	ATAXIA ESPINOCEREBELAR DOMINANTE	55
2.3.1	Ataxia Espinocerebelar tipo 2 (AEC 2)	57
2.3.2	Ataxia Espinocerebelar Tipo 3 (AEC 3).....	58
2.3.3	Ataxia Espinocerebelar Tipo 4 (AEC 4).....	61
2.3.4	Ataxia Espinocerebelar Tipo 10 (AEC 10)	62
2.4	ATAXIA ESPINOCEREBELAR RECESSIVA.....	63
2.4.1	Ataxia de Friedreich.....	64
2.5	EQUILIBRIO E FORÇA.....	66
3	MÉTODOS	69
3.1	CASUÍSTICA.....	69
3.2	PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS	70
3.3	ANÁLISE ESTATÍSTICA	76
4	RESULTADOS.....	77
5	DISCUSSÃO	83
6	CONCLUSÃO	90
7	REFERENCIAS.....	91
8	ANEXOS	113

ANEXO A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....	113
ANEXO B – DIZZINESS HANDCAP INVENTORY (DHI).....	115
ANEXO-C Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36 .	116
ANEXO - D ESCALA DE EQUILIBRIO DE BERG (EEB).....	122

1 INTRODUÇÃO

As ataxias espinocerebelares (AECs) são um grupo heterogêneo de enfermidades neurodegenerativas que se caracterizam pela presença de ataxia cerebelar progressiva, acompanhada de diversos sinais e sintomas neurológicos como a deterioração do equilíbrio, da coordenação motora e de distúrbios oculares (SOLODKIN e GOMES, 2012; MATILLA-DUENÃS *et al.*, 2012; WATANABE *et al.*, 2013).

As AECs podem ser encontradas em ambos os sexos e em todas as idades, tem incidência em torno de 3 a 4,2 a cada 100.000 habitantes. As manifestações clínicas mais comuns são: a marcha atáxica, ataxia apendicular (dismetria, disdiadococinesia, tremor de intenção), disartria, nistagmo, oftalmoplegia, disfagia, sinais piramidais, doença do neurônio motor inferior, disfunção cognitiva, epilepsia, distúrbios visuais (retinopatia pigmentar), neuropatia periférica, demência e distúrbios do movimento (incluindo parkinsonismo, distonia, mioclonia e coreia) (PULST, 2003a; TEIVE, 2009a).

As AECs podem ser divididas de acordo com a herança genética em: a) ataxias hereditárias autossômicas recessivas; b) ataxias hereditárias autossômicas dominantes; c) ataxias hereditárias ligadas ao cromossoma “X”; d) ataxias hereditárias mitocondriais (TEIVE, 2004a).

Dentro do grupo das AEC recessivas, destacamos a Ataxia de Friedreich (AF), descrita pela primeira vez por Nicholaus Friedreich, em 1863 (ALBANO e KIM, 2001; DIDONATO, GELLERA e MARIOTTI, 2001).

A AF é uma degeneração cerebelar hereditária rara, de início na infância ou adolescência e raramente na vida adulta. As manifestações clínicas surgem dentro de 15 anos de vida e em 80% dos casos ocorrem antes dos 20 anos de idade. No entanto, a AF pode desenvolver-se tardivamente, até os 70 anos (BRICE, 2004).

Dentro do grupo das AEC dominantes, destacamos os tipos 2, 3, 4, 10 que são os de interesse no presente estudo. As manifestações clínicas surgem na maioria dos casos entre os 30 e 40 anos, mas o Início do desequilíbrio pode ocorrer desde a infância até os 70 anos de idade (AAPPAD, 2010).

A sua etiologia na maior parte é causada por mutações caracterizadas pela presença de um trinucleotídeo (CAG), repetido, expansivo e instável na

região codificada do gene avaliado. No Brasil, mais especificamente na região Sul, tem-se avaliado um grande número de famílias portadoras de AEC dominante (PULST, 2003a; TEIVE, 2009a).

Os distúrbios progressivos caracterizam-se pela degeneração dos tratos espinocerebelares. Dentre as manifestações neurológicas presentes, a perda visual e o nistagmo, assim como as lesões cerebelares possuem sintomas clássicos como a hipotonia muscular, disartria e tremor ao movimento (PAULSON, 2009).

Um dos fatores preponderantes nas AECs são os desequilíbrios, as tonturas e vertigens que requerem uma avaliação do sistema vestibular (SV). Este procedimento é realizado por meio de uma avaliação otoneurológica que consiste em um conjunto de procedimentos que permite uma avaliação fisiopatológica do SV e sua relação com o sistema nervoso central (SNC) com ênfase em interligações vestíbulo-oculomotores, vestibulocerebelares, e cervicais-vestibuloprioceptivas (ZEIGELBOIM *et al.*, 2011)

O equilíbrio pode ser definido como o processo pelo qual o SNC gera os padrões de atividade muscular necessários para regular a relação entre centro de massa e base de sustentação. Essa atividade é um processo complexo que envolve os esforços coordenados de mecanismos aferentes (visual, vestibular e proprioceptivo) e mecanismos eferentes (força muscular e flexibilidade articular) (FREITAS *et al.*, 2006).

Nas AECs a falta de equilíbrio corporal é frequente, pois depende da integridade do SV (labirinto, nervo vestibuloclear, núcleos, vias e inter-relações no SNC), do sistema somatossensorial (receptores sensoriais localizados em tendões, músculos e articulações) e da visão. O labirinto é responsável pelo equilíbrio e posição do corpo no espaço. Tonturas e/ou desequilíbrios surgem quando algo interfere no funcionamento normal do sistema de equilíbrio corporal podendo ser de origem periférica e/ou central (JURKIEWICZ *et al.*, 2001).

A alteração no equilíbrio e a postura inadequada geram dificuldades na execução das atividades da vida diária (AVD's) afetando diretamente a capacidade funcional (C.F) e qualidade de vida dos doentes (ZONTA, RAUCE e TEIVE, 2012).

Para ajudar a identificar a presença ou não das principais alterações como a falta de equilíbrio, tontura e qualidade de vida, vários instrumentos de pesquisa estão disponíveis para a utilização e aplicação dos questionários, como os protocolos de escala de equilíbrio de Berg (EEB) utilizada para determinar os fatores de risco para perda da independência e quedas; o Dizziness Handicap Inventory (DHI) que avalia a respeito da saúde física, emocional e da C.F do indivíduo; o *Medical Outcomes Study 36 – item short form health Survey (SF-36)* que avalia a qualidade de vida (QV) do individuo e o Teste Sentar e Levantar (TSL) que tem como objetivo avaliar a destreza na execução das ações de sentar e levantar de uma cadeira avaliando a força dos membros inferiores (MMII) sendo este um teste de habilidade (JACOBSON e NEWMAN, 1990; CICONELLI, 1999; Miyamoto *et al.*, 2004; BASTONE e JACOB FILHO, 2004).

O diagnóstico correto é importante e a reabilitação dos transtornos de equilíbrio é essencial para obter segurança e evitar instabilidades, desequilíbrio, quedas, sensação de flutuação, vertigem entre outros, ou seja, a reabilitação vestibular (RV) por meio de realidade virtual (RVi) é uma ação de promoção da saúde do indivíduo com reflexos na coletividade (ZANONI e GANANÇA, 2010).

A RV vem se mostrando eficaz em indivíduos com sintomas em longo prazo, por meios de exercícios de movimentos de olhos, cabeça e corpo para estimulação da plasticidade neuronal do SNC, estimulando a adaptação de impulsos vestibulares deficientes ou anormais. Para Bassetto *et al.*, (2007) esta proposta de atuação é conhecida como adaptação, habituação e substituição para melhor obtenção da compensação vestibular. A abordagem terapêutica pode ser multidisciplinar objetivando a melhoria do equilíbrio global e da QV, além da restauração da orientação espacial mais próxima da fisiológica (MATOS, GOMES e SASAKI, 2010).

A RVi é um recurso terapêutico que tem como objetivo promover a estabilização e melhorar a interação vestíbulo-visual, ampliando a estabilidade postural estática e dinâmica, com vários tipos de tecnologia sendo um deles o nintendo Wii por meio de exercícios no console. Os benefícios associados a esse tratamento incluem correção do equilíbrio e da postura, melhoria da locomoção, da funcionalidade de membros superiores (MMSS) e inferiores

(MMII), além de promover maior motivação para o paciente na realização dos exercícios (RODRIGUES *et al.*, 2009).

Diante disso o objetivo do presente estudo foi verificar os benefícios da reabilitação vestibular com realidade virtual, pré e pós-aplicação dos protocolos EEB, DHI, SF-36 e TSL em pacientes com AEC.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 ANATOMIA DO SISTEMA VESTIBULAR

Os sentidos do equilíbrio e a audição são supridos por receptores da orelha interna (MARTINI, TIMMONS e TALLITSCH, 2009). A orelha interna consiste em uma série de cavidades ósseas (labirinto ósseo), ductos e sacos membranáceos (labirinto membranáceo). Todas essas estruturas estão localizadas na parte petrosa do osso temporal, entre a orelha media e o meato acústico interno (DRAKE, VOGL e MITCHELL, 2010), em ambos os lados da cabeça e mede cerca de 20 mm de comprimento no seu eixo maior, paralelo à face posterior da porção petrosa (DANGELO e FATTINI, 2002)

Moore (2013) afirma que o labirinto ósseo é um espaço cheio de líquido, circundado pela cápsula ótica.

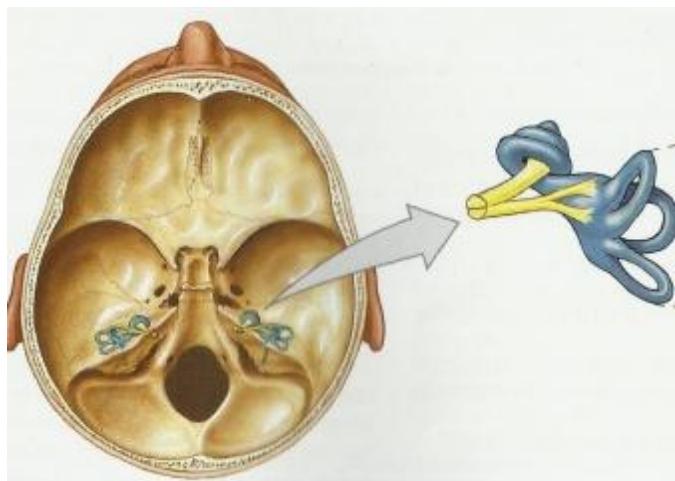


Figura 1 Crâneo Ósseo e localização espacial do labirinto membranáceo no interior da parte petrosa do osso temporal **Fonte:** Martini *et al.* Anatomia Humana. Porto Alegre: Artmed, 2009

Para Drake, Vogl, Mitchell (2010) este labirinto é constituído por três partes: o vestíbulo, três canais semicirculares (CSC) e a cóclea. Essas cavidades são revestidas por uma camada chamada periosteio e contém um líquido claro chamado de perilinfa. Martini, Timmons e Tallitsch (2009) referiram que esse líquido flui entre os labirintos ósseos e membranáceos e tem propriedade semelhante ao líquor (LCR – líquido encéfalo raquidiano).

Para Drake, Vogl e Mitchell (2010) o labirinto membranáceo consiste em ductos semicirculares, ducto coclear e dois sacos, outrículo e o sáculo. Esses

espaços estão cheios de endolinfa. MARTINI, TIMMONS e TALLITSCH (2009), afirmam que a endolinfa tem uma concentração relativamente alta de íons potássio e uma concentração relativamente baixa de íons sódio, enquanto os líquidos extracelulares têm tipicamente, concentrações iônicas de sódio e potássio, respectivamente altas e baixas. Para Moore (2013), a endolinfa está suspensa no labirinto ósseo cheio de perilinfa, seja por delicados filamentos semelhantes de aracnóide-mater que atravessam o espaço subaracnoideo ou pelo grande filamento espiral. Este não flutua porem participa da estimulação de órgãos de equilíbrio e audição respectivamente.

Como descrito anteriormente este sistema estruturalmente e funcionalmente é dividido em três áreas: cóclea, vestíbulo e CSC.

Cóclea: é a parte em forma de concha do labirinto ósseo que contém o ducto coclear, a parte da orelha interna associada à audição. O canal espiral da cóclea começa no vestíbulo e faz duas voltas e meia ao redor de um centro ósseo, chamado modíolo, o centro cônico de osso esponjoso em torno do qual o canal espiral da cóclea faz a volta. O modíolo contém canais para os vasos sanguíneos e para distribuição dos ramos do nervo coclear (parte do nervo vestíbulo coclear VIII). Na volta basal, o labirinto ósseo comunica-se com o espaço subaracnoideo superior ao forame jugular através do aqueduto da cóclea (Moore, 2013).

Vestíbulo: porção central do labirinto ósseo. Segundo Moore (2013) é uma pequena câmara oval e mede cerca de 5 cm de comprimento. Van de Graaff (2003) diz que o vestíbulo contém uma janela no qual o estribo se encaixa e outra janela a da cóclea na extremidade oposta. No interior do vestíbulo consistem em dois sacos interligados chamados utrículo e sáculo. O utrículo é maior do que o sáculo e se encontra na porção póstero-superior do vestíbulo. Ambos, o utrículo e o sáculo, contém receptores que são sensíveis a gravidade e os movimentos lineares (aceleração) da cabeça.

Moore (2013) refere que esta estrutura é contínua com a cóclea óssea anteriormente, os CSC posteriormente e a fossa posterior do crânio pelo aqueduto do vestíbulo.

CSC: localizado posteriormente ao vestíbulo, estão os três CSC ósseos (anterior, posterior e lateral), posicionados em ângulos retos uns aos outros. Os ductos semicirculares formam o labirinto membranáceo no interior dos CSC

(VAN DE GRAAFF, 2003). Para Moore (2013) os canais se comunicam com o vestíbulo e ainda ocupam três planos no espaço medindo 1,5 mm de diâmetro.

Para Drake, Vogl, Mitchell (2010), cada um desses canais formam dois terço de um círculo, que são ligados as extremidades, ao vestíbulo e outra extremidade dilatada chamada ampola.

Desta forma, cada um dos três ductos semicirculares tem uma ampola membranácea nas extremidades e se conectam com a parte superior e posterior doutrículo. Sendo assim, os receptores no interior dos ductos semicirculares são sensíveis as aceleração e desaceleração angulares da cabeça principalmente movimentos rotacionais (VAN DE GRAAFF, 2003).

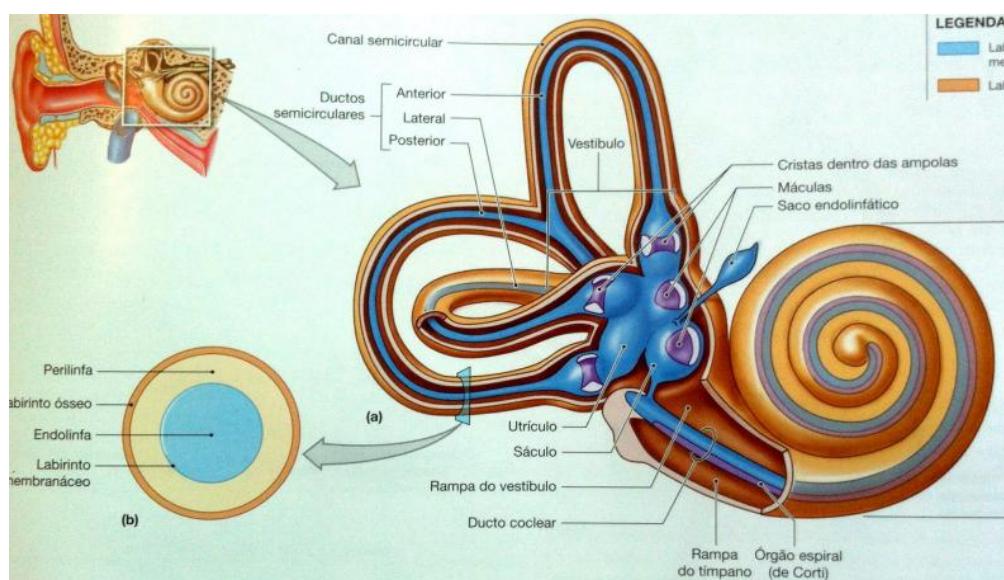


Figura 2. Crâneo Ósseo e localização espacial do labirinto membranáceo no interior da parte petrosa do osso temporal **Fonte:** MARTINI *et al.* Anatomia humana. Porto Alegre: Artmed, 2009

Os ductos semicirculares abrem-se para outrículo através de cinco aberturas, onde este comunica-se com o sáculo através de um ducto chamado utriculosacular, do qual se origina o ducto endolinfático. O sáculo é continuo com o ducto coclear através de um ducto de união.

Dangelo e Fattini (2002) afirmaram que este sistema constituído pelo sáculo,utrículo e ductos semicirculares, está diretamente relacionado com o equilíbrio.

Como citado por Drake, Vogl e Mitchell (2010), cinco dos seis componentes do labirinto membranáceo estão relacionados ao equilíbrio. Dois sacos (utrículo e sáculo), e os três ductos semicirculares (anterior, posterior e lateral).

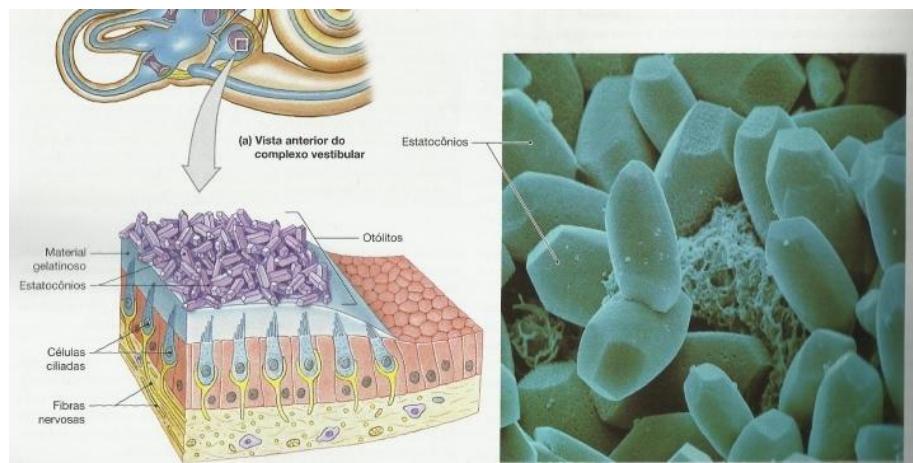


Figura 3. Labirinto Membranáceo e máculas do vestíbulo **Fonte:** MARTINI *et al.* Anatomia humana. Porto Alegre: Artmed, 2009

2.1.1 Fisiologia do Sistema Vestibular

Como descrito anteriormente segundo Hall e Guyton (2011) o SV é o órgão sensorial para detectar sensações de equilíbrio.

Para Bear *et al.*, (2008) o SV utiliza células ciliadas para transmitir os movimentos. Todas estas células estão confinadas em conjuntos de câmeras interconectadas denominadas de labirinto vestibular. Desta forma, o labirinto vestibular inclui as duas estruturas citadas acima o utrículo e sáculo que são estruturas conhecidas como órgãos otolíticos e detectam a força da gravidade e as inclinações da cabeça, já os CSC são sensíveis a rotação da cabeça.

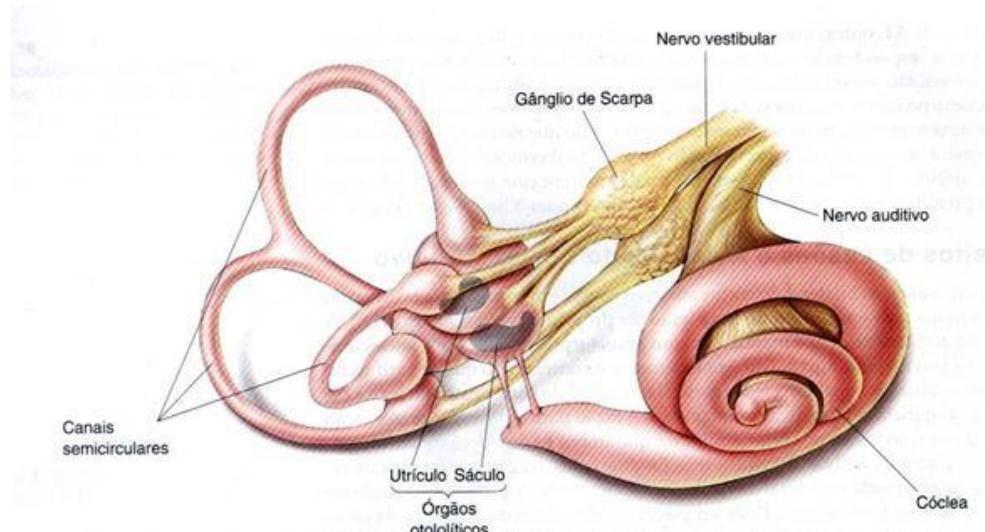


Figura 4. O labirinto Vestibular. Localização dos órgãos otolíticos (utrículo e sáculo) e canais semicirculares **Fonte:** Bear *et al.* Neurociências: Desvendando o sistema nervoso. São Paulo: Manole, 2002

As informações sobre a força da gravidade, inclinação e rotação da cabeça são detectadas pelos órgãos otolíticos e pelos CSC e enviadas especificamente ao complexo nuclear, vestibular e ao cerebelo (HERDMAN, 2002).

O propósito de cada estrutura é transmitir a energia mecânica derivada do movimento de cabeça às células ciliadas. Cada célula ciliada dos órgãos vestibulares estabelece sinapse excitatória com a terminação de um axônio sensorial do nervo vestibular, um ramo do nervo vestíbulo-coclear (VIII nervo craniano) Bear *et al.*, (2008).

Hall e Guyton (2011) afirmaram que localizadas na superfície interna de cada utrículo e sáculo, existe pequena área sensorial discreta com 2 mm de diâmetro chamada mácula. No qual esta localizada verticalmente dentro do sáculo e horizontalmente dentro do utrículo quando a cabeça se encontra alinhada (BEAR *et al.*, 2008).

A mácula vestibular contém células ciliadas dispostas em uma camada de células de sustentação com os seus esteriocílios projetados para dentro de uma estrutura gelatinosa. Moore (2013) descreveu que estas células de sustentação são controladas por fibras sensitivas aferentes e conseguem sustentar de 80 a 100 esteriocílios longos em sua superfície livre. As células ciliadas são mecanorreceptores altamente especializada, sensíveis a distorção dos seus esteriocílios.

A característica especial dos órgãos otolíticos é a presença de diminutos cristais de carbonato de cálcio chamado de otólitos. Estes ficam incrustados na cobertura gelatinosa da mácula, próximo as extremidades dos feixes de esteriocílios sendo o elemento essencial para compreender a sensibilidade da mácula as inclinações. Os otólitos possuem densidade mais pesada que a endolinfa circulante (líquido localizado nos CSC) (BEAR *et al.*, 2008).

Segundo Hall e Guyton (2011), cada célula ciliada tem aproximadamente 50 a 70 pequenos cílios, os esteriocílios e um grande (comprido) chamado cinocílio. Este cinocílio sempre fica localizado em um lado e os esteriocílios ficam cada vez mais curtos em direção ao outro lado da célula. Conexões microscópicas unem este conjunto de esterioscílios em direção aos cinocílios e este deslocamento resulta em uma despolarização da membrana do receptor.

Inversamente, o deslocamento para o lado oposto do cinocilio acontece uma hiperpolarização, inibindo assim a célula.

Desta forma, à medida que muda a orientação da cabeça, no espaço o peso das máculas distorce os cílios, assim estes transmitem sinais apropriados, para o SNC controlar o equilíbrio.

A capacidade de oferecer sensações de equilíbrio no vestíbulo e de audição na cóclea depende da presença de estruturas acessória que restrinjam as fontes de estimulação (MOORE, 2013).

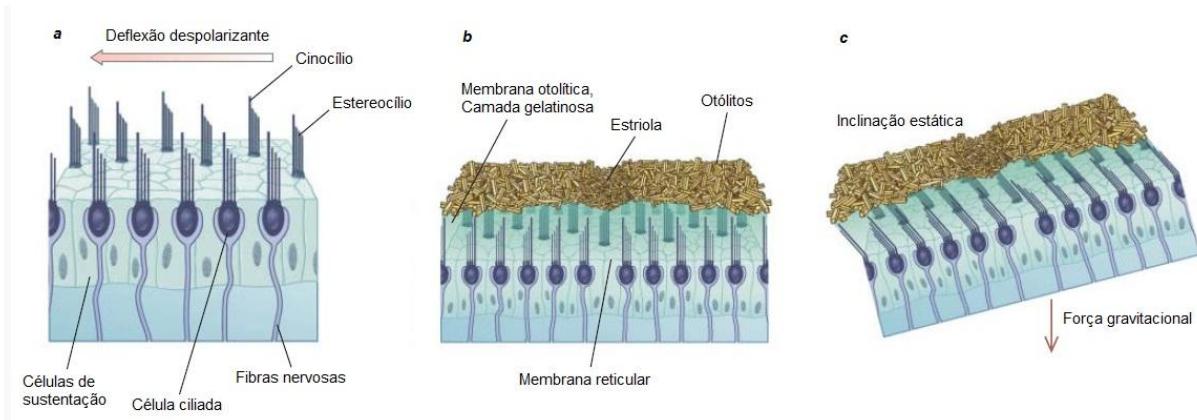


Figura 5. Cinocílos, esterocílios e otólitos. **Fonte:** Frohman EM. The dizzy patient. ACP Medicine. 2009;1-19

Estes canais e as ampolas ficam preenchidos pela endolinfa. O fluxo deste líquido excita a célula, que é o órgão sensorial da ampola (HERDMAN, 2002).

Para Frohman (2009) o epitélio sensorial associado a um canal semicircular está localizado na pilha de tecidos em forma de sela encontrada na ampola. Essa região de células ciliadas e sustentação tecidual são chamadas de crista. Os estereocílios e cinocílios das células ciliadas da crista projetam-se para dentro da estrutura gelatinosa denominada cúpula, e esta se estende para a raiz da ampola. A movimentação da endolinfa do canal inclina a cúpula que, por sua vez, inclina os estereocílios das células ciliadas.

Bear *et al.*, (2008) afirmaram que todas as células ciliadas na ampola possuem seus cinocílios orientados na mesma direção, indicando que todas estas fiquem excitadas ou inibidas conjuntamente. Portanto, quando a cabeça é movimentada e gira em qualquer direção, a parede do canal e a cúpula começam a girar e a endolinfa tende a se atrasar em relação ao movimento devido à inércia gerada no local. O movimento mais lento da endolinfa exerce

uma força sobre a cúpula e esta força a encurva que por sua vez dobra os esteriocílios e assim poder estimular ou inibir a liberação de um neurotransmissor das células ciliadas para as terminações axonais do nervo vestibular.

Sendo assim a ampola contém células receptoras que detectam as movimentações da cabeça, captando informações referentes ao equilíbrio (HERDMAN, 2002).

Desta forma o equilíbrio, no qual o corpo adota uma determinada posição em relação ao espaço, retificando o corpo todo com o intuito de posicionar a cabeça, a manutenção desta posição envolve um complexo relacionamento entre informação sensorial e atividade motora (DOUGLAS, 2002).

O SV é referencial absoluto em relação a outros sistemas que também participam da função de manutenção do equilíbrio (DANGELO e FATINI, 2002). Gazzola *et al.*, (2010), acrescentam de forma relevante essa afirmativa que, em se tratando de sistemas de controle postural, alterações podem provocar sérias disfunções no equilíbrio corporal, com prejuízo significativo à capacidade funcional.

Enoka e Bankoff (2000) citam que existe uma relação entre o equilíbrio e as posições posturais, onde em uma fração de milésimos de segundos a manutenção corporal se modifica, que em relação ao equilíbrio e sua manutenção corporal e postural, pequenas diferenças são significativas em se tratando da função das oscilações durante a locomoção e marcha e ainda nas posturas estáticas.

Para o equilíbrio corporal estático e dinâmico ser mantido, é necessário um conjunto de estruturas funcionalmente entrosadas: o SV, os olhos e o sistema proprioceptivo (HALL e GUYTON, 2011). Drake, Vogl e Mitchell (2010) afirmam que para isso acontecer, impulsos sensoriais dos órgãos vestibulares são conduzidos ao encéfalo por via do nervo vestibular, componente do nervo vestibuloclear.

2.1.2 Neurofisiologia

Segundo Bear *et al.*, (2008), as vias vestibulares centrais coordenam e integram as informações sobre os movimentos da cabeça e do corpo e as utilizam para controlar a eferencia dos neurônios motores que ajustam a posição da cabeça, olhos e corpo.

Há interação do equilíbrio com o SNC, através das fibras nervosas aferentes que provém das cristas ampulares ou das máculas otolíticas, que atingem a cavidade craniana pelo meato acústico interno, onde se encontram os corpos celulares bipolares, formando o gânglio de Scarpa (ou gânglio Vestibular), são essas fibras que vão formar a porção vestibular do oitavo par de nervos craniano (DANGELO e FATINI, 2002).

Martini, Timmons e Tallitsch (2009) descrevem que este nervo (VIII par) também é conhecido como nervo esteatoacústico e indica o nome de suas principais partes, o nervo vestibular e o nervo coclear. O nervo vestibulococlear está localizado lateralmente a origem do nervo facial, no limite entre a ponte e o bulbo. Este nervo parte dos receptores sensitivos da orelha interna penetra o meato acústico interno na companhia do nervo facial.

Para Drake, Vogl e Mitchell (2010), o nervo vestibulococlear, conduz fibras aferentes especiais para audição (coclear) e para o equilíbrio (vestibular). Este nervo entra na superfície lateral do tronco encefálico, entre a ponte e o bulbo, depois de sair do osso temporal pelo meato acústico interno e cruzar a fossa posterior do crânio. Uma vez dentro do osso temporal, na extremidade distal do meato acústico interno, o nervo vestibulococlear se divide formando dois nervos, sendo estes o nervo coclear e o nervo vestibular.

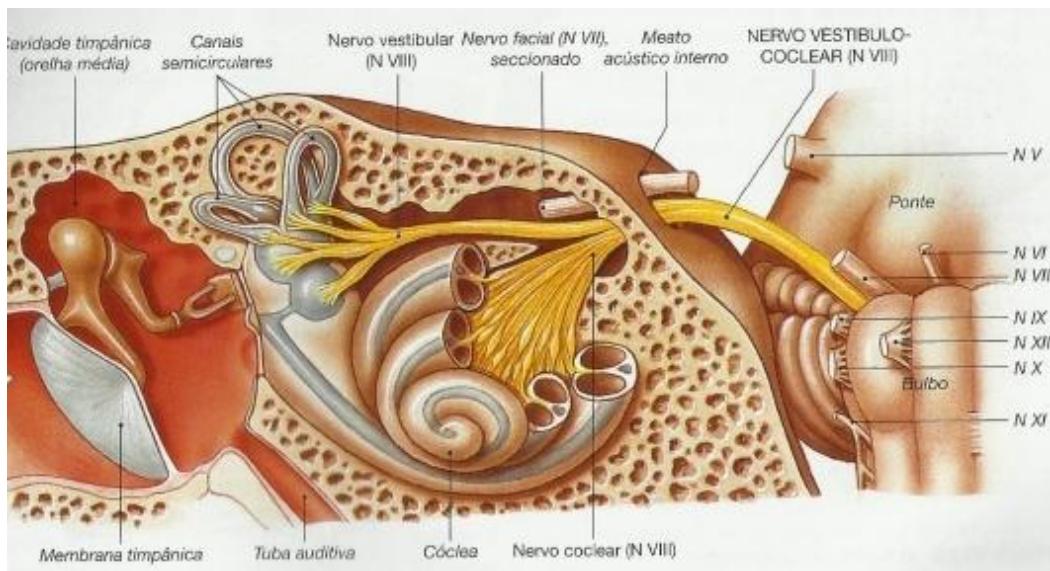


Figura 6. Nervo vestíbulococlear **Fonte:** MARTINI *et al.* Anatomia humana. Porto Alegre: Artmed, 2009

Machado (2003) refere que a parte do nervo vestibular é formada por fibras que se originam dos nervos sensitivos do gânglio vestibular e conduzem impulsos nervosos relacionados ao equilíbrio, originados em receptores da porção vestibular do ouvido interno. A parte do nervo coclear é constituída de fibras que se originam nos nervos sensitivos do gânglio espiral e conduzem impulsos nervosos relacionados à audição. As fibras do nervo vestíbulo coclear classificam-se como aferentes somáticas especiais.

Caovilla *et al.*, (1997) afirmaram que o nervo vestibular superior é o que recebe as fibras dos ductos lateral e superior, utrículo e sáculo, o nervo vestibular inferior é o que recebe fibras do sáculo e ducto semicircular posterior, afirmam também que o nervo vestibular é constituído por cerca de 19 mil fibras nervosas (axônios de neurônios) de diâmetro variável, a maioria mielinizada.

A estimulação das células ciliadas no SV ativa os neurônios do nervo vestibular. Estas fibras transmitem impulsos pelo nervo vestíbulococlear ao cerebelo e para os núcleos vestibulares do bulbo (VAN DE GRAAFF, 2013)

Bear *et al.*, (2008) afirmam que os axônios vestibulares primários do VIII par de nervos cranianos fazem conexões diretas com os núcleos vestibulares, ao mesmo lado do tronco encefálico e cerebelo. Estes núcleos vestibulares

também recebem aferências de outras partes do sistema nervoso, incluindo o cerebelo e os sistemas: sensorial somático e visual.

As fibras aferentes do SV terminam nos núcleos vestibulares, localizados no bulbo rostral e na ponte caudal, os núcleos vestibulares incluem os núcleos vestibulares superior, lateral, medial e inferior, sendo que as fibras ampulares aferentes terminam nos núcleos vestibular superior, lateral e medial, enquanto as fibras aferentes otolíticas terminam nos núcleo lateral e inferior, as fibras aferentes também geram colaterais para o cerebelo (KOEPPEN e STATON, 2009).

O núcleo vestibular possui varias subdivisões segundo Bear *et al.*, (2008), estes se projetam para vários alvos rostrais (tronco cefálico) e caudais (espaço espinhal). Desta forma, os axônios dos órgãos otolíticos projetam-se para o núcleo vestibular lateral o qual se forma a via tracto vestíbulo-espinhal, aos neurônios que controlam os músculos dos membros posteriores, auxiliando na manutenção da postura ereta corporal. Já os axônios dos CSC projetam-se para o núcleo vestibular medial, por meio do fascículo longitudinal medial (FLM) para excitar os neurônios motores dos músculos do tronco e do pescoço que orientam a cabeça, mesmo em movimentação.

Hall e Guyton (2011) afirmaram que os núcleos vestibulares superiores e medial recebem informações provenientes principalmente dos CSC, enviam grande número de sinais nervosos para o FLM, para promover os movimentos de correção dos olhos, como também enviam sinais pelo feixe vestíbuloespinhal medial, para promover os movimentos adequados do pescoço e da cabeça, o núcleo vestibular lateral, que recebe sinais provenientes doutrículo e saculo, transmitem sinais de saída para a medula espinhal pelo feixe vestíbuloespinhal lateral, para controlar o movimento corporal e o núcleo vestibular inferior, que recebe sinais dos CSC e doutrículo, este envia sinais tanto para o cerebelo como para a formação reticular do tronco encefálico.

Em paralelo aos demais sistemas sensoriais, o SV também faz conexões com o tálamo (neocortex). Os núcleos vestibulares enviam axônios ao núcleo ventral posterior (NVP) do tálamo projetando-se para regiões próximas a face e ao córtex somatossensorial primário e na área cortical motora primaria. Desta forma, ocorre uma considerável integração das

informações sobre os movimentos corporais, dos olhos e do campo visual (Bear *et al.*, 2008).

Em suma, os núcleos vestibulares são estações de integração das informações enviadas pelas estruturas envolvidas na manutenção do equilíbrio corporal, controlando os três reflexos fundamentais para o equilíbrio: o vestíbulo-ocular, vestíbulo-espinhal e vestíbulo-cerebelar e também os demais reflexos oculares e espinhais coadjuvantes, é importante ressaltar que algumas fibras do nervo vestibular não se dirigem a estes núcleos e terminam diretamente no cerebelo, principalmente no lóbulo flóculo-nodular, constituindo a via vestíbulo-cerebelar diretamente (CAOVILLA *et al.*, 1997).

Machado (2003) descreveu sobre as vias vestibulares conscientes e inconscientes referindo que os receptores vestibulares são as cristas dos CSC e as máculas doutrículo e do sáculo, estes são considerados receptores proprioceptivos, pois assim como os fusos neuromusculares e órgãos tendinosos, eles informam sobre a posição no espaço da parte do corpo onde estão localizados, neste caso, a cabeça. O autor divide os neurônios em dois tipos: os neurônios I, que são as células bipolares localizadas no gânglio de Scarpa e que seus prolongamentos periféricos, pequenos, ligam-se aos receptores, e os prolongamentos centrais, muito maiores, constituem a porção vestibular do nervo vestíbuloclear, cujas fibras fazem sinapse com os neurônios II. Os neurônios II localizam-se nos núcleos vestibulares, onde a partir destes núcleos, considera dois trajetos:

A. **via consciente:** apesar da controvérsia que existe sobre o trajeto da via, admite-se que quando se refere à localização da área vestibular no córtex, ela está no lobo parietal próximo ao território da área somestésica correspondente à face, admite-se também a existência de uma outra área vestibular no lobo temporal próximo a área auditiva.

B. **via inconsciente:** axônios de neurônios II dos núcleos vestibulares formam os fascículo vestíbulocerebelar que ganha o córtex do arquicerebelo, passando pela parte medial do pedúnculo cerebelar inferior, que constitui o chamado corpo justa-restiforme, fazem exceção apenas algumas fibras que vão diretamente ao cerebelo sem sinapse nos núcleos vestibulares.

Sendo assim, após todos os descritos sobre a neurofisiologia do SV, os núcleos vestibulares dão origem a diversas projeções, por meio do FLM para os núcleos óculo-motores e não nos surpreende que os núcleos vestibulares exerçam potente controle sobre os movimentos oculares (reflexo vestibulo-ocular). Ainda há outras projeções que dão origem aos tratos vestibuloespinal lateral e medial que ativam músculos do tronco e do pescoço contribuindo assim para o equilíbrio e os movimentos da cabeça (reflexo vestibulocólico). Há também projeções ao cerebelo, assim como para o tálamo (KOEPPEN e STATON, 2009).

Para os diversos mecanismos de reflexos são evocados quando a cabeça é movida ou quando se encurva o pescoço. Koeppen e Staton (2009) referem que existem três tipos de reflexos posturais: Reflexos vestibulares, reflexo tônico do pescoço e reflexo de endireitamento.

- **Reflexos vestibulares:** A rotação da cabeça ativa receptores sensoriais nos canais semicirculares. Além de gerar movimentos oculares ainda resultam em reajustes posturais. Estes ajustes são realizados por um comando transmitido para a medula por meio dos tratos vestibuloespinais lateral e medial e dos tratos reticuloespinais. Para dar sustentação a coluna o trato vestibuloespinal lateral é ativado, já o trato vestibuloespinal medial causa contrações dos músculos do pescoço, conhecido como reflexo vestibulocólico.
- **Reflexo tônico do pescoço:** Representa outro reflexo posicional, estes são ativados pelos fusos musculares dos músculos do pescoço.
- **Reflexo de endireitamento:** Tendem a restaurar a posição modificada da cabeça e do corpo para a posição normal.

Bear *et al* (2008) refere o reflexo vestíbulo ocular (RVO) como uma função particularmente importante do SV central que é manter os olhos orientados para uma determinada direção, mesmo realizando movimentos com a cabeça. O RVO atua na detecção das rotações da cabeça, o movimento ajuda a manter a sua linha de visão em um alvo. Este reflexo é disparado pela aferência vestibular, mais do que pela aferência visual inclusive no escuro ou com os olhos fechados.

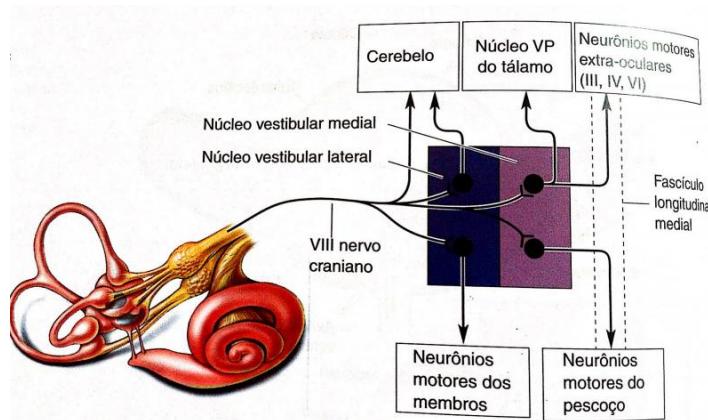


Figura 7. Conexão vestibular central. **Fonte:** Bear et al. Neurociências: Desvendando o sistema nervoso. São Paulo: Manole, 2002

2.1.3 Cerebelo

O cerebelo, órgão do SNC (supra-segmentar) representa cerca de 1/10 do volume total do encéfalo e contém mais de 50% do número total de neurônios deste sistema, e deriva da parte dorsal do metencéfalo e fica situado dorsalmente ao bulbo e a ponte, contribuindo para a formação do teto do IV ventrículo (MACHADO, 2003).

Segundo Van de Graaff (2003) o cerebelo é a segunda maior estrutura do encéfalo e ocupa a face inferior e posterior da cavidade do crânio. Machado (2003) e Bear et al., (2008) descreveram que este repousa sobre a fossa cerebelar do osso occipital e está separado do lobo occipital do cérebro por uma prega da dura-mater denominada tenda do cerebelo.

Do latim significa cérebro pequeno. É primariamente um centro para o controle do movimento (equilíbrio e coordenação) e tem expressivas conexões com o cérebro e a medula espinhal (Bear et al., 2008).

Do ponto de vista fisiológico, Machado (2003) cita que o cerebelo difere fundamentalmente do cérebro por funcionar sempre involuntariamente e inconsciente, sendo sua principal e exclusiva função ser a atividade motora. A divisão do cerebelo não é exatamente na metade, a linha média se distingue apenas pela protuberância longitudinal por sobre o encéfalo, região chamada de vermis, que então separa os dois hemisférios cerebelares, esta divisão também é funcional.

O vermis envia eferências para as estruturas do tronco encefálico que contribuem para as vias espinhais ventromediais descendentes, as quais controlam a musculatura axial. Os hemisférios estão relacionados com outras estruturas encefálicas que contribuem para as vias laterais, particularmente o córtex cerebral. (BEAR *et al.*, 2008)

Outras estruturas como as folhas do cerebelo, fissura, lóbulos, lámina, corpo, córtex, flóculos e núcleos cerebelares são encontradas anatomicamente como estruturas presente no cerebelo (BEAR *et al.*, 2008).

Filogeneticamente o cerebelo possui três grandes divisões, o cerebelo vestibular, cerebelo espinhal e o cerebelo cerebral.

O cerebelo vestibular está relacionado com os núcleos vestibulares tendo uma relação fundamental para o controle dos movimentos e equilíbrio (HALL e GUYTON, 2011). O cerebelo vestibular também é conhecido como vestibulocerebelo, arquicerebelo e correspondem ao lobo flocculonodular e porções do vérmis (DOUGLAS, 2002). Para Machado (2003) é nesta fase que o cerebelo recebe informações e impulsos dos CSC que informam sobre a posição e permitem ao cerebelo coordenar a atividade muscular mantendo-se em equilíbrio. Para Martin (2014) o vestibulocerebelo também é essencial para a fixação do olhar por meio de controles combinados dos olhos e da cabeça.

O cerebelo espinhal (paleocerebelo) está relacionado com os fusos neuromusculares e órgãos neurotendíneos, que originam impulsos nervosos, proprioceptivos, após um trajeto da medula espinhal e bulbo chegam ao cerebelo levando informações sobre o grau de contrações dos músculos. Tais informações são relevantes para a regulação do tônus e da postura (MACHADO, 2003).

Já o cerebelo cerebral, está relacionado com o controle de movimentos finos e elaborado (neocerebelo), onde houve grande desenvolvimento do córtex cerebral e é também conhecido como cerebelo cortical. Chegam ao cerebelo humano, milhares de fibras nervosas trazendo informações dos mais diversos setores do SNC, através de um complexo sistema de vias aferentes e eferentes. As conexões aferentes do cerebelo terminam no córtex cerebral e apresentam três tipos de fibras, as aferentes de origem vestibular, medular e pontina (MACHADO, 2003).

As fibras aferentes de origem vestibular como descrita anteriormente se distribuem distintamente pelo arquicerebelo, são originadas na parte vestibular do ouvido interno e tem a importante função sobre a posição da cabeça e a manutenção do equilíbrio e da postura básica (MACHADO, 2003).

As fibras aferentes de origem medular são representadas principalmente pelos tratos espinocerebelar anterior e posterior, penetram no cerebelo e terminam no córtex paleocerebelo. Estes recebem estímulos, sinais sensoriais originados em receptores proprioceptivos e assim permite avaliar o grau de contração dos músculos, a tendão articular e tendões, bem como a posição e a velocidade dos movimentos (MACHADO, 2003).

Segundo Henneman (1982) o cerebelo exerce uma influência reguladora sobre a atividade muscular, recebendo impulsos originados em receptores das articulações, tendões, músculos, pele e também de órgãos terminais do sistema visual, auditivo e vestibular, sendo que esses impulsos não são conscientes, mas são estímulos essenciais para o controle do movimento.

Já as fibras aferentes de origem pontina, são chamadas de ponto cerebelares, tem origem nos núcleos pontinos e penetram no cerebelo distribuindo-se para o córtex neocerebelo, desta forma chegam informações oriundas do córtex cerebral de todos os lobos cerebrais. Pra Bear *et al.*, (2008) referiram que as eferências pontinas conduzem informações do córtex cerebral especificando a meta do movimento pretendido.

As conexões eferentes o cerebelo exerce influencia sobre os neurônios motores da medula espinhal.

Caovilla, Ganança e Munhoz (1997) descrevem que as fibras vestibulares aferentes se dirigem ao lobo flóculonodular, ao núcleo fastígio a ao vérmis cerebelar. O lobo flóculonodular é uma verdadeira área vestibular no cerebelo, pois a maioria de suas aferências é de origem vestibular, já as fibras cerebelares eferentes diretas e cruzadas se dirigem aos núcleos vestibulares.

Braun e Anderson (2009) e Guyton (2011) enumeram três importantes funções do cerebelo: equilíbrio, tônus postural e movimento. A função do **equilíbrio** é desempenhada pelas partes do cerebelo que se diferenciam a partir das estruturas de função vestibular no bulbo: o lóbulo flóculonodular e, secundariamente, as regiões medianas do corpo do cerebelo (vérmis), esse com suas projeções, é responsável na participação da orientação do corpo no

espaço e no seu equilíbrio. O **tônus postural** importante para um perfeito posicionamento do corpo no espaço está juntamente com a regulação do equilíbrio e o controle dos reflexos posturais. O **movimento** também tem íntima relação com o cerebelo já que existe correlação clínica bastante definida entre determinados distúrbios do movimento e lesões de áreas cerebelares específicas.

A manutenção do equilíbrio e da postura se faz basicamente pelo arquicerebelo e pela zona medial (vérmis), promovendo a contração dos músculos axiais e proximais dos membros mantendo o equilíbrio e a postura normal. Esta influência é transmitida aos neurônios motores pelos tractos vestíbulo espinhal e retículo-espinhal (MACHADO, 2003).

Danos ao cerebelo resultam em movimentos descoordenados e imprecisos (Bear *et al.*, 2008). Todas as situações que levam a interrupções do cerebelo e suas conexões envolvem a organização do movimento, especialmente o movimento rápido junto com a diminuição do equilíbrio e do controle postural central. Além disso, ocorre a perda do aprendizado motor (UMPHRED, 2011).

O controle motor envolve diferentes áreas corticais cerebrais, contudo para que a função motora seja normal o cerebelo e os gânglios de base devem funcionar associados a estas áreas.

O cerebelo é vital para o controle das atividades rápidas motoras, como correr, digitar tocar um instrumento e falar. Ele controla o seqüenciamento das atividades motoras, a evolução de um movimento para o subseqüente, e a interação entre os músculos agonistas e antagonistas. Já os gânglios de base controlam padrões complexos de movimento muscular, intensidade e direção do movimento e o sequenciamento de múltiplos movimentos sucessivos e paralelos para atingir objetivos motores específicos (GUYTON, 1996).

Os gânglios de base controlam os movimentos voluntários e estabelecem a postura, apresentam as seguintes estruturas: globo pálido, núcleo caudado, núcleo subtalâmico, putâmen e sustânciâ negra (BRAUN e ANDERSON, 2009).

Segundo Martin (2014) lesões ao cerebelo produz sinais motores nos membros do mesmo lado da lesão. Existem três sinais clássicos de lesão no cerebelo a ataxia, tremor e nistagmo.

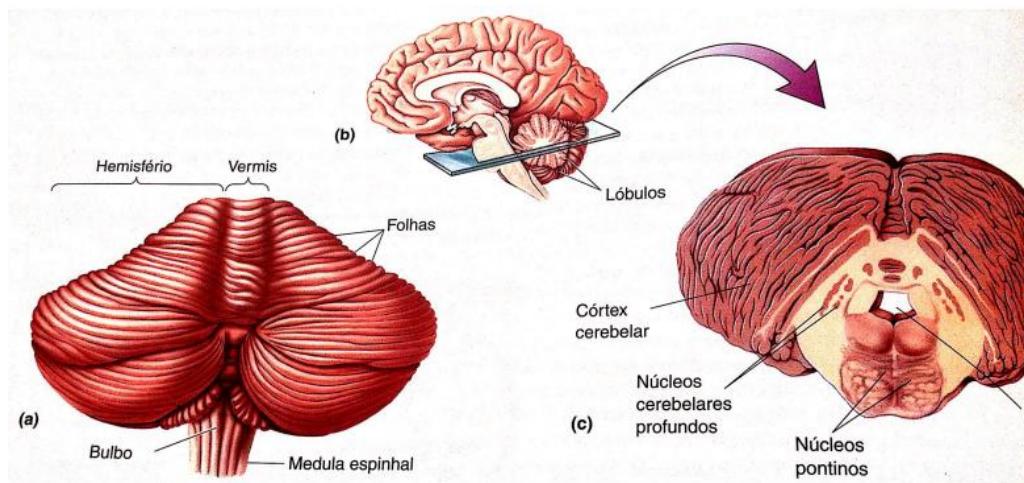


Figura 8. Cerebelo. **Fonte:** Bear *et al.* Neurociências: Desvendando o sistema nervoso. São Paulo: Manole, 2002

2.1.4 Nistagmo

O nistagmo é uma oscilação rítmica dos olhos, involuntária e repetidamente de um ou ambos os olhos. Esses movimentos podem ser horizontais, verticais, oblíquos, rotatórios, circulares ou qualquer combinação desses (ROSA, 2007). Para Hauser (2013), o nistagmo pode ser fisiológico, em respostas a estímulos vestibulares ou optocinéticos, ou patológico, desta forma o nistagmo pode aparecer em decorrência de várias doenças. Martini (2009) descreve que o nistagmo são movimentos oculares curtos, espasmódicos, em algumas vezes surgem após lesão no tronco encefálico ou na orelha interna.

Segundo Moussalle (1997) estes movimentos oculares rítmicos ocorrem em direção oposta, acontecendo alternadamente. Podem ser decomposto em um componente lento (tônico) e um rápido (clônico). Este é um sintoma característico de alteração do equilíbrio e geralmente é queixa de pessoas que apresentam vertigem ou tonturas.

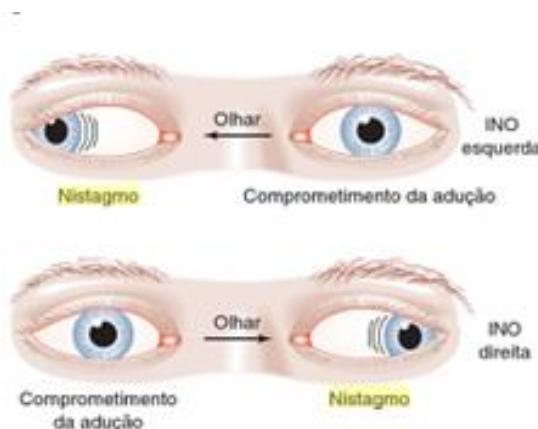


Figura 9. Nistagmo. **Fonte:** GREENBERG; AMINOFF; SIMON. Neurologia clínica. Porto Alegre: Artmed, 2014

O autor ainda refere que na avaliação deve-se observar o período de latência (entre a estimulação e o inicio dos movimentos), a direção intensidade e freqüência das contrações rápidas. O exame que registra os dados de direção, intensidade e freqüência dos movimentos oculares é a eletronistagmografia (ENG).

Para Rosa (2007) a causa para o aparecimento do nistagmo se deve ao controle e a coordenação dos movimentos oculares que dependem da conexão entre os olhos e o sistema condutor visual, o córtex occipital, as áreas da memória visual, o lobo frontal, o cerebelo, o tronco encefálico e, finalmente, os nervos cranianos. Qualquer dano a uma dessas áreas pode gerar o nistagmo como resultado de uma inabilidade dos olhos de se manterem fixos em um determinado ponto. Hall e Guyton (2011) referem que o nistagmo é o tremor do globo ocular que geralmente ocorre quando se tenta fixar os olhos em uma cena em um dos lados do campo visual. Esse tipo de fixação visual resulta em movimentos rápidos e tremulo dos olhos, sem ser por longo período, apresentando assim uma falha do amortecimento do cerebelo. Isso ocorre especialmente quando os lobos floculonodulares do cerebelo estão lesados, nesse caso também se associa a perda de equilíbrio devido a disfunção das vias vindas dos ductos semicirculares que passam pelo cerebelo floculonodular.

O nistagmo é baseado em dois tipos de movimentação; o de movimentação ocular rápida, provavelmente controlado pelo tronco encefálico (responsável pela correção dos movimentos de fixação e percepção para

novas imagens no campo visual) e o de movimentação ocular lenta (responsável por achar uma imagem e mante-la na fóvea) (ROSA, 2007).

Caovilla *et al.*, (1997) referem que o movimento compensatório dos olhos chamado nistagmo é constituído por um conjunto de batimentos oculares com uma componente lenta (numa determinada direção) que pode originar-se do labirinto ou dos núcleos vestibulares e outra componente, a rápida, que consiste no retorno rápido dos olhos à posição anterior que seria produzida na formação reticular do tronco encefálico.

Encontrada em muitas literaturas, diversos autores referem diferentes tipos de nistagmo. Segundo Rosa (2007) aproximadamente 45 formas de nistagmo foram encontradas e classificadas. Para Piña-Garza (2015) a maioria delas é patológica e foram denominadas como adquiridas ou congênitas. As principais citadas são:

- Nistagmo Fisiológico
- Nistagmo Congênito (albinismo, familiar, associado à cegueira e idiopático)
- Nistagmo Adquirido (dissociado, divergente, gangorra, espasmódico horizontal (induzido por fármacos, nistagmo critico e nistagmo vestibular), vertical (para baixo e para cima), monocular e pendular).

Nistagmo Fisiológico: Pinã-Garza (2015) afirma ser uma oscilação dos olhos de alta freqüência (1-3Hz) e de baixa amplitude, ocorre normalmente quando se sustenta o olhar lateral ate o ponto de fadiga. Rosa (2007) refere ser o ponto extremo e é visto em 50% de pessoas normais geralmente manifesta-se quando a fixação de uma imagem é mantida em posições extremas or mais de 30 segundos.

Nistagmo Congênito: Pinã-Garza (2015) descreve que quando este é genético a transmissão pode ocorrer como um traço recessivo autossômico, dominante autossômico ou ligado ao X. Está presente desde o nascimento, porem pode passar despercebido. Este tipo de nistagmo está usualmente no plano horizontal, porem, pode ter caráter pendular ou espasmódico. Rosa (2007), descreve que este aparece nos primeiros meses de vida e ainda que alguns estudos mostram que indivíduos com nistagmo congênito tem menor limitar para a persecução de objetos em movimentos.

Nistagmo Adquirido: Adquirido em algum momento da vida, mais comumente referido é o nistagmo vestibular, que segundo Greenberg (2014) é causado por uma lesão do sistema vestibular periférico e é de caráter unidirecional horizontal, horizontal e/ou rotatório e esta associada à vertigem grave. Quando é central pode ser bidirecional, puramente horizontal, vertical ou rotatório, associado a vertigem leve, ainda o posicional que provocado por alterações na posição da cabeça. Moussalle (1997) também descreve como sendo um distúrbio do sistema vestibular. Os movimentos oculares são assimétricos e são constituídas por uma componente lenta que é provocada por uma estimulação vestibular e outra rápida no sentido contrário da lenta como mecanismo compensatório.

Para Hauser (2013) o nistagmo vestibular é uma disfunção do labirinto (conhecida como doença de Ménière), nervo vestibular e núcleo vestibular no tronco encefálico.

2.1.5 Sistema Vestibular e Sistema Visual

O SV é inervado por vias aferentes localizadas no gânglio de Scarpa, seus prolongamentos se unem aos axônios que se originam no gânglio espiral da cóclea, constituindo o nervo vestíbulo-coclear (HALL e GUYTON, 2011).

Machado (2003) ao descrever sobre as fibras eferentes dos núcleos vestibulares afirma que o FLM é constituído em grande parte de fibras e este está envolvido em reflexos que permitem ao olho ajustar-se aos movimentos da cabeça.

Hall e Guyton (2011) referem que cada vez que a cabeça é rodada ou movimentada, sinais dos CSC fazem com que os olhos se desviem em direção igual e oposta à rotação da cabeça, e isso resulta em reflexos transmitidos pelos núcleos vestibulares e pelo FLM para os núcleos oculomotores.

Os autores Hall e Guyton (2011) demonstraram que as fibras desse fascículo terminam nos núcleos dos nervos oculomotores (III, IV, VI pares de nervos cranianos) e apresentam ligações com os músculos oculares, o autor ainda comenta sobre as interconexões entre os núcleos do tronco encefálico por meio do FLM. Fortes sinais são transmitidos dos centros de controle do

equilíbrio do corpo, no tronco encefálico para o sistema oculomotor (núcleos vestibulares por meio do fascículo longitudinal medial).

Por meio desta estrutura fisiológica o RVO é realizado, o SV mantém os olhos orientados para uma determinada direção, mantendo sua linha de visão fixa (BEAR *et al.*, 2008).

Barela (2000) descreve sobre a importância da visão na manutenção do equilíbrio corporal, onde enquanto a qualidade da informação visual não é afetada o equilíbrio corporal permanece constante, quando essa informação é manipulada, com deslocamento do campo visual ou diminuição da acuidade visual ocorre o aumento da oscilação corporal, existindo um prejuízo na manutenção do equilíbrio.

Hall e Guyton (2011) descrevem sobre a importância da informação visual para a manutenção do equilíbrio, mesmo após a destruição do SV e perda proprioceptiva, uma pessoa pode ainda utilizar de maneira eficaz os mecanismos visuais para manter o equilíbrio, pois as imagens visuais auxiliam o indivíduo na manutenção do equilíbrio apenas pela detecção visual através de uma informação global (visão). Diversos indivíduos com completa destruição do SV apresentam equilíbrio próximo do normal quando estão com os olhos abertos ou quando executam movimentos lentos, mas a ausência de informação visual ou na execução de movimentos rápidos perde o equilíbrio. Douglas (2002) afirma que o córtex visual sensibilizado determina modificações do tônus postural, no qual predominam modificações tônicas da musculatura antigravitatória.

Bear *et al.*, (2008) ressaltam a importância de que para se obter uma visão precisa, é necessário que a imagem permaneça estável nas retinas, apesar do movimento da cabeça, cada olho pode ser movido por um conjunto de seis músculos extra-oculares, o RVO atua pela detecção das rotações da cabeça e imediatamente comanda um movimento compensatório dos olhos na direção oposta, o movimento ajuda a manter sua linha de visão firmemente fixa em um alvo visual, como o RVO é um reflexo disparado pela aferência vestibular, ele opera surpreendentemente bem, inclusive mesmo no escuro ou quando os olhos estão fechados.

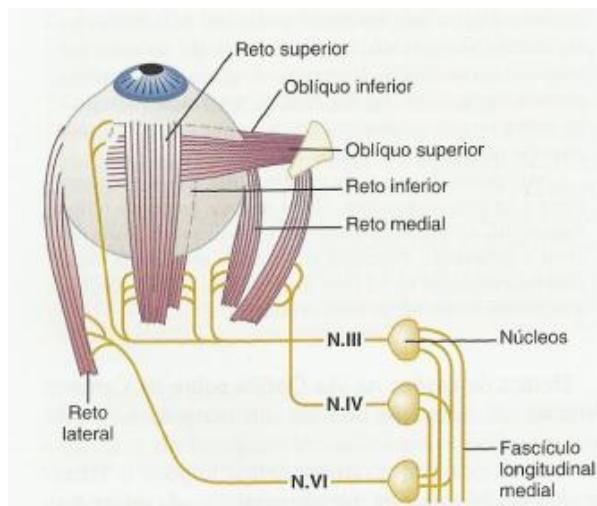


Figura 10. Músculos extraoculares e Inervação. **Fonte:** HALL, JE. Tratado de fisiologia médica. Rio de Janeiro: Elsevier, 2011

2.1.6 Sistema Vestibular e Sistema Somatossensorial

Ambos o SV e somatossensorial são extremamente importantes para o controle postural, sendo este descrito por Shumway-Cook e Woollacott (2003); Mochizuki e Amadio (2003) que o controle postural é realizado por um sistema complexo que visa controlar a posição dos segmentos do corpo, permitindo a realização dos movimentos e atingindo os objetivos de suporte, estabilidade e equilíbrio. Este sistema envolve a percepção, a integração dos estímulos sensoriais, o planejamento motor e a execução da postura adequada para o movimento pretendido (NEWTON In: Umpred, 2004).

Para cada movimento realizado, contrações musculares apropriadas ocorrem baseadas em informações sensoriais garantindo a posição corporal desejada (HORAK, 1996). Estas informações sensoriais, provenientes dos sistemas visuais, vestibulares, auditivos e somatossensoriais auxiliam o SNC na realização de ajustes posturais.

Há três modalidades sensoriais responsáveis pela orientação postural: a propriocepção, responsável pelo senso de posição e movimento de parte do corpo relativa à outra parte do corpo; a expropriocepção, responsável pela sensação de posição e movimento de uma parte do corpo em relação ao ambiente; e a exterocepção, que é responsável por localizar um objeto no ambiente em relação a outro. O SV é puramente exproprioceptivo (NASHNER, 1981).

O equilíbrio é uma das funções do sistema de controle postural e representa a habilidade em adquirir e controlar as posturas necessárias para alcançar um objetivo, mantendo o centro de gravidade sobre a base de suporte, em resposta a um dado ambiente sensorial (NEWTON In: Umpred, 2004). Objetivos estes são alcançados por um intrincado sistema de aferências e eferências neurais, atuando sobre a musculatura tônica antigravitária (DOUGLAS, 2002) e pelas propriedades viscoelásticas dos músculos. Aparentemente a forma de como as informações sensoriais são usadas para o controle postural ocorre pela integração de inputs sensoriais provindos do labirinto, córtex visual e sistema somatossensorial em altos níveis do SNC (córtex cerebral, cerebelo, tálamo, núcleo vestibular, formação reticular e núcleos da base), agindo por ajustes posturais involuntários, principalmente por meio trato vestíbulo-espinal na musculatura tônica antigravitária (Douglas, 2002; NEWTON In: Umpred 2004 e Giacomini *et al.*, 2004).

Em síntese, o núcleo vestibular integra as informações sensoriais vinda dos sistemas vestibular, visual, e somatossensorial e, a partir disso, diferencia o movimento corporal do movimento do ambiente, evoca reflexos posturais e oculomotores e controla a função dos músculos intrínsecos dos olhos (fixação do olhar) e da musculatura axial e proximal dos membros (Douglas, 2002).

O sistema somatossensorial informa o SNC a respeito da posição e do movimento das diversas partes do corpo umas com relação às outras e com relação à superfície de suporte (SHUMWAY-COOK e WOOLLACOTT, 2003). Este sistema engloba toda informação sensorial vinda dos mecanoceptores da pele, músculos, ossos e articulações. Os fusos musculares e os órgãos tendinosos de Golgi, inervados por fibras mielinizadas de grande calibre (Ia e II), são importantes origens de estímulos que provocam reações posturais (Gdowski e Mccrea 2000; NEWTON In: Umpred 2004), juntamente com os receptores cutâneos (terminações de Ruffini, células de Merkel e receptores de campo), que também oferecem informações ao sistema postural (SHUMWAY-COO e WOOLLACOTT, 2003; KANDEL, SCHWARTZ e JESSEL, 2003).

2.1.7 Neuroplasticidade

Neuroplasticidade pode ser conceituada como uma propriedade intrínseca do cérebro que permite a modificação de função e estrutura em resposta às demandas ambientais, através do reforço, enfraquecimento, perda ou adição de conexões sinápticas, assim promovendo a neurogênese (Pascual - Leone *et al.*, 2011).

... é mais bem compreendido através do conhecimento do neurônio, da natureza das suas conexões sinápticas e da organização das áreas cerebrais. A cada nova experiência do indivíduo, portanto, redes de neurônios são rearranjadas, outras tantas sinapses são reforçadas e múltiplas possibilidades de respostas ao ambiente tornam-se possíveis. (AGONILHA, 2000)

A neuroplasticidade é considerada uma propriedade peculiar do SNC em desenvolvimento, atualmente é fundamental no entendimento da neurofisiologia e nos processos de aprendizagem e memória (KANDEL, SCHWARTZ e JESSEL, 2003). A cada estímulo uma nova necessidade de interação e, principalmente, a cada novo aprendizado, novos circuitos neuronais são ativados, novas sinapses são formadas. Se algum tipo de lesão causar perda de tecido nervoso e consequentemente de neurônios, inicia-se uma série de fenômenos, onde os neurônios íntegros modificam-se tanto do ponto de vista morfológico quanto funcional para assumirem, na medida do possível, a função daqueles que se perderam. As possíveis formas de utilização da sua plasticidade é uma evolução do cérebro no decorrer da vida, de maneira positiva, por estimulação constante ou reabilitação, como em casos de doenças neurodegenerativas ou de lesão com perda tecidual do SN (MIRANDA-NETO; MOLINARI; SANT'ANA, 2002).

A neuroplasticidade cerebral é comprovada por vários neurocientistas, sendo estudada já em 1942 por Rita Levi-Montalcini (VERISSIMO E FALCONE, 1991).

Santos (2012), explica que o SNC possui células características, os neurônios, que possuem a capacidade de estabelecer conexões entre si quando recebem estímulos advindos do ambiente externo ou do próprio organismo. Uma vez estimulados, os neurônios geram impulsos de natureza elétrica e liberam íons e substâncias químicas que lançadas nas sinapses

(espaços vazios entre um neurônio e outro) estabelecem ligações entre si. A cada novo estímulo, a rede de neurônios se recompõe e reorganiza o que possibilita uma diversidade enorme de respostas. Capacidade esta, que os neurônios têm de fazer novas conexões é chamada de neuroplasticidade.

A plasticidade cerebral é a denominação usada para referenciar a capacidade adaptativa do SNC; habilidade para modificar sua organização estrutural e funcional. "Essa plasticidade envolve todos os níveis do sistema nervoso, do córtex e até da medula espinal" (GAZZANIGA e HEATHERTON, 2005).

É a propriedade do SNC que permite o desenvolvimento de alterações estruturais em resposta à experiência e como adaptação a condições mutantes e a estímulos repetidos (KOLB e WHISHAW, 2002; KANDEL, SCHWARTZ e JESSEL, 2003).

As células do SNC são dotadas de plasticidade. Os neurônios podem transformar, de modo permanente ou pelo menos prolongado, a sua função e sua forma, em resposta à ação do ambiente externo (ODA, SANT'ANA e CARVALHO, 2002). Apesar dos diversos estudos realizados, ainda não se tem uma idéia clara de como a neurogênese adulta é regulada, ainda que se reconheçam os cinco tipos de plasticidade neural: regeneração, plasticidade axônica, dendrítica, somática e sináptica. Esta última possui fundamental importância na formação de redes neurais, permitindo o desenvolvimento adequado da capacidade cognitiva dos indivíduos (LENT, 2001).

Ratey, 2002 apud Silva e Kleinhans (2006); Kandel, Schwartz e Jessel, (2003) afirmaram que o mecanismo de plasticidade envolve a estimulação de receptores na superfície celular por neurotransmissores e novas sínteses protéicas que alteram a forma física e a estrutura das sinapses. Locais de contato entre os axônios e os dendritos permeiam a plasticidade sináptica, respaldo do aprendizado, da memória e da cognição. A cada nova experiência as redes de neurônios são rearranjadas, outras tantas sinapses são reforçadas, envolvendo múltiplas possibilidades de respostas. Em consequência disso, o potencial para a recuperação funcional após uma lesão dependem de inúmeros fatores, como idade do indivíduo, local e tempo da lesão e da sua natureza.

A habilidade do tecido nervoso adulto tem é alterar sua anatomia em resposta a estímulos externos e internos. A adição de novos neurônios

(neurogênese) em uma rede neuronal já existente é o maior exemplo de neuroplasticidade (KEMPERMANN, 2002).

Os mecanismos através dos quais ocorrem fenômenos de plasticidade cerebral podem incluir modificações neuroquímicas, sinápticas, do receptor, da membrana e ainda de outras estruturas neuronais (AGUILAR e REBOLLEDO, 1998, *apud* ODA, SANT'ANA e CARVALHO, 2002).

A plasticidade em um sentido amplo é um fenômeno simultâneo, ainda que todos os cérebros humanos sejam similares ao ponto de vista anatômico, fisiológico e bioquímico o comportamento humano difere de uma pessoa para outra, esta diferença no comportamento reflete a plasticidade do cérebro de se adaptar ao meio (ODA, SANT'ANA e CARVALHO, 2002).

O processo da reabilitação e os programas de reabilitação envolvem inúmeros profissionais, uma equipe multidisciplinar como médicos neurologistas, neurocirurgiões, neuropsicólogos, terapeutas ocupacionais, fonoaudiólogos, fisioterapeutas e outros que formalmente compõem este quadro para melhor atender as especificidades de uma lesão cerebral.

2.1.8 Tipos de Plasticidade

A importância de se conhecer os diferentes tipos de plasticidade neuronal, a capacidade de substituir circuitos cerebrais lesionados, entender de que forma os arranjos das redes neuronais ocorrem para diminuir os efeitos provocados por diferentes deficiências ou danos neurológico (CARDOSO *et al*, 2004).

As terapias de reabilitação podem ativar todas estas formas de neuroplasticidade, com exceção da plasticidade somática, que seria a proliferação ou morte de células nervosas. Para Lent (2001) a neuroplasticidade pode ter valor compensatório funcional, pois as transformações neuronais que respondem ao ambiente nem sempre restauram funções perdidas. Ao contrário: às vezes produzem funções mal adaptativas ou patológicas. Sendo assim, são de extrema importância o atendimento e a estimulação precoce. Quanto mais cedo houver acompanhamento, maiores as chances de melhora funcional.

A plasticidade axônica de tipo regenerativo ocorre como resultado de uma ação drástica do ambiente (uma lesão) sobre o axônio, e se caracteriza pelo crescimento do coto proximal do mesmo axônio.

De acordo com YANG *et al* apud ANDRAD e LÖHR Jr (2005), ela acontece principalmente no sistema nervoso periférico (SNP), tendo em vista que a plasticidade axônica é facilitada por um ambiente favorável composto por mielina que, por sua vez, é produzida pelas células de Schwann, que orientam o crescimento axonal. No caso de indivíduos que sofreram traumatismos envolvendo secção de nervos periféricos, por exemplo, podem obter uma recuperação das funções de maneira parcial ou completa caso haja uma intervenção rápida.

Na plasticidade axônica, os terminais axônicos de neurônios sadios podem reorganizar sua distribuição em respostas diferentes a estímulos ambientais. Os axônios têm grande capacidade de crescer e também de regredir.

CHEUNG e BROMAN apud ANDRAD e LÖHR Jr (2005) exemplificam este tipo de plasticidade,

Existe uma etapa da vida em que há um período de maior neuroplasticidade, chamado período crítico, que ocorre por meio da plasticidade axônica ou ontogenética. Este período compreende a fase que vai do 0 aos 2 anos de idade, sendo fundamental para um desenvolvimento normal do sistema nervoso. Dessa forma, um ambiente rico em estímulos é fundamental para a aquisição de várias capacidades cerebrais, uma vez que eles proporcionam a excitação necessária para a modificação permanente dos circuitos neurais. Segundo Lent o desenvolvimento da linguagem humana é um exemplo de plasticidade axônica em que a recuperação das funções lingüísticas decorrentes de lesões cerebrais na infância é mais facilmente recuperável do que em adultos em decorrência da neuroplasticidade axônica.

Outro tipo de plasticidade é a sináptica, que é caracterizada por alterações nas sinapses entre as células nervosas. A informação na forma de impulsos elétricos ao longo de um axônio é convertida em um sinal químico, o qual é liberado nas conexões interneurais, este sinal químico é convertido novamente em elétrico. Esta transformação da informação em elétrica-química-elétrica pode acarretar alterações duradouras nas conexões interneuronais por meio da plasticidade sináptica. Este sistema possui um papel fundamental nos processos do aprendizado e memória (ANDRAD e LOHR, 2005).

Muitos sistemas neurais apresentam plasticidade sináptica de longa duração, o que explica que o cérebro possui múltiplos sistemas de memória. É a utilização dos neurônios, no desempenho das múltiplas funções orgânicas e psíquicas, vai estimulá-los a estabelecerem um número crescente de comunicações entre si, através da ativação ou da formação de novas sinapses (ANDRAD e LOHR, 2005).

Outro tipo de plasticidade é a chamada dendrítica, como antenas receptoras das informações transmitidas através das sinapses de um neurônio a outro, os dendritos são candidatos potenciais à ocorrência de plasticidade estrutural. Esta se caracteriza por alterações no número, comprimento, disposição espacial e na densidade das espinhas dendríticas, principalmente nas fases iniciais de desenvolvimento do indivíduo (ANDRAD e LOHR, 2005).

O último tipo de plasticidade é a somática. Este tipo de plasticidade é a chave para a utilização de células-tronco, outro ramo científico de inúmeras pesquisas, pois estas células são capazes de proliferar e depois diferenciar-se em diferentes tipos celulares. Por causa dessas duas capacidades, as células-tronco são objetos de intensas pesquisas, pois poderiam, no futuro, funcionar como células substitutas em tecidos nervosos lesionados ou doentes, como nos casos da doença de Alzheimer, Parkinson, Acidentes Vasculares Cerebrais, entre outros (ANDRAD e LOHR, 2005).

Pesquisas recentes vêm demonstrando que circuitos cerebrais lesionados podem ser substituídos por circuitos vizinhos intactos, em maior ou menor grau, dependendo da especialização da área afetada. (COSTA, 2000).

A plasticidade proporciona a entrada em atividade de circuitos previamente existentes, antes silenciosos; proporciona a estabilização de conexões transitórias, que desapareceriam em circunstâncias normais; o brotamento de axônios vizinhos às regiões lesadas e inativas; ou mesmo diferentes combinações dessas possibilidades (LENT, 2001).

Baseados nos inúmeros conceitos que envolvem a neuroplasticidade, cabem às observações sobre reabilitação, buscando através destas a “ligação” com esta particularidade cerebral.

Em se tratando de lesão vestibular, o SNC efetua espontaneamente a recuperação funcional do desequilíbrio pela neuroplasticidade. Entretanto, a recuperação do comportamento motor muitas vezes se dá de forma

incompleta, necessitando da intervenção por meio de exercícios específicos, repetitivos e prolongados com o objetivo de potencializar a neuroplasticidade (ZEIGELBOIM, GANANÇA E GANANÇA in ZEIGELBOIM e JURKIEWICZ, 2013).

2.1.9 Bases Fisiológicas da Reabilitação Vestibular

A RV é aplicada como um recurso terapêutico de tratamento em pacientes com distúrbios do equilíbrio corporal, sendo a proposta de atuação baseada nos mecanismos relacionados à plasticidade neuronal do SNC para: promover a estabilização visual e melhorar a interação vestíbulo-visual durante os movimentos da cabeça, ampliando a estabilidade postural estática e dinâmica nas condições que produzem informações sensoriais conflitantes diminuindo a sensibilidade individual à movimentação cefálica (GANANÇA e GANANÇA, 2001; REZENDE *et al*, 2003).

Para Herdman (2007) a RV tem sido proposta para melhorar a qualidade de vida em indivíduos com tontura e alterações do equilíbrio corporal. Do qual se baseia em programas de exercícios com os olhos, a cabeça e o corpo ou em manobras físicas específicas, associados à mudança de hábitos e esclarecimentos sobre o desequilíbrio. É um método de terapia fisiológico, inócuo e coerente, que age no SV e potencializa a neuroplasticidade do SNC, promovendo a recuperação do equilíbrio corporal, acelerando e estimulando os mecanismos naturais de compensação vestibular. Para Zeigelboim, Ganança e Ganança in: Zeigelboim e Jurkiewicz, (2013), existem outros mecanismos na RV, alem da compensação que são conhecidos como: adaptação, habituação e substituição para que ocorra a resolução do conflito sensorial nos distúrbios de equilíbrio. Na adaptação o SV irá aprender a receber e processar informações, mesmo que inadequadas ou incompletas, adequando-as aos estímulos apresentados. A habituação é a redução ou anulação de respostas inadequadas do SNC por estímulos repetitivos. A substituição vestibular é a priorização central da percepção sensorial que almeja substituir as informações relacionadas ao equilíbrio corporal que estejam ausentes ou conflitantes.

Existem dois tipos de estratégias para trabalhar a plasticidade neuronal: a adaptação vestibular e a substituição vestibular. A adaptação vestibular é

indicada a pacientes que possuem função vestibular remanescente e está a procura de resgatar qualquer vestígio de informação residual. A substituição vestibular trabalha mecanismos alternativos para suprir a perda da função vestibular. Dentre eles a substituição sensorial (reflexo cervico ocular- RCO), motricidade ocular e a predileção ou antecipação. É importante ressaltar que se devem realizar exercícios de habituação para estimular a compensação central e exercícios de controle postural (ZEIGELBOIM, GANANÇA e GANANÇA IN: ZEIGELBOIM e JURKIEWICZ, 2013).

Os exercícios de RV objetivam modificar o sistema de controle postural por meio da experiência de diferentes ambientes visuais através de estímulos congruentes e que geram conflitos; diminuir a tontura e a instabilidade corporal; e aumentar a estabilização do olhar e o controle postural para melhorar a competência e o bem-estar na realização das AVD's (GANANÇA, CASTRO e BRANCO, 2004).

A partir dos resultados obtidos e relatados na literatura mundial as pesquisas atuais incentivam os pesquisadores a buscar novas fronteiras de utilização da RV, considerada a melhor opção terapêutica nos pacientes portadores de vestibulopatias, porque além de melhorar de sobremaneira o equilíbrio do indivíduo, tem ainda função profilática, ajudando-o a restabelecer a confiança em si mesmo, reduzindo a ansiedade e melhorando o convívio social (BITTAR *et al*, 2002).

A abordagem terapêutica pode ser multidisciplinar objetivando melhoria de equilíbrio global e de qualidade de vida, além da restauração da orientação espacial mais próxima da fisiológica (MATOS, GOMES e SASAKI, 2010).

A RV pode promover a cura completa em 30% dos casos e diferentes graus, melhoraram até 85% dos indivíduos (GANANÇA E GANANÇA, 2001). A melhora do quadro clínico com a RV é determinada por adaptações neurais, substituições sensoriais e recuperação funcional dos RVO e RVS (ZEIGELBOIM, GANANÇA E GANANÇA IN: ZEIGELBOIM e JURKIEWICZ, 2013).

Em estudos anteriores mudanças no movimento da imagem visual podem induzir a adaptação das respostas vestibulares, o que pode ser alcançado pelo uso de dispositivos de realidade virtual que controlam os estímulos visuais e causam a adaptação (VIIRRE e SITARZ, 2002).

2.1.10 Realidade Virtual

A realidade virtual (RVi) é um recurso terapêutico que pode ser aplicado em pacientes com distúrbios neurodegenerativos como as AEC's com o objetivo de promover a estabilização e melhorar a interação vestíbulo-visual e somatossensorial para melhor ajustar o RVO e o RVE ampliando a estabilidade postural estática e dinâmica (equilíbrio e marcha) (ZEIGELBOIM, GANANÇA e GANANÇA IN: ZEIGELBOIM e JURKIEWICZ, 2013).

Segundo Albuquerque (2007), a RVi é uma interação de imagens gráficas, na qual há interface entre o indivíduo e a máquina, ligando os componentes computacionais aos canais sensórios motores, fazendo com que haja simulação de um ambiente real. A exploração de aplicações compostas por cenas e situações simuladas em computadores faz com que o indivíduo acredite estar em outra realidade.

O avanço tecnológico contribuiu significativamente para o desenvolvimento de jogos virtuais destinados à prática de atividade física, desenvolvidos para empregar o movimento humano como elemento de entrada, com a finalidade de aumentar o gasto calórico e a interatividade (BEKKER e EGGEN, 2008).

A característica fundamental da RVi é a interatividade, um conjunto de sistemas cujo funcionamento permite que seus usuários cheguem a algum nível de participação. Esta interatividade é em tempo real e o sistema faz a captação da entrada de um usuário e modifica o mundo virtual instantaneamente. Ela simula em computação gráfica um mundo de aparência realista, e o usuário se estimula pela rápida mudança da tela dada pelos seus comandos (BURDEA e COIFFET, 2003). Além disso, permite associar comportamentos e reações aos objetos virtuais, integrando o usuário a este ambiente virtual – isto é, permite ao indivíduo retratar e interagir com situações imaginárias, envolvendo objetos virtuais estáticos ou em movimentos (ALBUQUERQUE, 2007; FERREIRA, 2009).

A RVi procura restabelecer o equilíbrio corporal estimulando e acelerando os mecanismos naturais de neuroplasticidade no SNC por meio de exercícios específicos dos olhos, cabeça e/ou corpo com o objetivo de corrigir ou suprimir as informações sensoriais alteradas ou ausentes (HERDMAN,

2002; HORAK *et al*, 2009). Os efeitos gerados por esses ambientes estimulam as mudanças no cérebro, essenciais para o processo de reabilitação (ALBUQUERQUE, 2007; SCHIAVINATO *et al.*, 2010; SOUSA, 2011).

Os sistemas de RVi diferem entre si de acordo com os níveis de imersão e de interatividade que proporcionam ao usuário. Esses níveis são alcançados pelos diversos tipos de dispositivos de entrada e saída de dados do sistema, além do desempenho do computador que o hospeda (BOTEZA e CRUVINEL, 2009).

Este sistema pode ser caracterizado pela coexistência integrada de três idéias básicas: imersão, envolvimento ou navegação e interação. A imersão está ligada ao sentimento de fazer parte do ambiente, ou seja, este sistema requer o uso de capacete de visualização. Além do fator visual, o som é de grande importância para este tipo de RVi, e o posicionamento do usuário e dos movimentos da cabeça também irão influenciar a captação dos dados (BOTEZA e CRUVINEL, 2009). A fase de envolvimento ou navegação é a capacidade do indivíduo se mover e de se encontrar no universo virtual e a fase de interação é a possibilidade do indivíduo interagir com a imagem. (ZEIGELBOIM, GANANÇA e GANANÇA IN: ZEIGELBOIM e JURKIEWICZ, 2013).

A RVi é uma ferramenta inovadora na área da saúde com as vantagens de ser aplicada em uma diversidade de domínios: clínico, físico-funcional (incapacidades físicas, doenças neurológicas) e emocional (comportamentos, cognição) (DORES *et al.*, 2012).

Este recurso tem diversas aplicações no campo da reabilitação do equilíbrio e de treinamento, possibilitando a modificação das estratégias de movimento de cabeça e dos olhos além de determinar o papel dessas respostas de manutenção do equilíbrio (ZEIGELBOIM, GANANÇA E GANANÇA IN: ZEIGELBOIM e JURKIEWICZ, 2013).

A visualização de uma cena 3D em um monitor é considerada como não imersiva, com jogos que utilizam a RV, conhecidos como "Exergames", uma combinação de games desenvolvidos para atividades físicas, ou seja, jogos que utilizam dispositivos de interação física com o usuário como forma de exercício (DALEY, 2009; SOUSA, 2011).

Este é o caso do videogame Nintendo® Wii, um novo estilo de realidade virtual juntamente com os seus periféricos, a plataforma Wii Balance Board® (Vaghetti e Botelho, 2010; Sousa, 2011) e o console Nintendo Wii®. O videogame juntamente com estes acessórios é um sistema contemporâneo, portátil, de baixo orçamento e promove vários estímulos visuais, auditivos, vestibulares e somatossensorial (TAYLOR *et al.*, 2011).

Esta tecnologia foi desenvolvida inicialmente para o treinamento militar e tornou-se amplamente disponível por meio de jogos de vídeo, Nintendo® Wii Fit® (Nintendo of America, Redmond, WA, USA). Este videogame foi criado em 2001 e tornou-se comercialmente disponível nos EUA, Japão e Inglaterra no final de 2006, revolucionando o mercado de games pela sua forma diferenciada de interação com o usuário (Butler e Willett, 2010).

Este instrumento age como interface entre o indivíduo e o ambiente de RVi em atividades que envolvem principalmente a interação entre o ambiente real e o virtual por meio dos MMII. O paciente interage com um sistema de detecção de movimento e representação em vídeo. As características desta plataforma proporcionam grande interação com diversos tipos de tarefas, fazendo desse sistema um ambiente atraente para o desenvolvimento de propostas de reabilitação motora e atividades físicas gerais, o feedback fornecido pela imagem na tela de TV gera um reforço positivo, facilitando a formação e o aperfeiçoamento dos exercícios (BRAGA *et al.*, 2012; SILVA *et al.*, 2013). Exercícios estes que ajudam as células nervosas enviar mensagens aos membros, permite manter o equilíbrio (HALTON, 2008).

A funcionalidade do console Nintendo Wii® é fazer uma leitura do software que contém os jogos, e o Wii Fit Plus é um dos jogos mais utilizados na prática clínica e está separado por categorias de equilíbrio postural, aeróbico, força e yoga (DEUTSCH *et al.*, 2011).

O Wii Balance Board contém quatro transdutores de pressão localizados em cada extremidade do aparelho, que avaliam a força aplicada no sentido vertical (center of pressure – COP) na plataforma, o qual é digitalizado e transmitido em via Bluetooth para o console Wii (BARTLETT; TING e BINGHAM, 2014; GOBLE; CONE e FLING, 2014).

Os exercícios promovidos na Wii Balance Board® enfatizam o controle do movimento e a plataforma capta a instabilidade dos movimentos e

proporciona situações às articulações que fisiologicamente ativam impulsos proprioceptivos, os quais são integrados em vários centros sensoriomotores, para regulação automática dos ajustes na contração dos músculos posturais, mantendo o controle postural e contribuindo ainda para geração de adequados níveis de atividade física (VAGHETTI e BOTELHO, 2010; SOUSA, 2011; TREML *et al.*, 2013).

Di Girolamo *et al.*, (2001); Rodrigues *et al.*, (2009); Dias, Sampaio e Taddeo (2009); Vaghetti e Botelho, (2010) e Sousa, (2011); referiram que os benefícios associados a esse tratamento, incluem correção do equilíbrio e da postura, melhoria da locomoção, da funcionalidade dos MMSS e MMII, e ainda promover maior motivação para o paciente na realização dos exercícios. Além de melhorar o equilíbrio ajuda o indivíduo a restabelecer a confiança em si mesmo, reduz a ansiedade e melhora o convívio social.

As vantagens terapêuticas do uso de RVi estão relacionadas com a capacidade de controlar precisamente as características do ambiente e ao redor, incluindo o tempo de estímulos visuais, auditivos e mecânicos. A exposição repetida permite o aprendizado de estratégias de controle motor adaptadas em resposta a estes estímulos (MICHALSKI *et al.*, 2012). Ring (2008) aponta que sistemas de RVi oferecem controle sobre a duração do exercício, intensidade e ambientes que as tarefas do mundo real não oferecem que pode beneficiar as vantagens dos princípios do aprendizado motor e da plasticidade neural (Merians *et al.*, 2002; Kueider *et al.*, 2012).

Outros benefícios encontrados sobre este sistema é a possibilidade de variar as condições de treinamento (Butler e Willett, 2010); Melhorar os aspectos cognitivos (atenção, memória, concentração, planejamento, tomada de decisão e cálculo) possivelmente pela contextualização e realimentação visual aumentando a efetividade motora, ainda melhorando a precisão da execução de tarefas (Basak *et al.*, 2008); Aprendizado este pela ativação os neurônios espelhos por meio da observação dos movimentos dos avatares na tela combinando assim características que podem aumentar o potencial do treino induzido à neuroplasticidade (Saposnik *et al.*, 2010).

Bruin *et al.*, (2010) apontaram vantagens da realização de exercício físicos com jogos por meio de RVi, quando comparados aos treinamento de equilíbrio convencional. Estes destacam que os benefícios dos treinamentos

físicos com jogos virtuais se devem à adaptação dos cenários e protocolos terapêuticos, de acordo com a necessidade e interesse, possibilitando ganhos de equilíbrio, coordenação motora, além de ativar o aprendizado motor, pela modificação da arquitetura cerebral, o que contribui para a melhora da independência e motivação ao exercício.

2.2. ATAXIA ESPINOCEREBELAR

Ataxia palavra oriunda do grego = ataxis, literalmente significa sem ordem, confusão ou incoordenação, refere-se à incapacidade de coordenação dos movimentos musculares voluntários e que faz parte do quadro clínico de numerosas doenças do sistema nervoso como o cerebelo, e as manifestações clínicas desta doença implicam em variadas disfunções. Portanto, trata-se de um sintoma que pode estar presente em diversos tipos de doenças neurodegenerativas (ABAHE, 2013).

As ataxias podem ser de origem genética (ataxia hereditária), ou adquirida, decorrente, por exemplo, de efeitos ambientais, tumores, doenças neuroimunológicas, entre outras, não havendo um componente genético envolvido. Desde o século XIX, também tem sido utilizado o termo ataxia locomotora (HAERER 1992; KLOCKGHETER 2000; ABAHE, 2013).

As ataxias espinocerebelares (AECs) podem ser encontradas em ambos os sexos e em todas as gerações, tem incidência em torno de 3 a 4,2 a cada 100.000 habitantes (PUST, 2003a).

Segundo Teive (2004a) as ataxias são classificadas em: sensitiva, frontal, vestibular e/ou labiríntica e cerebelar e se subdividem de acordo com o padrão de herança genética. As AEC's podem ser divididas em:

- a) ataxias autossômicas recessivas;
- b) ataxias autossômicas dominantes;
- c) ataxias hereditárias ligadas ao cromossoma "X" e
- d) ataxias hereditárias mitocondriais.

As AECs são um grupo heterogêneo de enfermidades neurodegenerativas que se caracterizam pela presença de ataxia cerebelar progressiva e de suas conexões, acompanhadas com freqüência de diversos outros sinais e sintomas neurológicos e sistêmicos (WATANABE *et al.*, 2013).

A sua etiologia são principalmente mutações caracterizadas pela presença da repetição de trinucleotídeos CAG expandido, instável na região codificada de genes avaliados (PULST, 2003a; TEIVE, 2009a).

As manifestações clínicas mais comuns são a marcha atáxica, a ataxia apendicular (dismetria, disdiadococinesia, tremor de intenção), disartria, nistagmo, oftalmoplegia, disfagia, sinais piramidais, doença do neurônio motor inferior, disfunção cognitiva, epilepsia, distúrbios visuais (retinopatia pigmentar), neuropatia periférica, demência e distúrbios do movimento (incluindo parkinsonismo, distonia, mioclonia e coréia) (KLOCKGETHER, 2000; Pulst 2003 e Teive, 2009a).

Para se obter um diagnóstico molecular nas AECs é preciso realizar um exame genético chamado reação em cadeia da enzima DNA polimerase (PCR, Polymerase Chain Reaction).

Este foi desenvolvida em meados de 1985 e permite a produção de grandes quantidades de um determinado segmento de DNA a partir de apenas uma molécula de DNA (PULST, 2003b; PULST, 2003c). Ou seja, existe uma amplificação exponencial da sequência do DNA alvo, dessa forma, possibilita a produção de numerosas cópias de seqüências específicas de DNA.

A técnica genética molecular PCR pode ser associada a outras técnicas genéticas e tem sido muito utilizada para a investigação de inúmeras doenças neurológicas degenerativas, incluindo as AECs. (SCHÖLS *et al.*, 2004; PEARSONS, EDAMURA e CLEARY 2005; DUEÑAS, GOOLD e GIUNTI, 2006).

2.3. ATAXIA ESPINOCEREBELAR DOMINANTE

As ataxias espinocerebelares dominante tem uma prevalência média de aproximadamente 1 a 5 casos por cada 100.000 pessoas. As diferentes formas de AECs tem uma prevalência geográfica variável, sendo no Brasil a mais frequente a AEC tipo 3 conhecida como a Doença de Machado Joseph (DJM) e é a forma mais comum da doença em todo o mundo, seguidas pelas AEC's tipo 1, tipo 2, tipo 6, tipo 7 e tipo 10 (TEIVE, 2009b; TEIVE *et al.*, 2012).

Geralmente as AEC's iniciam na fase adulta, porém pode ser encontradas precocemente (abaixo dos 20 anos de idade). Nas ataxias

dominantes pode ocorrer a forma de antecipação, em que ocorre o surgimento dos sintomas de forma mais precoce nas gerações posteriores de uma mesma família (ABAHE, 2013).

As AECs dominantes são transmitidas geneticamente na família, podendo ser encontradas em todas as gerações e em ambos os sexos, portanto, fazem parte de um grupo de doenças genéticas neurodegenerativas. Apresentam quadro clínico e características de uma perda progressiva dos neurônios do cerebelo, com comprometimento variável das células da base do cérebro e da medula espinhal (SILVEIRA, LOPES-CENDES, 1996; TEIVE 2009b).

Assim, nas AECs dominantes, basta a presença da mutação de um gene para que a doença se manifeste desta forma apenas um dos pais apresentando a mutação (portador) já é capaz de transmitir para as gerações seguintes (ABAHE, 2013).

Quando a transmissão é paterna, existe uma maior tendência para o número de repetições de aumentar na próxima geração, resultando em manifestações mais cedo e mais intensas (Kim *et al.*, 2001; Rüb *et al.*, 2013).

Não há estudos sobre prevalência e incidência da doença na população em geral no Brasil, mas há estudos de prevalência em Minas Gerais, São Paulo, Goiás e Espírito Santo, com uma média de 6,55 casos por 100.000 habitantes (com variações de 0,78 a 228). No Estado do Rio Grande do Sul, os autores concluíram que a proporção de casos encontrada foi alta, sugerindo um efeito fundador açoriano, estimado a freqüência de Doença de Machado-Joseph (AEC's tipo 3) em 1.8/100.000, sendo de 0.2/100.00 para outras formas de ataxia autossômica dominante (TEIVE *et al.*, 2012).

São descritos na literatura mais de trinta subtipos genéticos diferentes de AEC, conhecidos como AEC 1 a AEC 30. Trinta genes cujas mutações causam as diferentes formas de AEC's 1-3,5-8,10-15,17 e 27. As AECs do tipo 4, 18-23, 25, 26, 28, 29 e 30, são definidas por estudos de ligação, contudo os genes e mutações associadas a elas ainda não foram identificados (TEIVE, 2009).

A seguir, serão descritos os tipos de AECs encontrados no presente estudo.

2.3.1 Ataxia Espinocerebelar tipo 2 (AEC 2)

A AEC do tipo 2 é caracterizada por apresentar ataxia cerebelar associada à marcha atáxica, perda de equilíbrio, disdiadocinesia, disartria, dismetria, tremores de intenção, hipotonia, hiperreflexia osteotendinosa, reflexos e movimentos diminuídos ou ausente dos membros superiores e também nos membros inferiores (definindo a presença de neuropatia periférica associada), fasciculações de face e de membros, espasmos musculares dolorosos e characteristicamente pela presença de movimentos oculares sacádicos lentos (VELÁZQUEZ-PÉREZ e OROZCO 1997; VELÁZQUEZ-PÉREZ e OROZCO 1999; BÜRK e DICHGANS 2000; PULST 2003b; RÜB *et al* 2006).

A principal característica clínica da AEC 2 é a associação de ataxia cerebelar com atrofia do cerebelo presente nos exames de neuro-imagem como, por exemplo, a ressonância magnética (RM), a presença de neuropatia periférica e de movimentos oculares sacádicos lentos. Outras manifestações clínicas são a presença de distonia, coréia, parkinsonismo, mioclonia e demência (SHAN *et al.*, 2001; FURTADO, FARRER e TSUBOI, 2002; LU *et al.*, 2002; PULST 2003c).

A AEC do tipo 2 neuropatologicamente é caracterizada por apresentar atrofia cerebelar com redução das células de Purkinje e das células granulares, diminuição dos neurônios olivares da substância negra e das células do corno anterior da medula espinhal (BÜRK e DICHGANS 2000; PULST 2013).

O lócus da AEC do tipo 2 está localizado no cromossoma 12, na posição 12q 23-24.1, sendo conhecida a mutação genética responsável pela doença: trata-se de uma expansão de trinucleotídeo CAG, com repetições entre 34 e 59 nos pacientes afetados (LOPES-CENDES, 1996; BÜRK e DICHGANS, 2000; PULST, 2013). O diagnóstico definitivo de AEC2 é baseado em sintomas clínicos e molecular genética aos testes de detecção deste trinucleotídeo citado acima, o CAG anormal expansão da repetição do gene no cromossomo ATXN2 12q1. A proteína sintetizada por ATXN2 é conhecido como ataxin – 2 (LASTRES-BECKER e RÜB, 2008). Entretanto, existe relato de caso de AEC tipo 2, com início tardio e com a presença de 33 repetições de CAG, suficientes para causar a doença (FERNANDEZ, MCCLAIN e MARTINEZ, 2000).

A Província de Holguín, situada no nordeste de Cuba tem a maior taxa de relatos de AEC2 no mundo, com uma prevalência de 43 por 100.000 habitantes e em algumas regiões até 503 por 100.000 habitantes. A taxa de mortalidade é de 8,1 por 100.000 habitantes (VELÁZQUEZ-PÉREZ e OROZCO 2001a; VELÁZQUEZ-PÉREZ e OROZCO 2001b).

2.3.2 Ataxia Espinocerebelar Tipo 3 (AEC 3)

A AEC tipo 3 também conhecida como Doença Machado – Joseph (DMJ) é a mais frequente entre as ataxias autossômicas dominantes do cerebelo em todo o mundo, particularmente em Portugal, Brasil, Japão e China (KLOCKGETHER, 2000; JARDIM *et al.*, 2001; SCHOLS *et al.*, 2004; SOONG e POULSON, 2007; TEIVE, 2009).

Subramony e Filla (2001); Paulson e Subramony (2002), afirmam que esta tem sido descrita como a forma mais comum de AEC encontrada nos diferentes estudos de genética molecular pelo mundo.

A DMJ está associada com uma expansão instável de um tracto CAG na região de codificação do MJD1 gene localizada no cromossoma 14q32.1 (TAKIYAMA *et al.*, 1993; KAWAGUCHI *et al.*, 1994).

Esta é a doença de poliglutamina mais comum (poliQ) que compreendem um grupo de condições herdadas, caracterizadas pela expansão da CAG patológica, repetições dos trinucleotídeos nas regiões traduzidas de genes independentes. A expansão de uma (CAG) na região de codificação do gene causal DMJ1, se traduz no trato expandido poliglutamina conferindo um ganho tóxico na função da proteína ataxina-3. A proteína mutante carrega aproximadamente 55-84 glutaminas consecutivos, em contraste com o ataxin-3 normal que carrega 10-51 glutaminas (CUMMINGS E ZOGHBI, 2000; MACIEL *et al.*, 2001; GU *et al.*, 2004; PADIATH *et al.*, 2005; NÓBREGA e ALMEIDA, 2014).

Este limiar elevado de patogenicidade é um especial característico deste transtorno. Há uma correlação inversa entre a idade de início e o número de repetições CAG, como é o caso de outros distúrbios da poliglutamina (MACIEL *et al.*, 1995; MARUYAMA *et al.*, 1995; GLOBAS *et al.*, 2008).

Este distúrbio neurodegenerativo de início adulto foi nomeado após Antone Joseph e William Machado, de origem açoriano, migrarem para os EUA. A DMJ foi identificado posteriormente no Brasil, Japão, China, Austrália e muitos outros países. Nas ilhas dos Açores, nomeadamente São Miguel e Flores, a DMJ atinge a maior prevalência (1: 140 na pequena ilha de Flores) (SUDARSKY e COUTINHO, 1995).

As alterações neuropatológicas na DMJ no cérebro consistem em uma degeneração neuronal generalizada afetando vários sistemas neuronais e não apenas ao cerebelo, cérebro e gânglios basais (Rüb *et al.*, 2008). Esta envolve os sistemas cerebelares (núcleo denteado e os neurônios pontino), substância negra, nervos cranianos, núcleos motores, com preservação relativa do córtex cerebelar (células de Purkinje e oliva inferior) (Sudarsky e Coutinho, 1995; Durr *et al.*, 1996, Yamada *et al.*, 2008). Entretanto em alguns casos, a perda de células de Purkinje foi encontrado no cerebelo, principalmente no vermis (Munoz *et al.*, 2002). A perda neuronal também é observada no corno anterior da medula espinal e nos núcleos motores do tronco cerebral (Rub *et al.*, 2008). Exames de neuro imagem (ressonância magnética - RMI, e volumetria quantitativa 3-D) em recentes casos confirmou atrofia grave em pacientes DMJ em sua totalidade no tronco cerebral (mesencéfalo, ponte e medula), cerebelo (hemisférios e verme), putâmen e núcleo caudado (Schulz *et al.*, 2010).

Significativa correlação do tronco encefálico e a atrofia cerebelar com comprimento de repetição CAG, idade, duração da doença e grau de deficiência foi recentemente relatado (Camargos *et al.*, 2011). Além disso, uma relação inversa foi encontrada em pacientes com DMJ entre postura, marcha e movimento dos membros (avaliada pela Escala de Avaliação e Classificação de Ataxia) e do tronco encefálico e volumes hemisféricas do cerebelo (Jacobi *et al.* 2011).

Sendo assim, existe uma ampla variedade de manifestação para esta doença que caracteriza-se principalmente pela ataxia cerebelar e sinais piramidais associados com uma síndrome extrapiramidal distónico rígida ou amiotrofia periférica (D'Abreu *et al.*, 2010). A marca clínica da DMJ é a ataxia progressiva, que se apresenta em uma disfunção da coordenação motora que pode afetar o olhar, a fala, a marcha e o equilíbrio (Taroni e Didonato, 2004). Outras importantes manifestações clínicas são: movimentos

fasciculatio de facial e da lingua, hiperreflexia, nistagmo, e disartria pode ocorrer no início da doença (Sudarsky e Coutinho, 1995). Segundo Sequeiros (1993) há ainda dificuldade para a deglutição, uma síndrome piramidal, com reflexos vivos profundos de tendão, sinal de Babinski, e espasticidade; supranuclear, oftalmoplegia externa progressiva (OEP), com limitação no início olhar para cima e convergência; doença do neurônio motor, com fasciculações e amiotrofia; perda de sensação; retração palpebral; perda de peso; e distúrbios do sono.

Na década de 70, observaram três famílias de ascendência açoriana (Machado, Thomas e Joseph), desde então indivíduos que apresentaram os três fenótipos descritos, levou à unificação da doença como uma única entidade genética, com expressão fenotípica variável 10. No entanto, foram propostas três fenótipos típicos por Coutinho e Andrade 10 em 1978 e são amplamente aceitos ate os tempos atuais:

1. tipo 1 (Tipo de Joseph) paciente com início mais precoce e de mais grave curso clínico, com presença de distonia grave e sinais piramidal, OEP, ataxia apendicular e marcha;
2. tipo 2 (Tipo de Thomas) pacientes apresentam idade intermediária de início e déficits predominantemente cerebelares e piramidais com OEP;
3. tipo 3 (Tipo de Machado) presente em início tardio, doença menos grave, com sinais periféricos, marcha e ataxia dos membros com a presença variável de OEP e siinais piramidais;

Alguns autores consideram a continuidade destes tipos, sendo assim:

4. tipo 4 apresenta-se com uma tríade parkinsoniano (tremor em repouso, bradicinesia e rigidez), L-dopa responsivo a doença de Parkinson. Estes pacientes também incluem sintomas de sinais cerebelares suaves e motora distal, neuropatia sensorial ou amiotrofia (TUITE, 1995; GWINN- HARDY *et al.*, 2001; BUHMANN, 2003);
5. Tipo 5 encontrado em dois irmãos japoneses que originalmente apresentaram paraparesia espástica (Sakai, 1996). Após os autores Kaneko *et al.*, (1997); Teive *et al.*, (2001) encontraram em outras familiias sintomas semelhantes;
6. Tipo 6 ataxia cerebelar pura (Ishikawa *et al.*, 1996);
7. Misto, incluem ataxia e levodopa parkinsonismo responsivo.

Este subfenótipo, diferente do fenótipo 4, apresenta uma ataxia muito leve, com sinais piramidais e espasticidade importante, parkinsonismo predominantemente rígido-acinético. Esses pacientes não têm nenhum tremor distal, neuropatia sensorial motora ou amiotrofia. Outras apresentações possíveis incluem uma síndrome da pessoa rígida descrito por Berciano *et al.*, (2006), doença do neurônio motor descrito por Pinto de Carvalho, (2008), e a ocorrência de acatisia que é um distúrbio caracterizado pela impossibilidade de se sentar ou de permanecer sentado, descrito por Pedroso *et al.*, (2011).

2.3.3 Ataxia Espinocerebelar Tipo 4 (AEC 4)

Apesar da AEC tipo 4 ser uma forma rara de AEC, esta é conhecida como ataxia hereditária com neuropatia periférica sensorial axonal. Originalmente descrita em uma família de origem escandinava residente em Utah (EUA), AEC 4 começa durante a quarta ou quinta década da vida com alteração em marcha e ataxia de membros e disartria (FLANIGAN *et al.*, 1996; IWABUCHI *et al.*, 1999; NAGAOKA *et al.*, 2000; HELLENBROICH *et al.*, 2003; LI *et al.*, 2003).

Existe comprometimento da sensibilidade profunda (neuropatia sensitiva), como uma forma de ataxia mista. Associados a estas informações existem a disartria, arreflexia profunda e, por vezes, resposta plantar extensora (FU *et al.*, 2000; MIZUSAWA, 2003). Para Flanigan *et al.*, (1996); Nagaoka *et al* (2000); Hellenbroich *et al.*, (2003), tendo vista as suas funções fisiológicas conhecidas, os sintomas clínicos iniciais são bem conhecidos dos pacientes AEC4, marcha progressiva, alteração postural, desequilíbrio profundo, imparidades somatossensorial, dificuldade com tarefas motoras finas e freqüentemente a disartria.

O gene responsável por esta enfermidade foi localizado no cromossoma 16 (16q221), em uma família originária da Escandinávia, mas residindo nos estados de Utah/EUA. Contudo, ainda não foi encontrada a mutação responsável pela doença. Os estudos de neuropatologia revelam redução das células de Purkinje do cerebelo e das células ganglionares da raiz dorsal e da coluna dorsal da medula espinhal segundo Mizusawa (2003).

Antigamente esta doença era referida como ataxia de Biemond, descrita em algumas literaturas. Nachamanoff *et al.*, (1997), publicaram uma forma de ataxia hereditária com neuronopatia sensitiva: ataxia de Biemond, com estudo de anatomia-patológica demonstrando atrofia acentuada do cerebelo e da medula espinhal, em particular da coluna posterior, definindo como provável AEC do tipo 4 (BIEMOND 1954; NACHAMANOFF 1997; MIZUSAWA 2003).

Os autores Hellenbroich *et al.*, (2006) após estudos pós-morte em um caso de AEC 4 referiram severa perda neuronal na camada de células de Purkinje, no cerebelo, no núcleo do fastígio, nos núcleos rubro, troclear, vestibular lateral, e reticular lateral, o núcleo reticulotegmentar da ponte e o núcleo sub-hipoglossal (de Roller). Tendo em vista o papel funcional dos núcleos afetados e feixes de fibras afins, explicam-se dessa forma os sintomas que ocorrem durante o curso da doença, algumas já descritas acima como a ataxia, disartria, déficit somatossensorial, diplopia, nistagmo evocado, deficiências auditivas, potencial evocado auditivo alterado, perseguições sacádicas, funções somatossensorial depreciadas.

2.3.4 Ataxia Espinocerebelar Tipo 10 (AEC 10)

Ataxia espinocerebelar tipo 10 (AEC 10), também conhecida como ataxia cerebelar autossômica dominante, representam um grupo heterogêneo de doenças neurodegenerativas que afetam principalmente as estruturas do cerebelo e ambas as suas vias aferentes e eferentes conexões, em particular do tronco cerebral e da medula espinhal (SCHOLS 2004; TEIVE 2009b).

As manifestações clínicas clássicas de AEC 10 são comprometimento progressivo da marcha e ataxia cerebelar em membros, associados ao nistagmo, disartria, e oftalmoparesia. Elas também podem incluir vários graus de sinais do sistema nervoso adicionais como distúrbios do movimento (distonia, parkinsonismo, tremor, e, mioclonia), espasticidade, neuropatia periférica, disfunção cognitiva, epilepsia, distúrbios autonômicos, atrofia óptica e retinopatia (SCHOLS 2004; SOONG e PAULSON 2007). Teive *et al.*, (2004b); Teive *et al.*, (2011b) descrevem que as manifestações clínicas em famílias no Brasil são as de uma síndrome cerebelar predominantemente

"pura", muitas vezes acompanhada por epilepsia e ocasionalmente nas famílias mexicanas uma neuropatia periférica.

AEC10 é o segundo tipo mais comum de ataxia cerebelar autossômica dominante no Brasil (após AEC tipo 3) e no México (depois AEC 2) (TEIVE *et al.*, 2011a).

Exames de imagem como a ressonância magnética (RM), revelaram-se úteis para demonstrar presença de atrofia cerebelar com ou sem envolvimento do tronco encefálico e, ocasionalmente, a atrofia do cérebro inteiro, dependendo da forma de AEC encontrada (SCHOLS 2004; SOONG e PAULSON 2007).

Esta forma de AEC 10 representa uma forma rara e é causada por uma expansão de um pentanucleótidos (ATTCT) repitida no íon 9 do gene ATXN10 cromossoma 22q13.31,2 (MATSUURA *et al.*, 2000). A AEC10 tem um gene codificado, uma proteína de 475 KD, onde grande parte de sua função é indeterminada. O número patogénico de unidades de repetição ATTCT varia de 800 a 4500 repetições (TEIVE *et al.*, 2004b; MATSUURA *et al.*, 2006; TEIVE *et al.*, 2011b).

2.4 ATAXIA ESPINOCEREBELAR RECESSIVA

Ataxia cerebelar autossômica recessiva é um grupo de doença neurodegenerativa hereditária rara (Koenig, 2003; Fogel e Perlman, 2007). Afetam as estruturas do cerebelo e/ou trato espinocerebelar, região posterior da medula espinhal e nervos periféricos. O quadro clínico é dominado por ataxia cerebelar, possivelmente associada a outros sinais neurológico, normalmente responsável por uma grande deficiência antes dos 30 anos de idade. O mais frequente das ataxias recessivas de longe é a doença Friedreich (AF), porém mais de dez novas formas foram identificados durante os últimos 15 anos, assim apareceram a ataxia com déficit de vitamina E, ataxia com apraxia oculomotor tipo 1 (AOA1) e tipo 2 (AOA2) ou ataxia autossômica recessiva espástica Charlevoix - Saguenay (Labauge, 2002; Berciano *et al.*, 2005).

A maioria dos sintomas das ataxias autossômicas recessivas começam durante a infância ou início da idade adulta, mas o início mais tarde na vida,

também é possível. Duas cópias defeituosas do gene (um de cada um dos pais) são de caráter obrigatório a manifestar seus sintomas; Assim, os pais são como transportadores geralmente assintomáticos. Relação consangüínea aumenta o risco de hereditariedade, mas não é um requisito. A maioria dos pacientes apresenta a doença isoladamente, sem outros familiares serem afetados.

Avanços em todo o exame e de todo o seqüenciamento do genoma fornecem uma oportunidade para a identificação de genes recessivos causadores, especialmente em casos de consangüinidade. (Akbar e Ashizawa, 2015).

2.4.1 Ataxia de Friedreich

A AF é uma doença neurodegenerativa progressiva de herança autossômica recessiva, descrita pela primeira vez por Nicholaus Friedreich, em 1863 (RINALDI *et al.*, 2009; EMBIRUÇU, 2010). Esta pertence a uma subcategoria das doença autossômicas recessivas mitocondriais (EMBIRUÇU, 2009). A AF são um grupo heterogêneo de desordens neurodegenerativas onde há degeneração progressiva do cerebelo e dos tratos espinocerebelares da medula espinhal, em que se associa a combinações variadas de sinais de envolvimento do SNC e do SNP. A AF é uma degeneração cerebelar hereditária rara, que começa na infância ou adolescência e raramente na vida adulta. As manifestações clínicas dessa doença surgem dentro de 15 anos de vida e em 80% dos casos ocorrem antes de 20 anos de idade. No entanto, a AF pode desenvolver-se tarde, até os 70 anos (DIDONATO e GALLERA, 2001; WILKINSON e GRAHAM, 2005).

A AF é a forma de Ataxia Hereditária Autossômica Recessiva (AHAR) mais frequentemente encontrada no mundo. A doença tem uma prevalência estimada de 1.2 a 4.7 casos para 100.000 pessoas, sendo que na população europeia a prevalência estimada é de um caso em cada 50.000 pessoas (HARDING, 1984; ARRUDA e TEIVE, 1997; ALBIN, 2003; PULST, 2003a).

A causa da AF é uma mutação no gene FXN que se localiza no braço longo do cromossoma 9, no locus 9q13-21.1, tendo sido descoberto em 1988 e associada a esta patologia em 1996 (CAMPUZANO *et al.*, 1996 e BRADLEY *et*

al., 2000). O gene FXN é expresso em todas as células, mas em níveis variáveis nos diferentes tecidos e estes variam durante o desenvolvimento, sendo a sua expressão elevada naqueles que são mais afetados pela doença, como é o caso dos tecidos nervoso e cardíaco (também é expresso no nível do fígado, músculo esquelético e pâncreas) (JIRALERSPONG *et al.*, 1997; KOUTNIKOVA *et al.*, 1997; BRADLEY *et al.*, 2000). O gene FXN codifica para a frataxina, uma proteína altamente conservada de 210 aminoácidos e localização mitocondrial (MUSCO, 2000).

A mutação responsável por esta doença encontra-se onde ocorre uma expansão de trinucleotídeos GAA no gene X25 (PANDOLFO, 2008). Indivíduos sem esta alteração apresentam de 17 a 22 repetições e os afetados por esta doença apresentam em média de 700 a 1.000 repetições da trinca GAA (ALBANO *et al.*, 2001). O gene afetado tem a função de codificar a proteína mitocondrial frataxina que está envolvida no metabolismo do ferro (ALBANO *et al.*, 2001; EMBIRUÇU, 2009).

Os primeiros sintomas são observados geralmente na infância ou nos primeiros anos da adolescência, contudo em alguns casos o diagnóstico pode ser realizado antes dos dois ou acima dos vinte anos de idade. As principais características da doença são: ataxia progressiva (coordenação prejudicada) que inicialmente atinge os MMII e posteriormente os MMSS, ausência dos reflexos tendíneos e fraqueza em membros inferiores, disartria, perda da sensibilidade profunda distal e sinal de Babinski bilateral. Estudos da condução nervosa evidenciam neuropatia sensitiva axonal (ALBANO *et al.*, 2001; ALPERS e NARAYANAN, 2003; PANDOLFO, 2008).

A ataxia mista (cerebelar e sensitiva profunda) é o sintoma cardinal. Os doentes apresentam desequilíbrio e quedas, além da dificuldade crescente nas atividades que requerem destreza (exemplo a escrita). A dismetria, tremor de intenção e marcha com base alargada com mudança permanente de posição e titubeação, levam a perda da autonomia em 10 a 15 anos (FOGEL, 2007; PANDOLFO, 2008). Outras características podem ser encontradas associadas ao quadro principal são elas: nistagmo, atrofia óptica, perda auditiva, atrofia em região de mãos e mais distalmente nos membros inferiores, escoliose, pés cavos e dedos em garra (EMBIRUÇU, 2009; PANDOLFO, 2008). O diabetes pode estar presente em 10% dos casos e a cardiomiopatia ocorre em

aproximadamente dois terços dos pacientes e consiste na principal causa de óbito (DE MELO PINTO *et al.*, 2005; FORTUNA, *et al.*, 2009). Existem variações significativas no tempo médio de doença, do início dos sintomas até a causa morte, que tende a ocorrer em torno da quarta década de vida (ALBANO *et al.*, 2001; FORTUNA *et al.*, 2009). Para Fogel e Perlman (2007) A idade média de morte nestes doentes é aproximadamente aos 38 anos, podendo variar entre os 5 e os 70 anos.

O diagnóstico é definido por teste genético molecular. Uma vez que o sistema afetado em primeiro lugar e que apresenta mais alterações patológicas é o SNC, medidas de morbilidade neurológica foram desenvolvidas especificamente para avaliar os danos neurológicos desta patologia exemplo disso é a escala SARA (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia) (DELATYCKI, 2009).

2.5 EQUILIBRIO E FORÇA

Com o passar dos anos existe uma perda progressiva da eficiência dos órgãos e tecidos do organismo humano, em diferentes graus de declínio e ainda mais se existe a presença da AEC's. Dentre essas perdas caracteriza-se a perda da força muscular e do equilíbrio. A perda de força muscular ocorre devido, principalmente, a diminuição de massa muscular, denominado sarcopenia (FARIA *et al.*, 2003).

Segundo Mazzeo *et al.*, (2003) um conjunto de deficiências ocorrem nos sistemas sensorial e motor que podem levar ao desequilíbrio. Este conjunto de sistemas inclui o sistema somatosensorial, visual, vestibular e músculos efetores.

Neste sentido, os músculos esqueléticos possuem fibras musculares chamadas tipo I e II, as segundas são fibras de contração rápida, de explosão, sendo contribuintes no tempo de reação e respostas de situações emergências, sendo assim podem influenciar na reação do desequilíbrio, já que os músculos efetores e que são responsáveis pelo seu restabelecimento (MATSUDO, 2003; FARINATTI e GUIMARAES, 2005).

Desta forma com a fraqueza muscular e redução da eficiência do músculo em responder aos distúrbios da postura tem-se a presença de desequilíbrio. Faria *et al.*, (2003) afirma que para ter o restabelecimento do equilíbrio é preciso ter força muscular. Este problema pode ser amenizado através de exercícios de FM sendo ele convencional ou por meio da RVi, pois a diminuição da força dos MMII afetam principalmente a mobilidade funcional aumentando a propensão de quedas e influenciando na marcha (FARINATTI e LOPES, 2004; GOZZONI *et al.*, 2002).

Para Gonçalves, Gurjão e Gobbi (2007) a força e a flexibilidade muscular são essenciais no que diz respeito à realização das AVD's. A instabilidade postural, somada a fatores tanto fisiológicos como patológicos, também pode predispor às quedas (PIMENTEL e SCHEICHER, 2013).

De acordo com Costa *et al.*, (2009), a prática de atividades de equilíbrio, além de aumentar a autoconfiança, proporciona melhora nas capacidades funcionais, melhorando seu desempenho nas tarefas do cotidiano que demandam equilíbrio, minimizando principalmente os riscos de quedas.

Bruniera *et al.*, (2014) mencionaram que dentre vários estudos relacionados a exercícios de força, equilíbrio e tarefas de funcionalidade relacionadas às AVDs, apresentou melhora da capacidade física destes indivíduos e redução do risco de quedas, e que a eficiência do treinamento de força pode reverter mudanças relacionadas à idade tais como velocidade da marcha, comprimento de passada, cadência e pode melhorar no índice de desenvolvimento de torque e desempenho funcional.

O risco de quedas está presente em doentes neurológicos que apresentam baixas velocidades de caminhada e quanto mais lenta for à marcha, maior a instabilidade postural. O controle postural é influenciado pela idade e se agrava de forma mais acentuada em indivíduos ociosos, especialmente pela falta de atividade física e a redução das tarefas das AVDs (PADOIN *et al.*, 2010).

A falta de estímulos físicos tem sido demonstrada como coadjuvantes no aumento das limitações intelectuais e físicas e podem levar o indivíduo a invalidez, a um profundo abatimento moral, os quais agravam e são fatores predisponentes de doenças crônico-degenerativas e outras patologias (BRUNIERA *et al apud* BORN, 1996).

Os pré-requisitos biomecânicos para o equilíbrio postural referem-se ao alinhamento dos segmentos, a amplitude dos movimentos, flexibilidade, condições de base de sustentação e FM. As alterações do equilíbrio e risco de quedas contribuem para o prejuízo da qualidade de vida nas AEC's e aumentam a morbi-mortalidade desta doença. Uma melhor compreensão dos mecanismos envolvidos nas alterações do equilíbrio é fundamental. (PAIVA, 2008).

As intervenções de exercícios de FM devem estar voltadas para os aspectos preventivos e não curativos. Como profilaxias são indicadas as atividades relacionadas à manutenção do equilíbrio e a prevenção de quedas através de exercícios físicos (PEREIRA, GOMES e OLIVEIRA, 2007).

Mazzeo et al., (1998) destaca que, há uma correlação muito forte com a força muscular de MMII e a velocidade da deambulação. Contudo, quanta mais massa muscular maior é a força, consequentemente, maior o equilíbrio e a mobilidade.

3 MÉTODOS

3.1 CASUISTICA

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética Institucional da Faculdade Evangelica do Paraná sob parecer nº. 089554/2014 e autorizado pelos pacientes pela assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo A).

Foi realizado um estudo de corte transversal. Avaliaram-se 28 pacientes (8 do sexo feminino e 20 do sexo masculino) encaminhados do Departamento de Clinica Médica do Hospital de Clinicas da Universidade Federal do Paraná para avaliação no Setor de Otoneurologia da Universidade Tuiuti do Paraná (2 AEC tipo 2, 5 AEC tipo 3, 1 AEC tipo 4, 5 AEC tipo 10 e 8 AEC do tipo recessiva). 7 pacientes encontram-se em investigação genética para saber o tipo de AEC, e fazem parte do grupo de AEC não especificada, porém com características dominantes. O diagnóstico para AEC foi realizado por meio de teste genético com uso da técnica de Reação em Cadeia da enzima DNA Polimerase (PCR, Polymerase Chain Reaction) Schöls et al., (2004); Parsons, Edamura e Cleary (2005); Duenas, Goold e Giunti, (2006).

A faixa etária dos pacientes variou de 15 a 70 anos, média de idade de 41,57 anos e desvio-padrão de 16,98 anos. O tempo de doença foi de 2 a 40 anos, média de tempo de 13,39 anos e desvio-padrão de 12,44 anos. Como mostra a tabela 1.

Tabela 1 – ESTATÍSTICAS DESCRIPTIVAS DAS IDADES E TEMPO DE DOENÇA (ANOS) DO GRUPO COM ATAXIA

VARIÁVEL	n	MÉDIA	MÍNIMA	MÁXIMA	DESVIO PADRÃO
Idade	28	41,57	15,00	70,00	16,98
Tempo de doença	28	13,39	2,00	40,00	12,44

FONTE: Dados da Pesquisa

Os critérios de inclusão na pesquisa foram pacientes com o diagnóstico de ataxia que não possuíssem alteração musculoesquelética significativa que impossibilitasse a realização da avaliação e RV, inclusive pacientes cadeirantes.

Foram excluídos da pesquisa pacientes com alteração otológica que interferissem na realização do exame vestibular (Vectoeletronistagmografia), pacientes incapazes de atender e compreender comando verbal simples, déficit visual grave e outras anormalidades que impossibilitem a realização dos procedimentos propostos.

3.2 PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS

Os pacientes realizaram os seguintes procedimentos:

- Anamnese

Aplicou-se um questionário com ênfase aos sinais e sintomas otoneurológicos.

- Avaliação Otorrinolaringológica

Realizada com o objetivo de excluir qualquer alteração que pudesse interferir no exame.

- Avaliação Vestibular

Os pacientes foram submetidos às seguintes provas que compõem o exame vestibular: Inicialmente, pesquisou-se a vertigem e os nistagmos de posição/posicionamento, espontâneo e semiespontâneo sem registro.

Para a realização da vectoeletronistagmografia (VENG) foi utilizado um aparelho termossensível, com três canais de registro, da marca Berger®, modelo VN316. Foram fixados com pasta eletrolítica, um eletrodo ativo no ângulo lateral de cada olho e na linha média frontal, formando um triângulo isósceles que permitiu a identificação dos movimentos oculares, horizontais, verticais e oblíquos e também, o cálculo da velocidade angular da componente lenta do nistagmo (VACL). Foi utilizada uma cadeira rotatória pendular decrescente da marca Ferrante®, um estimulador visual modelo EV VEC e um otocalorímetro a ar modelo NGR 05, ambos da marca Neurograff®. As seguintes provas oculares e labirínticas à VENG foram realizadas, de acordo com critérios propostos por Mangabeira-Albernaz, Ganança e Ponte (1976): Calibração dos movimentos oculares, pesquisa dos nistagmos espontâneo e semiespontâneo, pesquisa do rastreio pendular, pesquisa dos nistagmos optocinético, pré e pós-rotatórios e pré e pós-calóricos. O tempo de estimulação calórica em cada orelha com ar a 42°C e 18°C com duração de

80s para cada temperatura e as respostas foram registradas com os olhos fechados e, a seguir, com os olhos abertos para a observação do efeito inibidor da fixação ocular (EIFO).

- Aplicação da Escala de Equilíbrio de Berg (EEB)

Esta escala é uma versão brasileira adaptada culturalmente à população pelos autores (Miyamoto *et al.*, 2004), utilizada para determinar os fatores de risco para perda da independência e para quedas. Avalia o desempenho do equilíbrio funcional em 14 itens comuns à vida diária. Cada item possui uma escala ordinal de cinco alternativas que variam de 0 a 4 pontos (0 = incapacidade de realizar a atividade e 4 = capacidade de realizar a atividade sem dificuldade). Os pontos são baseados no tempo em que uma posição pode ser mantida na distância em que o membro superior é capaz de alcançar à frente do corpo e no tempo para completar a tarefa. Quanto maior a pontuação, melhor o equilíbrio. As análises são realizadas mediante os resultados obtidos em cada pontuação ou pelo tempo individual para desenvolver as habilidades para o desempenho de tarefas de controle do equilíbrio corporal. Apresentando escore de queda de baixo, médio e alto risco (100% de risco) de quedas.

- Dizziness Handicap Inventory (DHI)

Esta escala é uma versão brasileira adaptada culturalmente à população pelos autores (Castro *et al.*, 2007), utilizada para descrever os resultados obtidos em pacientes com tontura crônica. A avaliação é subjetiva e é composta por 25 perguntas das quais 7 avaliam a respeito da saúde física, 9 aspectos emocional e 9 a capacidade funcional do indivíduo. A pontuação se dá as respostas direcionadas em SIM (4 pontos), ÁS VEZES (2 pontos) e NÃO (zero pontos). As análises são realizadas mediante os resultados obtidos em cada pontuação. A somatória igual a 100 representa o pior escore, e zero o melhor possível. (JACOBSON e NEWMAN, 1990)

- SF-36

Este é um instrumento genérico traduzido e validado de avaliação de QV, multidimensional, de fácil administração e compreensão, é útil para comparar populações gerais e específica, comparar o impacto relativo às doenças, diferenciar os benefícios produzidos por diversos tratamentos e para os rastreamentos de pacientes individuais (WARE, 2000). Este questionário é

formado por 36 itens, englobados por 8 escalas ou componentes: capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral da saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental. (CICONELLI, 1999).

Todos os itens do SF-36 são usados para pontuar os oito domínios, exceto um, o item 2 do questionário, que se refere a um auto-relato de transição de saúde. Cada item faz parte de somente um domínio. Após recalibrar dois itens e inverter o escore de nove itens, as respostas aos itens são somadas. Escores mais altos representam melhores estados de saúde. Um escore para ausência é computado se itens de uma escala não foram respondidos. A escala dos escores vai de 0 a 100, o valor zero indica o estado de saúde menos favorável já o valor 100 é o mais favorável e os escores entre eles representam o percentual do possível escore total alcançado (WARE, 2000).

- Teste de Sentar-Levantar (TSL)

O TSL é um procedimento simples, que tem como objetivo avaliar a destreza na execução das ações de sentar e levantar de uma cadeira, avaliando a FM dos MMII, este foi utilizado por se tratar de um teste de habilidade. Foi solicitado ao avaliado que levantasse e sentasse em uma cadeira cinco vezes, tão rápido quanto conseguisse e o tempo foi cronometrado (por meio de um cronômetro de contagem progressiva da marca iphone 4) (BASTONE e JACOB FILHO, 2004).

- Reabilitação Vestibular com a Realidade Virtual

A RV foi realizada com a RVi com uso do console Wii®, marca Nintendo, Wii-Remote e Wii Balance Board (plataforma). O objetivo principal foi verificar a evolução dos pacientes que realizaram a RV através da RVi utilizando o sistema Wii.

Os participantes da pesquisa realizaram o mesmo número de sessões de RV, com o mesmo intervalo entre as sessões e submetidos à mesma pré e pós avaliação, porém a RV utiliza sistemas distintos, sendo personalizada a cada paciente, pois está diretamente ligada a fatores tais como capacidade física para a realização dos exercícios, disposição do paciente de realizar o protocolo indicado e seu estado psicológico (ZEIGELBOIM, 2013).

Os jogos tiveram duração de 30 minutos a 1 hora, no total de 20 sessões, duas vezes por semana. A primeira etapa da reabilitação foi realizada

uma avaliação fisioterapêutica (anamnese) e foram aplicados os instrumentos de pesquisa (a Escala de Equilíbrio de Berg - EEB, Dizziness Handicap Inventory - DHI e SF 36) e executados 4 jogos de equilíbrio. Após o término dessa etapa houve a reavaliação com os mesmos instrumentos citados acima. Na segunda etapa acrescentou-se a avaliação de força pelo teste sentar e levantar - TSL e juntamente com a rotina anterior (4 jogos de equilíbrio) a execução de mais 4 exercícios de FM, sendo assim finalizado com a reavaliação, os instrumentos (EEB, DHI e SF 36) e o TSL.

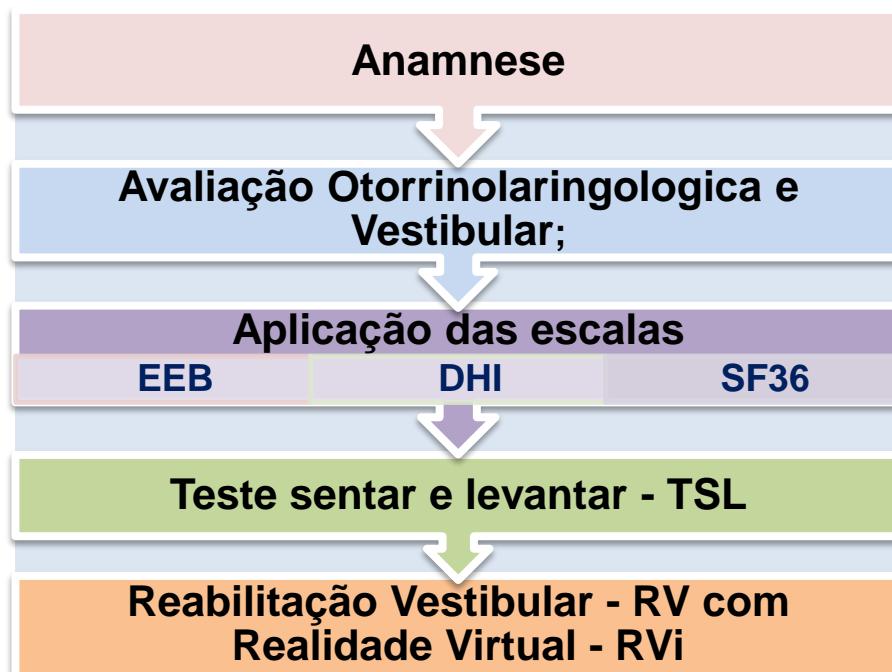


Figura 1: Etapas da Avaliação

Na reabilitação vestibular com a Realidade virtual as etapas foram divididas da seguinte maneira:



Figura 2: Esquema das etapas da reabilitação

Os jogos que foram selecionados favorecem mudanças de equilíbrio e instabilidade postural. Os utilizados nesta pesquisa para o treino de equilíbrio foram os jogos: **Ski Slalom®** (o qual, o participante permanece virtualmente sob um ski e tem a missão de se deslocar por entre as bandeiras posicionadas no circuito); **Table tilt®** (jogo de encaixar esferas em orifícios específicos, as quais são controladas pelo movimento do centro de pressão dos indivíduos); **Soccer Heading®** (o indivíduo cabeceia virtualmente bolas de futebol que vem ao seu encontro) e o **Tightrope®** (Andar em uma corda bamba, entre um prédio), conforme demonstra o quadro 1.

QUADRO 1 – DESCRIÇÃO DOS JOGOS DE EQUILÍBRIO NINTENDO WII FIT PLUS

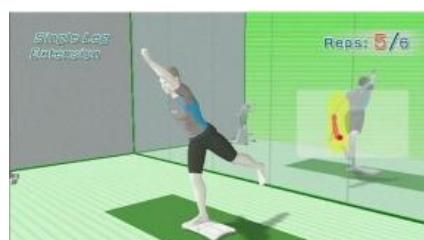
Jogo	Descrição	Objetivo
 Soccer Heading	<p>Sobre o WBB realizar transferência de peso ântero-posterior e látero-lateral para “acertar” virtualmente a cabeça na bola.</p>	<p>Estratégias de tornozelo e quadril, estímulos sacádicos, movimento cefálico e treino de equilíbrio dinâmico.</p>
 Tilt Table	<p>Sobre o WBB realizar pequenos deslocamentos látero-lateral e ântero-posterior, simulando em uma prancha instável com objetivo de colocar as bolas dentro dos diversos buracos. Ganha mais 20 segundos a cada nível atingido que são em um total de oito possíveis níveis com progressão da dificuldade.</p>	<p>Estratégia de tornozelo, ajuste fino do centro de pressão e coordenação motora.</p>

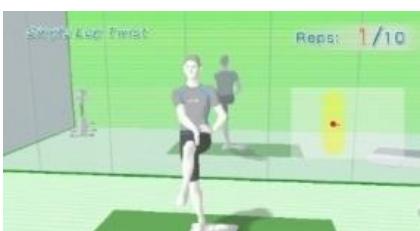
	<p>Tightrope</p> <p>Durante o jogo a marcha deve ser simulada alternando os pés sobre o WBB, simulando equilíbrio em uma corda bamba. Há também simulação de salto com um rápido movimento de flexo-extensão dos joelhos.</p>	Equilíbrio estático (apoio retilíneo). Equilíbrio dinâmico (marcha controlada). Praxia global (coordenação óculo-pedal)
	<p>Ski Slalom</p> <p>Sobre o WBB, movimentos de tronco (flexão, extensão e flexão lateral) e cintura pélvica, faz movimentos para esquerda e direita (latero-lateral) a fim de passar entre várias bandeiras.</p>	Ganho de coordenação motora e equilíbrio.

Fonte: A autora

Os jogos utilizados para o treino de FM foram: **Single leg extension®** (Individuo equilibrado em uma das pernas realiza movimento de flexão e extensão de MS e MI contralateral), **torso twist®** (em cima da plataforma com os braços abertos realiza torção de tronco com flexão contralateral), **sideways leg lift®** (individuo equilibrado em uma das pernas, realiza abdução de MS e MI contralateral), **single leg twist®** (individuo em equilíbrio sobre uma perna, realiza movimento do MS levando ao encontro ao joelho do MI contralateral em frente do corpo), conforme demonstra o quadro 2.

QUADRO 2 – DESCRIÇÃO DOS JOGOS DE FM NINTENDO WII FIT PLUS

Jogo	Descrição	Objetivo
 Single leg extension	O individuo deve permanecer em apoio unipodal sobre o WBB enquanto realiza movimentos de flexo-extensão dos MMSS e dos MMII contralateral.	Controle estacionário do centro de massa; treino de equilíbrio e FM (tríceps, dorso e quadril) contra o centro de gravidade.

 <p>Torso Twist</p>	<p>Sobre a WBB o individuo realiza rotações de tronco para a direita e para a esquerda e em seguida associa as rotações de tronco com flexão para ambos os lados.</p>	<p>Controle estacionário do centro de massa enquanto o movimento de rotação é realizado; treino de equilíbrio e FM abdominais.</p>
 <p>Sideways leg lift</p>	<p>Sobre a WBB, o individuo fica equilibrado em um MI, realiza abdução de MS (ombro) e MI (quadril) contralateral.</p>	<p>Controle estacionário do centro de massa, treino de equilíbrio e FM em músculos abdominais e abdutores de ombro.</p>
 <p>Single leg Twist</p>	<p>Sobre o WBB individuo em equilíbrio sobre um MI, realiza movimento do MS elevado levando ao encontro do joelho do MI contralateral em frente ao corpo.</p>	<p>Controle estacionário do centro de massa, treino de equilíbrio e FM em músculos abdominais e coxa.</p>

Fonte: A autora

As fases de treinamento do presente estudo foram realizadas simultaneamente, evitando intercorrências e supostas alterações que comprometessem a validade do mesmo.

3.3 ANÁLISE ESTATÍSTICA

As análises dos dados foram realizadas por meio de método de estatísticas descritivas (distribuição de frequência, médias estatísticas: média, mínimo, máximo e desvio padrão), testes de análise de Correlação não paramétrica de Spearman para verificar a relação entre as variáveis e o teste t Student pareado ao nível de significância 0,05[5%] pelo software statistica 6.0.

4 RESULTADOS

As queixas mais referidas na avaliação (anamnese) foram: desequilíbrio (85,71%), disartria (35,71%) e diplopia, tontura e disfonia (10,71%) respectivamente, como demonstra a Tabela 2.

Tabela 2 – FREQUÊNCIA DOS SINAIS E SINTOMAS EM PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR.

SINAIS E SINTOMAS	NUMERO DE PACIENTES (n=28)	%
DESEQUILIBRIO	24	85,71
DISARTRIA	10	35,71
DIPLOPIA	3	10,71
TONTURA	3	10,71
DISFONIA	3	10,71
DISFAGIA	3	10,71
TREMOR	2	7,14
FRAQUEZA MUSCULAR	2	7,14
PARESTESIA	2	7,14
ALTERAÇÃO DE CIRCULAÇÃO	1	3,57
HIPERTENSÃO	1	3,57
INCOORDENAÇÃO MOTORA	1	3,57

Nota: n.: número; %: porcentagem

Fonte: Dados da Pesquisa

O desequilíbrio foi o sintoma mais evidenciado, tanto observado como referido pelos pacientes com AECs.

Nas variáveis DHI, EEB, SF 36 e TSL, da primeira à terceira avaliação, a média e o desvio padrão apresentaram maior alteração no SF 36 (A.F. e A.E.), conforme mostra a Tabela 3.

Tabela 3 - ESTATÍSTICAS DESCRIPTIVAS DAS 3 AVALIAÇÕES DHI, EEB e SF36 DO GRUPO COM ATAXIA

Variáveis	AV. 1 (n=28)	AV. 2 (n=28)	AV. 3 (n=28)	p
	Média (DP)	Média (DP)	Média (DP)	
DHI	42,36 (21,75)	38,07 (20,72)	36,43 (20,9)	0,3362
EEB	35,89 (18,77)	34,68 (18,93)	34,07 (20,11)	0,7059
SF36 – C.F.	49,29 (33,02)	43,93 (32,36)	47,14 (33,29)	0,4711
SF36 – A.F.	36,61 (42,21)	44,64 (43,76)	46,43 (42,34)	0,3737
SF36 – Dor	71,64 (28,07)	75,61 (27,16)	76,11 (26,28)	0,7847
SF36 – E.G.S.	59,5 (18,55)	59,64(18,34)	63,11 (17,63)	0,5366
SF36 – V.	57,68 (17,98)	56,79 (16,51)	57,32 (13,09)	0,9311
SF36 – A.S.	67,41 (23,65)	69,64 (24,4)	71,43 (22,27)	0,5837
SF36 – A.E.	40,48 (44,77)	53,57 (42,88)	53,57 (45,67)	0,1417
SF36 – S.M.	69,71 (17,84)	65,86 (21,12)	65,14 (22,73)	0,1688

Nota: **AV.**: Avaliação; **n.**: número; **p.**: valor; **DP**: Desvio padrão; **DHI**: *Dizziness Handicap Inventory*; **EEB**: Escala de equilíbrio de Berg; **SF**: *Short Form*; **C.F.**: Capacidade funcional; **A.F.**: Aspecto Físico; **E.G.S.**: Estado Geral de Saúde; **V.**: Vitalidade; **A.S.**: Aspecto Social; **A.E.**: Aspecto Emocional; **S.M.**: Saúde Mental; **TSL**: Teste de Sentar e levantar.

Todos os itens relacionados não apresentaram diferença estatística significativos, porém os itens SF 36 (A.F. e A.E.) foram os que mais se destacaram com maior variação, tendo o desvio padrão de (42,21) e (44,77) respectivamente. Esta variação esta relacionado à doença e não ao estado de saúde que o teste se propõe avaliar.

As Tabelas 4, 5 e 6 apresentam os resultados por meio da análise de Correlação de Spearman entre as pontuações dos jogos de equilíbrio da pré avaliação, 2^a avaliação e a pós avaliação juntamente com os instrumentos de pesquisa DHI, EEB e SF 36, conforme descrito abaixo.

Tabela 4 – CORRELAÇÃO DE SPEARMAN NA PRÉ-AVALIAÇÃO ENTRE DHI, EEB e SF 36 COM OS JOGOS DE EQUILIBRIO (N = 28)

VARIÁVEL	SOCCER HEADING		TABLE TILT		TIGHTROPE		SKI SLALOM	
	R	p	R	p	R	p	R	p
DHI	-0,0005	0,9978	-0,1503	0,4453	-0,1310	0,5065	0,0376	0,8495
EEB	-0,0677	0,7322	0,3578	0,0616	0,5771	*0,0013	-0,0675	0,7327
SF36 – C.F.	0,1661	0,3983	0,3136	0,1042	0,4749	*0,0107	-0,0093	0,9624
SF36 – A.F.	-0,0389	0,8441	0,0213	0,9145	0,0012	0,9953	-0,0612	0,7569
SF36 – Dor	-0,2460	0,2070	-0,3961	0,0369	0,0302	0,8788	0,5262	*0,0040
SF36 – E.G.S.	-0,3021	0,1182	-0,2370	0,2247	-0,3435	0,0735	0,3613	0,0589
SF36 – V.	-0,1600	0,4159	0,1187	0,5476	0,1912	0,3298	-0,0720	0,7156
SF36 – A.S.	-0,2057	0,2937	0,0192	0,9228	0,0648	0,7434	-0,1549	0,4312
AF36 – A.E.	-0,0624	0,7526	-0,0881	0,6556	-0,3362	0,0803	-0,0731	0,7118
AF36 – S.M.	-0,0302	0,8788	0,2659	0,1715	0,1409	0,4745	-0,2516	0,1965

Nota: **R**: coeficiente de correlação de Spearman; **DHI**: *Dizziness Handicap Inventory*; **EEB**: Escala de equilíbrio de Berg; **SF**: *Short Form*; **C.F.**: Capacidade funcional; **A.F.**: Aspecto Físico; **E.G.S.**: Estado Geral de Saúde; **V.**: Vitalidade; **A.S.**: Aspecto Social; **A.E.**: Aspecto Emocional; **S.M.**: Saúde Mental; **TSL**: Teste de Sentar e levantar.

Na pré avaliação verifica-se que existe diferença estatística significativa com os jogos Tightrope e Ski Slalom. No jogo Tightrope, apresentou ($p = *0,0013$) para EEB e ($p = *0,0107$) para SF36-(C.F.) e com o jogo Ski Slalom para SF 36-Dor ($p = *0,0040$).

Tabela 5 – CORRELAÇÃO DE SPEARMAN NA 2^a AVALIAÇÃO ENTRE DHI, EEB e SF36 COM OS JOGOS DE EQUILÍBRIO (N = 28)

VARIÁVEL	SOCCER HEADING		TABLE TILT		TIGHTROPE		SKI SLALOM	
	R	p	R	p	R	p	R	p
DHI	-0,0396	0,8414	-0,3645	0,0566	-0,3100	0,1083	0,2527	0,1944
EEB	-0,1275	0,5179	0,3311	0,0853	0,5570	*0,0021	-0,0100	0,9597
SF36 – C.F.	0,0526	0,7904	0,4084	*0,0309	0,7193	*0,0000	-0,1301	0,5092
SF36 – A.F.	-0,0966	0,6249	-0,2306	0,2377	-0,3383	0,0783	0,0461	0,8156
SF36 – Dor	-0,3021	0,1182	-0,2438	0,2112	-0,0459	0,8166	0,3102	0,1082
SF36 –	0,0001	0,9994	-0,1273	0,5186	-0,3359	0,0805	0,1228	0,5337
E.G.S.								
SF36 – V.	-0,0715	0,7178	-0,2308	0,2373	-0,1055	0,5932	-0,0757	0,7017
SF36 – A.S.	0,2488	0,2017	-0,0893	0,6513	-0,1213	0,5388	0,0191	0,9232
AF36 – A.E.	0,0811	0,6817	0,0699	0,7237	-0,2275	0,2443	-0,1906	0,3312
AF36 – S.M.	0,0585	0,7675	0,0345	0,8616	-0,0845	0,6690	-0,2333	0,2321

Nota: R: coeficiente de correlação de Spearman; **DHI**: *Dizziness Handicap Inventory*; **EEB**: Escala de equilíbrio de Berg; **SF**: *Short Form*; **C.F.**: Capacidade funcional; **A.F.**: Aspecto Físico; **E.G.S.**: Estado Geral de Saúde; **V.**: Vitalidade; **A.S.**: Aspecto Social; **A.E.**: Aspecto Emocional; **S.M.**: Saúde Mental; **TSL.**: Teste de Sentar e levantar.

Na segunda avaliação verifica-se que existe correlação significativa com os jogos Table Tilt e Tightrope. O SF 36 (C.F.) com o jogo table tilt (p= *0,0309), EEB e SF36 – (C.F.) com o jogo tightrope respectivamente (p= *0,0021); (p= *0,0000). Os demais não apresentaram diferenças significativas.

Tabela 6 – CORRELAÇÃO DE SPEARMAN NA PÓS AVALIAÇÃO ENTRE DHI, EEB e SF 36 COM OS DIVERSOS JOGOS/FORÇA (N = 28)

VARIÁVEL	SOCCER HEADING		TABLE TILT		TIGHTROPE		SKI SLALOM	
	R	p	R	p	R	p	R	p
DHI	-0,3589	0,0607	-0,5112	*0,0054	-0,4779	*0,0101	0,3706	0,0522
EEB	0,0929	0,6381	0,4268	*0,0235	0,4205	*0,0259	-0,0542	0,7843
SF36 – C.F.	0,5186	*0,0047	0,6429	*0,0002	0,5415	*0,0029	-0,2625	0,1772
SF36 – A.F.	0,0891	0,6521	-0,1691	0,3895	0,0270	0,8916	-0,0555	0,7793
SF36 – Dor	0,0192	0,9226	0,0142	0,9429	-0,0265	0,8936	0,3648	0,0563
SF36 –	-0,0153	0,9386	-0,1673	0,3947	-0,2065	0,2917	-0,1243	0,5286
E.G.S.								
SF36 – V.	-0,0605	0,7596	-0,0328	0,8683	-0,1199	0,5432	-0,0162	0,9346
SF36 – A.S.	0,2514	0,1969	-0,0061	0,9756	-0,1121	0,5700	-0,1105	0,5756
AF36 – A.E.	0,0681	0,7306	0,0186	0,9252	0,0212	0,9148	-0,1876	0,3390
AF36 – S.M.	0,1447	0,4627	0,0085	0,9656	0,0606	0,7594	-0,4220	*0,0253

Nota: R: coeficiente de correlação de Spearman; **DHI**: *Dizziness Handicap Inventory*; **EEB**: Escala de equilíbrio de Berg; **SF**: *Short Form*; **C.F.**: Capacidade funcional; **A.F.**: Aspecto Físico; **E.G.S.**: Estado Geral de Saúde; **V.**: Vitalidade; **A.S.**: Aspecto Social; **A.E.**: Aspecto Emocional; **S.M.**: Saúde Mental; **TSL.**: Teste de Sentar e levantar.

Na pós avaliação verifica-se que existe correlação significativa com todos os jogos. O DHI, EEB e SF 36 (C.F.) com o jogo table tilt apresentou (p= *0,0054), (p= *0,0235) e (p= *0,0002) respectivamente. Com o jogo tightrope também apresentou com DHI (p= *0,0101), EEB (p= *0,0259) e SF 36 (C.F.) (p= *0,0029). O SF 36 (C.F.) com o jogo soccer heading (p= *0,0047) e SF 36

(S.M.) com o jogo Ski Slalom ($p=0,0253$). Ao nível de significância de 0,05 (5%).

A variável TSL em correlação com DHI, EEB e SF 36, apresentou resultado significativo apenas para QV, SF 36 (E.G.S.), conforme descrito na Tabela 7.

Tabela 7 - CORRELAÇÃO DE SPEARMAN ENTRE TSL e DHI, EEB e SF 36 NA PRÉ E PÓS-AVALIAÇÃO

Variáveis	AV 1 (n=28)		AV 2 (n=28)	
	R	p	R	p
TSL x DHI	-0,0033	0,9867	0,0153	0,9382
TSL x EEB	0,1224	0,5348	0,1004	0,6113
TSL x SF36 – C.F.	-0,0463	0,8152	-0,2772	0,1533
TSL x SF36 – A.F.	0,3376	0,0789	-0,0705	0,7214
TSL x SF36 – Dor	0,1907	0,331	-0,1221	0,5359
TSL x SF36 – E.G.S.	0,5924	*0,0009	0,1840	0,3486
TSL x SF36 – V.	0,3366	0,0798	0,1944	0,3215
TSL x SF36 – A.S.	0,294	0,1288	0,1263	0,5218
TSL x SF 36 – A.E.	0,2026	0,3012	0,0094	0,9620
TSL x SF 36 – S.M.	0,1199	0,5434	0,0925	0,6397

R.: correlação de Spearman; n.: número; p.: p valor; **TSL**: Teste sentar e levantar cinco vezes; **DHI**: *Dizziness Handicap Inventory*; **EEB**: Escala de equilíbrio de Berg; **SF**: *Short Form*; **C.F.**: Capacidade funcional; **A.F.**: Aspecto Físico; **Dor**; **E.G.S.**: Estado Geral de Saúde; **V.**: Vitalidade; **A.S.**: Aspecto Social; **A.E.**: Aspecto Emocional; **S.M.**: Saúde Mental.

A comparação da média pré e pós-aplicação do TSL observam-se na Tabela 8.

Tabela 8 - COMPARAÇÃO ENTRE TSL PRÉ E PÓS RV COM RVi POR MEIO DO TESTE T DE STUDENT.

VARIÁVEL	PRÉ AVALIAÇÃO (n= 28-8 cadeirantes)	PÓS AVALIAÇÃO (n= 28-8 cadeirantes)	p
TSL	19,29	12,08	*0,0025
	16,06	15,5	
	17,14	16,5	
	19,32	15,21	
	10,14	9,5	
	12,36	10,29	
	18,09	16	
	11	11,33	
	20,22	13,37	
	10,4	11,23	
	34,44	30,14	
	12,57	11,5	
	26,45	20,28	
	17,08	17,16	

18,31	17,25
29,28	15,23
17,18	16,43
12,04	9,02
12,45	14,04
11,04	10,54

FONTE: Dados da pesquisa

O TSL em comparação na pré e pós avaliação do treinamento com os jogos de RVi, apresentou nível de significância estatística importante para os pacientes de AEC ($p = *0,0025$), por se tratar de melhora de habilidade e força muscular em MMII. Vale destacar que dos 28 pacientes avaliados 8 são cadeirantes (28,57%) e seus dados foram desconsiderados deste resultado por não conseguirem realizar o teste de maneira efetiva.

A comparação dos jogos realizados durante a RV com a RVi da primeira a décima sessão esta descrita na Tabela 9.

Tabela 9 – COMPARAÇÃO DOS RESULTADOS DOS JOGOS (10 SESSÕES) POR MEIO DO TESTE T DE STUDENT (N = 28).

JOGO	1 ^a SESSÃO		10 ^a SESSÃO		p
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	
Soccer Heading	27,39	21,88	48,05	41,66	*0,0061
Soccer Heading /força	42,91	46,88	58,71	64,00	*0,0213
Tightrope	12,50	8,54	19,00	12,14	*0,0000
Tightrope /força	19,21	12,46	24,07	13,34	*0,0415
Table Tilt	29,39	13,51	40,55	18,28	*0,0007
Table Tilt/força	43,07	24,00	54,73	29,64	*0,0027
Ski Slalom	85,49	18,55	76,58	26,60	0,1000
Ski Slalom/força	84,99	37,66	70,06	24,33	*0,0326

Fonte: Dados da pesquisa

A análise foi realizada através do teste t de Student e este apresentou diferença significativa para todos os jogos, exceto Ski Slalom.

A comparação dos jogos realizados durante a RV com a RVi da primeira a vigésima sessão esta descrita na Tabela 10.

Tabela 10 – COMPARAÇÃO DOS RESULTADOS DOS JOGOS (20 SESSÕES) POR MEIO DO TESTE T DE STUDENT (N = 28).

JOGO	1 ^a SESSÃO		20 ^a SESSÃO		p
	Média	Desvio padrão	Média	Desvio padrão	
Soccer Heading	27,39	21,88	58,71	64,00	*0,0154
Tightrope	12,50	8,54	24,07	13,34	*0,0000
Table Tilt	29,39	13,51	54,73	29,64	*0,0000
Ski Slalom	85,49	18,55	70,06	24,33	*0,0178

Fonte: Dados da Pesquisa

A análise foi realizada através do teste t de Student e este apresentou diferença significativa para todos os jogos, desta forma, os jogos propostos ao final de 20 sessões revelaram melhora estatística significativa, sendo este indicativo de prescrição para demais tratamentos de RV por meio da RVi.

As alterações no exame vestibular ocorreram na pesquisa dos nistagmos espontâneo de olhos abertos, semi-espontâneo e optocinético e também nas provas do rastreio pendular e calórica. A prova calórica evidenciou hiporreflexia bilateral em 11 casos (39%), normorreflexia em 10 casos (36%), hiperreflexia unilateral em dois casos (7%), seguido da hiporreflexia unilateral e da hiperreflexia bilateral, ambas com um caso (3,6%) em cada. Ressaltamos que em três casos (10,8%) ocorreram alterações em outras provas que compõem o exame vestibular já mencionadas acima.

Ocorreram alterações no exame vestibular em 18 casos (64%) sendo, 10 casos (36%) de disfunções vestibulares periféricas e oito casos (28%) de disfunções vestibulares centrais. O exame vestibular foi normal em 10 casos (36%).

5 DISCUSSÃO

O presente estudo avaliou os benefícios da RV por meio da RVi, por meio da aplicação das escalas DHI, EEB, SF 36 e TSL em pacientes com AEC. Constatou-se que o programa de treinamento realizado promoveu resultados significativos para o equilíbrio e a QV especialmente na C.F.

Esses dados corroboram com o estudo de Horak (2006) que afirma que o equilíbrio corporal é a capacidade do indivíduo de manter-se em pé executando movimentos de aceleração e rotação do corpo, sem grande instabilidade postural ou quedas. Esta habilidade depende da integração de informações sensoriais (visuais, somatossensoriais e vestibulares) e ainda motora (MAZZEO, 1998; SHUMWAY-COOK e WOOLACOTT, 2003).

Os sintomas mais comuns das AECs e mais referidos pelos pacientes também foram observados pelos autores Klockgether (2000); Pulst (2003) e Teive (2009). Devido à sua forma clínica, diversas manifestações podem ocorrer com a evolução da doença. Alterações de equilíbrio durante a deambulação, nistagmo, diminuição do tônus muscular, disartria, vertigem são apenas alguns encontrados. Ainda sintomas como disfagia, desfonia, são frequentes e descritos em diversos estudos (GLOBAS 2008; TEIVE 2009; YU-WAI-MAN 2009).

Para os autores Sasaki (2001) e Whitney (2002) a disfunção vestibular pode causar alteração da marcha, com a caminhada mais lenta, desvios laterais, base de sustentação mais alargada e restrições durante a rotação voluntária do tronco e cabeça, devido à sensação de tontura e instabilidade postural.

Autores como Nacamagoe *et al.*, (2000) referem que as combinações da disfunção vestibular com a presença da atrofia cerebelar podem contribuir de forma significativa no aparecimento da instabilidade à marcha, que é a sintomatologia inicial das AECs. Mesmo que este não tenha sido objetivo deste estudo, a alteração na marcha esteve presente em (100%) dos pacientes avaliados.

Desta forma, existem diversos tipos de tratamento para estes pacientes, segundo Ganança, Caovilla e Ganança (2008) a RV pode ser considerado uma forma de tratamento. Para Ricci *et al.*, (2010) outros trabalhos demonstraram

que exercícios de RV podem reduzir estes sintomas como a tontura, o impacto desta na QV, melhora o equilíbrio postural, a marcha e a capacidade funcional.

A atividade física desencadeia alterações motoras que amenizam as perdas funcionais, acarretando em ganhos na capacidade funcional com menor gasto energético nas AVDs (TEIXEIRA et al., 2003; DEAN et al., 2009).

Os instrumentos aplicados nesta pesquisa, o DHI, EEB, SF 36 e TSL apresentaram resultados diversificados no presente estudo. A tontura sintoma estudado pelo DHI foi relatada por 10,71% dos pacientes com AEC, sendo assim demonstradas por outros autores que a utilização deste Instrumento de pesquisa traz importantes resultados, em diversas doenças neurodegenerativas como as AEC e também para a população idosa (Doná et al., 2012). Para Zeigelboim et al., (2001), a tonturas e/ou desequilíbrio surgem quando algo interfere no funcionamento normal do sistema de equilíbrio corporal podendo ser de origem periférica e/ou central.

Sobre o equilíbrio postural, a EEB é muito encontrada em diversas pesquisas científicas, por promover resultados fidedignos e confiáveis, além de apresentar fácil aplicabilidade em doenças como as AEC's, AVC, PC, DP (AZEVEDO et al., 2008; SAPONIK et al., 2010; GORDON, ROOPCHAND-MARTIN e GREGG, 2012; POMPEO et al., 2012).

Neste estudo a maior queixa encontrada foi o desequilíbrio com 85,71% Azevedo et al., (2008) afirmam que o déficit de equilíbrio é relatado com freqüência como uma das mais limitantes alterações decorrentes das disfunções cerebelares, visto que proporciona ao indivíduo um maior risco de quedas, o que dificulta a realização das AVDs.

Para Melnik e Oremland (2004), são diversas as formas de intervenções que visam promover melhora do equilíbrio e consequente independência funcional.

Uma das formas de avaliar essa independência e a capacidade funcional do indivíduo e consequentemente outros aspectos, sobretudo a QV é o SF-36. Este instrumento avalia apenas o estado de saúde geral e não o específico para qualquer condição clínica. O conceito de QV considerado na construção deste foi relacionado à saúde, em aspecto de prevenção e tratamento de uma doença. Os pacientes em questão se consideram doentes, por se tratar de uma

doença neurodegenerativa progressiva sem a possibilidade de cura, desta forma revelando este alto índice de variância.

Rojas, Cancino e Silva (2010) avaliaram uma paciente com AEC Precoce e utilizaram instrumentos que avaliam o equilíbrio e a capacidade funcional em suas AVDs. Sanches-lopez *et al.*, (2015) descreve a utilização do SF 36 em 80 pacientes com AEC, os escores médios obtidos em cada SF 36 varia entre mulheres e homens, embora esta diferença seja significativa apenas na sub-escala geral de saúde, os homens apresentaram índice mais elevado do que as mulheres, as diferenças significativas foram encontradas em geral sobre a vitalidade e função social com maior pontuação entre os pacientes mais jovens.

WARE (2000) afirma que a QV esta relacionada à saúde enfatizando o impacto da doença no valor de se estar vivo. A Organização Mundial de Saúde (OMS) define Saúde como um estado de bem estar físico, mental e social e tem profunda relação com a associação entre QV e a saúde da população (OMS, 2009).

O TSL outro instrumento utilizado, tem o objetivo de avaliar a habilidade e a mobilidade dos MMII. Estudos relacionados afirmam que para a melhora do equilíbrio o indivíduo precisa ter força muscular (FARIA, 2003). Assim para a manutenção do equilíbrio é necessário que haja integridade do sistema sensório-motor, o qual inclui força muscular, propriocepção, mecanismos antecipatórios e adaptativos, dentre os quais se destacam as estratégias motoras (CARVALHO e ALMEIDA, 2009). O que corroboram com o presente estudo, onde apresentou melhora significativa, com a diminuição de tempo de execução do teste, apesar de ter excluídos dos resultados os pacientes cadeirantes, por não realizarem o teste efetivamente, utilizando principalmente a força dos MMSS o que não era proposto para o mesmo.

Em comparação com a QV em especial o SF 36 (E.G.S.) o TSL demonstrou uma correlação importante na pré avaliação ($p= *0,0009$), pois acredita-se que através de uma melhor condição de saúde física há uma maior percepção sobre a própria saúde dos pacientes com AEC, ou seja uma vez que o mesmo apresente melhor desempenho funcional e mobilidade, este estará apresentando melhora no seu E.G.S. consequentemente (WORLD HEALTH ORGANIZATION, 2001). Apenas na pós-avaliação, não houve correlação no

mesmo item, o que pode ter tido qualquer alteração ou até mesmo a progressão da doença. Em relação aos outros itens em comparação entre a pré e pós- avaliação, não existem correlação significativa para este teste.

Por meio de exercícios e atividades é observado melhora clínica e a recuperação funcional do indivíduo se dá ao processo de compensação vestibular ativando o SNC. A RV busca a funcionalidade do SV através de mecanismos de neuroplasticidade denominados de habituação, substituição e adaptação (HERDMAN e WHITNEY, 2002; BASSETTO *et al.*, 2007; ZEIGELBOIM, GANANÇA e GANANÇA IN: JURKIEWICZ, 2013).

Desta forma, a RV por meio da RVi oferece melhora do equilíbrio em pacientes com disfunções cerebelares, assim como maior independência para realização das AVDs (SCHIAVINATO *et al.*, 2010). Os pacientes com AEC podem se beneficiar a partir de um programa de exercícios focado em treinamento de equilíbrio e FM. Pesquisas anteriores afirmam que há limitação de estudos para programas de exercícios para as AECs (MARTIN *et al.*, 2009; TRUJILLO-MARTIN *et al.*, 2009; IIG *et al.*, 2010).

Para delinear o tratamento utilizando a RVi por meio de jogos do console Nintendo Wii®, foram consideradas as manifestações clínicas e os prejuízos funcionais. O processo de reabilitação seguiu um protocolo pré-estabelecido, descrito no método, no entanto, vale ressaltar que os graus de liberdade para o paciente realizar as tarefas solicitadas foram personalizados e adequados para as necessidades e limitações individuais de cada paciente.

O console Nintendo Wii® é uma das plataformas mais utilizadas atualmente na prática da RV. Tem sido descrito como uma ferramenta eficaz na reabilitação de pacientes de todas as idades em diversas patologias como a AEC, precoce ou tardia, PC, DP e em disfunções vestibulares (GUY; CLEARLY; HENDERSON, 2010; SCHIAVINATO *et al.*, 2010; ARAÚJO, 2010; DEUTSCH *et al.*, 2011; ZETTERGREN *et al.*, 2011; ESCULIER *et al.*, 2012; LOUREIRO *et al.*, 2012; PAVÃO *et al.*, 2013; ZEIGELBOIM *et al.*, 2013; GONÇALVES *et al.*, 2014). A efetividade na marcha e no equilíbrio postural em idosos saudáveis também tem sido relatada por alguns autores (MONTEIRO JUNIOR e SILVA, 2012; RENDON *et al.*, 2012; VAN DIEST *et al.*, 2013).

SCHIAVINATO *et al.*, (2010) Descreveu um estudo realizado com um paciente de 23 anos com AEC precoce, onde realizou-se 10 sessões de dois

jogos do Wii Fit e este apresentou melhora de 23,21% na EEB. Os autores CLARK e KRAEMER, (2009) afirmam que a WBB do console Nintendo Wii, é um instrumento clínico validado e de alta confiabilidade quando comparado a uma plataforma de força.

A partir de 2007, o uso do sistema Wii na reabilitação de indivíduos passou a ser abordado. No entanto, haviam poucos estudos publicados sobre os resultados obtidos por essa nova modalidade terapêutica. Por outro lado, apesar de ser recente e incipiente, cabe reconhecer que a RVi aplicada a RV, demonstrou nesses últimos anos um avanço científico acentuado (Monteiro *et al.*, 2011).

Desta forma a reabilitação físico-funcional junto a esse recurso tecnológico torna-se uma terapia combinada interessante para o paciente (REINKENSMEYER e BONINGER, 2012; LEVAC e GALVIN, 2013). Autores como Merians *et al.*, (2002); Betker *et al.*, (2006); Bisson *et al.*, (2007); Deustch *et al.*, (2008); Lucca, (2009) afirmam que o Wii Fit Plus® pode e deve ser utilizado como uma nova abordagem terapêutica por proporcionar estímulos ambientais eficazes, com realimentação visual constante que beneficiam o desempenho motor e cognitivo dos indivíduos. De acordo com outros autores, a RVi é uma estratégia adjuvante com resultados promissores com o intuito de melhorar o equilíbrio, fortalecimento muscular e coordenação motora de indivíduos saudáveis e com disfunções neurológicas, pelas aferências sensoriais dos sistemas visual, vestibular e somatossensorial (Keshner, 2004; Adamovich *et al.*, 2009; Nitz *et al.*, 2009), o que corroboram com os achados no presente estudo em números e significância estatísticas, como em achados diários com a reabilitação.

A seleção dos jogos para esse estudo não foi aleatória, esta foi respaldada no princípio da RV cujos objetivos são: promover a estabilização visual durante a movimentação da cabeça, melhorar a interação visuovestibular durante a movimentação cefálica, ampliar a estabilidade estática e dinâmica nas condições que produzem informações sensoriais conflitantes, e diminuir a sensibilidade individual à movimentação cefálica (DONÁ; PERRACINI e GAZZOLA, 2013). Para GANANÇA *et al.*, in: ONISHI (2013) isto acontece pela reorganização do SV por meio da neuroplasticidade.

Dutia (2010) explica que os mecanismos de compensação vestibular podem sofrer modulações pelo estresse, em alto nível pode facilitar a excitabilidade das vias sinápticas dos núcleos vestibulares e em baixo nível ou em casos de ansiedade pode adiar e prejudicar a ativação correta dos mecanismos de neuroplasticidade.

Schiavinato *et al.*, (2011) referem que estes jogos oferecem desequilíbrios látero-lateral e ântero-posterior e, consequentemente, estimulam o recrutamento de estratégias motoras, que pode ser facilitado pelo feedback visual imediato através da interação com o sistema.

Para este estudo os jogos utilizados foram: *Soccer Heading®*, *Table Tilt®*, *Tightrope®* e o *Ski Slalom®* com a finalidade de treinamento de equilíbrio, já os exercícios de força foram: *Single Leg Extension®*, *Torso Twist®*, *Sideways Leg Lift®*, *Single Leg Twist®* com o objetivo de FM de MMII, abdominal e tronco. Em outras pesquisas foram encontradas, os exercícios *Soccer Heading*, *Ski Jump*, *Ski Slalom* e *Penguin Slide* antes e após 16 sessões mostrando melhora dos jogadores. Esses jogos são chamados de *Balance* por ter o objetivo de manter o centro de massa dentro da base de sustentação, ou seja, apresentam total influência sobre o equilíbrio (SHUMWAY-COOK e WOOLLACOTT, 2001; ROSA'S, 2003).

MOURA, (2003) dividiu as sessões de FM com RVi em duas etapas, a primeira com os exercícios: *Single Leg Twist*, *Torso Twists* e a segunda *Sideways Leg Left* e *Single Leg Extension*, exercícios estes utilizados na presente pesquisa. Dessa forma os exercícios visaram o treinamento muscular aumentando a capacidade do músculo de produzir tensão, força e torques máximos, a uma dada velocidade. A tensão provoca alteração no comprimento da fibra muscular e consequentemente alterações angulares melhorando o movimento. Além do ganho de força, esse treino induz alterações no SNC, podendo aumentar o número de atividades motoras, alterando a frequência de disparo dos motoneurônios e pode também melhorar a sincronia da unidade motora durante um determinado movimento, resultando na melhora do equilíbrio (PLOW e FINLAYSON, 2013).

De um modo geral os resultados da pontuação dos jogos para o grupo AEC desta pesquisa foi um dado estatístico significativo para a melhoria dos pacientes, pois apresentou correlação em diversos itens. Desta forma, os jogos

referidos Table Tilt, Tightrope, Soccer Heading e Ski Slalom podem ser indicados na melhoria dos aspectos avaliados, apresentando nível de significância considerável para os mesmos. Assim como os exercícios de FM.

Silva (2012) utilizou diversos jogos do Wii Fit Plus para RV em idosos onde selecionou nove sendo eles: Free Run, Soccer Heading, Pinguim Slide, Bambolê, Island Cycling, Perfect 10, Tilt Table, Free Steps e Balance Bubble. Segundo o autor esses jogos promovem estímulos sacádico, optocinéticos, perseguição ocular lenta, além do controle fino do centro de pressão e treino das estratégias reativas de tornozelo e quadril por meio do WBB.

Outros autores como ANDERSON, ANETT e BISHOF, (2010); GIGGINS e PERSSON; CAULFIELD, (2013); DONÁ *et al.*, (2014), descrevem que o WBB trabalha os ajustes finos do centro de pressão envolvendo estratégias do controle postural, por meio do “feedback” visual e do desafio para adquirir melhor desempenho e finalização dos jogos.

MILLER *et al.*, (2012) descrevem que o Wii Fit tem uma capacidade de personalização que permite acomodar diferentes níveis funcionais, sendo benéfico para pessoas com condições incapacitantes.

O presente estudo não teve como objetivo avaliar o desempenho individual do paciente em cada jogo e sim do grupo, por esse motivo não foram incluídas as pontuações dos jogos individuais nos resultados, e sim se o mesmo apresentou melhora com o treinamento de equilíbrio e força para os pacientes com AEC.

Em suma, o uso da RVi por meio do videogame Nintendo Wii® traz para a reabilitação do equilíbrio postural uma nova ferramenta de forma lúdica e multissensorial, que envolve o paciente com entusiasmo e motivação durante as sessões contínuas. Esse recurso tecnológico é um recurso adicional aos outros métodos convencionais da RV.

6 CONCLUSÃO

Este estudo visou avaliar um grupo com o diagnóstico de AEC (dominante e recessiva) como um todo e não individualmente, mesmo que se tenha observado a melhora de cada um, sessão após sessão. Essa melhora clínica é associada ao equilíbrio, aos aspectos físicos e emocionais, bem como o estado de saúde geral como se propõe o instrumento SF 36 utilizado. Apresentaram ganho e maior benefício com o passar da reabilitação, incluindo menor tempo para executar a tarefa que se propõe o TSL, adquirindo maior FM em MMII e outras cadeias musculares, mesmo que este não tenha sido o objetivo deste estudo, avaliar o ganho de trofismo muscular.

O uso da RVi por meio do videogame Nintendo Wii® traz para a reabilitação do equilíbrio postural uma nova ferramenta de forma lúdica e multissensorial, que envolve o paciente com entusiasmo e motivação durante as sessões continuas. Esse recurso tecnológico é uma ferramenta adicional aos outros métodos convencionais da RV.

O que se pode afirmar que a cada sessão o grupo apresentou autoconfiança, auto-estima e assiduidade, competindo com eles mesmos, ultrapassando barreiras e limites imposta pela AEC, procurando melhorar a cada dia com a percepção de seu estado de saúde, buscando cada vez mais aperfeiçoar suas AVDs. Desta forma conduziram a reabilitação de forma positiva, incluindo melhora na QV.

Desta forma, sugere-se para continuidade desta pesquisa a aplicação de novos instrumentos de pesquisa, bem como maior números de pacientes e maior número de sessões para assim obter melhores resultados.

7 REFERENCIAS

- AAPPAD. Ataxias: Diagnóstico e Terapia Aplicada. Porto Alegre, 2010. 64p. Apostila.
- ADAMOVICH SV, FLUET GG, TUNIK E, MERIANS AS. Sensorimotor training in virtual reality: a review. *Neuro Rehabilitation*, v. 25, n. 1, p. 29 – 49, 2009.
- AGONILHA, D.C. O que é plasticidade Neuronal. Disponível em <http://www.profala.com/artneuro1.htm>. Acesso em 07/04/2015.
- ANDERSON, F.; ANNETT, M.; BISCHOF, W. F. Lean on Wii: physical rehabilitation with virtual reality Wii peripherals. *Studies In Health Technology And Informatics*, Amsterdam, v.154, n.1, p.229-234, 2010.
- ANDRAD, A. L. M; LÖHR Jr, A. A Plasticidade Neural e suas Implicações. Nos Processos de Memória e Aprendizagem. RUBS, Curitiba, v.1, n.3, p.12-16, 2005.
- ALBANO LMJ, KIM CA. Análise clínica e molecular da ataxia de Friedreich: revisão da literatura. *Pediatria*, São Paulo, v.3, n.23, p.241-50, 2001.
- ALBIN RL. Dominant ataxias and Friedreich ataxia: an update. *Curr Opin Neurol*, n. 16, p. 507-514, 2003.
- ALBUQUERQUE EC, SCALABRIN EE. O uso do computador em programas de reabilitação neuropsicológica. *Psicol Argum*, v. 25, n. 50, p. 269-75, 2007.
- ALPERS G, NARAYANAN V. Friedrichs's ataxia. *Pediatr Neurol*, n. 28, p. 335-41, 2003.
- ARAUJO, J.P.F. Jogos eletrônicos na reabilitação do equilíbrio corporal de idoso com vestibulopatia crônica: relato de caso. 2010. 75f. Trabalho de Conclusão de Curso (TCC) - Curso de Fisioterapia, Universidade Bandeirante do Brasil, São Paulo, 2010.
- ARRUDA WO, TEIVE HAG. Ataxias cerebelares hereditárias: do martelo ao gen. *Arq Neuropsiquiatr*, n. 55, p. 666-676, 1997.
- AZEVEDO ER, MACEDO LS, PARAÍZO MF, OBERG TD, LIMA NM, CACHO EW. Correlação do déficit de equilíbrio, comprometimento motor e independência funcional em indivíduos hemiparéticos crônicos. *Acta Fisiátrica*; n. 15, p. 225-8, 2008.
- BASTONE, A.C., JACOB FILHO, W. Effect of na exercise program on functional performance of institutionalized elderly. *Journal of Rehabilitation Research and Development*, v.41, n.5, p.659-668, 2004.

BASAK C, BOOT WR, VOSS MW, KRAMER AF. Can training in a real-time strategy video game attenuate cognitive decline in older adults? *Psychol Aging*, v. 23, n. 4, p. 765 – 777, 2008.

BASSETTO J. M, ZEIGELBOIM B. S, JURKIEWICZ A. L *et al.* REABILITAÇÃO VESTIBULAR EM IDOSOS COM PARKINSON, *Rev CEFAC*, São Paulo, v.9, n.2, 269-81, 2007.

BARELA, JA. Estratégias de controle de movimentos complexos: ciclo percepção ação no controle postural. *Rev Paul de Educação Física*, suplemento 3, p. 79-88, 2000.

BARTLETT, H. L.; TING, L. H.; BINGHAM, J. T. Accuracy of force and center of pressure measures of the Wii Balance Board. *Gait & posture*, Oxford, v.39, n.1, p.224-228, jan. 2014.

BEAR, MF; CONNORS, BW; PARADISO, MA. Neurociências: Desvendando o Sistema Nervoso. 3. ed. Porto Alegre: Artmed, 2008.

BEKKER, T.M.; EGGEN, B.H. Designing for children's physical play. In: Extended abstracts on Human factors in computing systems, Florence: Italy, p. 2871-2876, 2008.

BERCIANO J, INFANTE J, GARCIA A *et al.* Very late-onset Friedreich's ataxia with minimal GAA1 expansion mimicking multiple system atrophy of cerebellar type. *Mov Disord*, n. 20, p. 1643–5, 2005.

BERCIANO J, INFANTE J, GARCIA A *et al.* Stiff man-like syndrome and generalized myokimia in spinocerebellar ataxia type 3. *Mov Disorders*, n. 21, p. 1031-1035, 2006.

BERG K, WOOD-DAUPHINÉ S, WILLIAMS JI, GAYTON D. Measuring balance in the elderly: preliminary development of an instrument. *Physiotherapy*, n. 41, p. 304-311, 1989.

BETKER AL, SZTURM T, MOUSSAVI ZK, NETT C. Video game-based exercises for balance rehabilitation: a single-subject design. *Arch Phys Med Rehabil*. n. 87, p. 1141 – 1149, 2006.

BIEMOND A. La forme radiculo-cordonnale postérieure des dégénérescences spinocérébelleuses. *Rev Neurol*, n. 91, p. 2-21, 1954.

BISSON E, CONTANT B, SVEISTRUP H, LAJOIL Y. Functional balance and dual-task reaction times in older adults are improved by virtual reality and biofeedback training. *CyberPsychology & Behavior*; v. 10, n. 1, p. 16 – 23, 2007.

BITTAR RSM, PEDALINI MEB, MEDEIROS IRT *et al.* Reabilitação Vestibular na criança: estudo preliminar. *Rev Bras Otorrinolaringol*, v. 4, n. 68, p. 496-499, 2002.

BOTEGA, LC; CRUVINEL, PE. Realidade Virtual: Histórico, Conceitos e Dispositivos. Aplicações de Realidade Virtual e Aumentada. XI Simpósio de Realidade Virtual e Aumentada. Porto Alegre: SBC - Sociedade Brasileira de Computação, p. 8-30, 2009.

BRADLEY JL, BLAKE JC, CHAMBERLAIN C, THOMAS PK, COOPER JM, SCHAPIRA AHV. Clinical, biochemical and molecular genetic correlations in Friedreich's ataxia. *Human Molecular Genetics*; v. 9, n. 2, p. 275-282, 2000.

BRAGA, MM, NUNES GS, SCHÜTZ GR, *et al.* **Treinamento sensório motor com Nintendo Wii® e disco proprioceptivo: efeitos sobre o equilíbrio de mulheres jovens saudáveis**; R. bras. Ci. e Mov; v. 20, n. 3, p. 37-45, 2012.

BRAUN, C. A., ANDERSON, C. M. **Fisiopatologia: alterações funcionais na saúde humana**; tradução Anapaula Sommer Vinagre *et al.* Porto Alegre: Artmed, 2009.

BRICE A. Ataxie de Friedreich (Endereço na Internet). Paris: Orphanet (atualizado em: 10/04; citado em: 12/11/2004). Disponível em: <http://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Friedreich-FRfrPro45.pdf>.

BRUIN, E. D, SCHOENE, D. PICHIERRI, G., *et al.* Use of virtual reality technique for the training of motor control in the elderly: Some theoretical considerations; *Z Gerontol Geriat.*, n. 43, p. 229–234, 2010.

BRUNIERA, C. A. V., BENTO, P. C. B., CANEVARI, R. O., ROGÉRIO, F. R. P. G., & RODACKI, A. L. F. Comparação da estabilidade postural em idosas residentes em instituição de longa permanência e praticantes de exercício físico. *Revista da Educação Física / UEM*, v. 25, n. 2, p. 223-230, 2014. <https://dx.doi.org/10.4025/reveducfis.v25i2.20235>

BUHMANN C, BUSSOPULOS A, OECHSNER M. Dopaminergic response in Parkinsonian phenotype of Machado-Joseph disease. *Mov Disord*, n. 18, p. 219-221, 2003.

BURDEA, G.C.; Coiffet, P. *Virtual Reality Technology*. 1. ed. New Jersey, John Wiley & Sons, 2003.

BURK K, DICHGANS J. Spinocerebellar ataxia type 2. In: Klockgether T. *Handbook of ataxia disorders*. Marcel Dekker, New York, p. 363-384, 2000.

BUTLER DP, WILLET K. Wii-habilitation: is there a role in trauma? *Injury*; v. 41, n. 9, p. 883 – 885, 2010.

CAOVILLA HH, Ganança MM, Munhoz MSL *et al.* Noções de Neuroanatomofisiologia do sistema vestibular. *Rev. Bras. Med. Otorrinolaring* v. 4, n. 1, p. 11-19, 1997.

CAMARGOS S. T, MARQUES W, J. R., DOS SANTOS A. C. Brain stem and cerebellum volumetric analysis of Machado Joseph disease patients. *Arq Neuropsiquiatr.* n. 69, p.292-296, 2011.

CAMPUZANO V, MONTERMINI L, MOLTO M. D, *et al.* Friedreich's ataxia: autossomal recessive disease caused by an intronic GAA triplet expansion. *Science*, n.42, p. 265-269, 1996.

CARDOSO *et al.*, Utilização de ambientes virtuais na reabilitação de pacientes com lesão cerebral por AVC e TCE. *Edital CT-Saúde*, n. 24, p. 1-6, 2004.

CARVALHO R. L, ALMEIDA GL. Aspectos sensoriais e cognitivos do controle postural. *Rev Neurocienc*, n. 17, p. 156-60, 2009.

CIARK R, KRAEMER T. Clinical use of Nintendo Wii bowling simulation to decrease fall risk in an elderly resident of a nursing home: a case report. *J Geriatr Phys Ther*, v. 32, n. 4, p. 174-80, 2009.

CICONELLI R. M, FERRAZ MB, SANTOS W, MEINÃO I, QUARESMA MR. 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*; v. 39, n. 3, p. 143-150, 1999.

COSTA, R. M. E. M. "Ambientes Virtuais na Reabilitação Cognitiva de Pacientes Neurológicos Psiquiátricos", Tese D.Sc, Coppe Sistemas-UFRJ, Rio de Janeiro, 2000.

COSTA, J. N. A; *et al.* Exercícios multisensoriais no equilíbrio e na prevenção de quedas em idosos. *Revista Digital*, Buenos Aires, v. 14, n. 135, 2009. Disponível em: <http://www.efdeportes.com/efd135/exercicios-multisensoriais-em-idosos.htm> Acesso em: 04 mar. 2016.

CUMMINGS CJ, ZOGHBI HY. Trinucleotide repeats: mechanisms and pathophysiology. *Annu Rev Genomics Hum Genet*, n. 1, p. 281-328, 2000.

D'ABREU A, FRANCA MC, JR., PAULSON HL, LOPES-CENDES I. Caring for Machado-Joseph disease: current understanding and how to help patients. *Parkinsonism Relat Disord*, n. 16, p. 2-7, 2010.

DANGELO, JG & Fattini, CA. Anatomia básica dos sistemas orgânicos: com a descrição dos ossos, juntas, músculos, vasos e nervos. São Paulo, Atheneu, 2002.

DALEY, A. J. Can Exergaming Contribute to Improving Physical Activity Levels and Health Outcomes in Children? *Journal Pediatrics*, v. 2, n. 124, p. 763-771, 2009.

DEAN CM, RISSEL C, SHARKEY M, SHERRINGTON C, CUMMING RG, BARKER RN, *et al.* Exercise intervention to prevent falls and enhance mobility

in community dwellers after stroke: a protocol for a randomised controlled trial
BMC Neurol, n. 22, p. 9-38, 2009.

DELATYCKI MB. Evaluating the progression of Friedreich ataxia and its treatment. J Neurol, n. 256(Suppl 1), p. 36-41, 2009.

DE MELLO PINTO MV, MARINO DM, MARINO DM, MARRARA KT, LORENZO VAPD, JAMAMI M. Ataxia de Friedreich e diabetes mellitus. Estudo de uma família. Acta Med Port., n. 18, p. 479-84, 2005.

DEUSTCH JE, BORBELY M, FILLER J, HUHN K, GUARRERA-BOWLBY P. Use of a low-cost, commercially available gaming console (Wii) for rehabilitation of an adolescent with cerebral palsy. Physical Therapy, v. 88, n. 10, p. 1 – 10, 2008.

DEUTSCH, J. E.; BRETTLER, A.; SMITH, C.; WELSH, J.; JOHN, R.; GUARRERA-BOWLBY, P.; KAFRI, M. Nintendo Wii Sports and Wii Fit Game Analysis, Validation, and Application to Stroke Rehabilitation. Topics In Stroke Rehabilitation, Frederick, v.18, n.6, p.701-719, nov./dec. 2011.

DI DONATO S, GELLERA C, MARIOTTI C. The complex clinical and genetic classification of inherited ataxias: II. Autosomal recessive ataxias. Neurol Sci; n. 22, p. 219-28, 2001. <http://dx.doi.org/10.1007/s100720100017>

DI GIROLAMO S, PICCIOTTI P, SERGI B, DI NARDO W, PALUDETTI G, OTTAVIANI F. Vestibulo-ocular reflex modification after virtual environment exposure. Acta Otolaryngol., v. 121, n. 2, p. 211-5, 2001.

DIAS RS, SAMPAIO ILA, TADDEO LS. Fisioterapia X Wii: a introdução do lúdico no processo de reabilitação de pacientes em tratamento fisioterápico. In: VIII Brazilian Symposium on Games and Digital Entertainment; Oct 8-10; Rio de Janeiro, 2009.

DONÁ, F.; PERRACINI, M. R.; GAZZOLA, J. M. Avaliação Físico-Funcional do paciente com disfunção. In: ONISHI, E. T. et al. (Org.) Avaliação e reabilitação do equilíbrio corporal: Abordagem interdisciplinar. São Paulo: Ektor Tsuneo Onishi, cap.5, p. 46-64, 2013.

DONÁ, F.; ARAÚJO, J. P. F.; MAIA, D. A. R.; ALVES, A. M.; KASSE, C. A. Jogos eletrônicos na reabilitação do equilíbrio em idoso com doença vestibular: caso clínico. Revista da Universidade Vale do Rio Verde, Três Corações, v.12, n.1, p.693-702, jan./jul. 2014.

DOUGLAS CR, Tratado de fisiologia aplicada às ciências da saúde. São Paulo, Robe editorial, 2002.

DORES, A. R.; BARBOSA, F.; MARQUES, A.; CARVALHO, I. P.; SOUSA, L.; CASTRO-CALDAS, A. S. Realidade Virtual na Reabilitação: Por Que Sim e Por Que Não? Uma Revisão Sistemática. Acta Médica Portuguesa, Lisboa, v.25, n.6, p.414-421, nov./dec. 2012.

DRAKE, RL; VOGL, W; MITCHELL, AWM. Gray's, anatomia para estudantes. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.

DUEÑAS AM, Goold R, Giunti P. Molecular pathogenesis of spinocerebellar ataxias. Pubmed, US national library, v.129, n. 6, p.1357-70, 2006. Disponível em:<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10444759>. Acesso em: 20 jan. 2015.

DURR A, STEVANIN G, CANCEL G, *et al.* Spinocerebellar ataxia 3 and Machado-Joseph disease: clinical, molecular, and neuropathological features. Ann Neurol, n, 39, p. 490-499, 1996.

DUTIA, M. B. Mechanisms of vestibular compensation: recent advances. Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery, Philadelphia, v.18, n.5, p.420-424, oct. 2010.

ENOKA RM.; Bankoff, ADP. Bases neuromecânicas da cinesiologia. 2.ed., São Paulo, Manole, 2000.

EMBIRUÇU EK, MARTYN ML, SCHLESINGER D, KOK F. Autosomal recessive ataxias. Arq Neuropsiquiatr., n. 67, p. 1143-56, 2009.

ESCULIER, J. F.; VAUDRIN, J.; BÉRIAULT, P.; GAGNON, K.; TREMBLAY, L. E. Home-based balance training programme using Wii Fit with balance board for Parkinsons's disease: a pilot study. Journal of Rehabilitation Medicine, Stockholm, v. 44, n.2, p.144-150, 2012.

FARIA, J. C.; MACHALA, C. C. Importância do treinamento de força na reabilitação da função muscular, equilíbrio e mobilidade de idosos. Acta Fisiatica; São Paulo, v. 10, n. 03, p. 133-137, 2003.

FARINATTI, P. de T. V.; GUIMARAES, J. M. N. Analise descritiva de variáveis teoricamente associadas ao risco de quedas em mulheres idosas. Rev. Bras. Méd. Esporte Niterói, v. 11, n. 5, 2005.

_____.; LOPES, L. N. C. Amplitude e cadencia do passo e componentes da aptidão muscular em idosos: um estudo correlacional multivariado. Rev Bras Méd Esporte, v.10, n.5, p.389-394, set./out. 2004.

FERREIRA E. Paradigmas do jogar: interação, corpo e imersão nos videogames. In: VIII Simpósio Brasileiro de Jogos e Entretenimento Digital. Rio de Janeiro: Pontifícia Universidade Católica; 2009.

FERNANDEZ M, McClain ME, Martinez RA, *et al.* Late-onset SCA 2: 33 CAG repeats are sufficient to cause disease. Neurology, n. 55, p. 569-572, 2000.

FLANIGAN K, GARDNER K, ALDERSON K, *et al.* Autosomal dominant spinocerebellar ataxia with sensory axonal neuropathy (SCA4): clinical description and genetic localization to chromosome 16q22.1. Am J Hum Genet; p. 392-399, 1996.

FREITAS, EV. *et al.*, Tratado de geriatria e gerontologia. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2006.

FOGEL BL, PERLMAN S. Clinical features and molecular genetics of autosomal recessive cerebellar ataxias. *Lancet Neurol*, n. 6, p. 245–57, 2007.

FORTUNA F, BARBONI P, LIGUORI R, VALENTINO ML, SAVINI G, GELLERA C *et al.* Visual system involvement in patients with Friedreich's ataxia. *Brain*, n. 132, p. 116-23, 2009.

FROHMAN, EM. The dizzy patient. *ACP Medicine*, p. 1-19, 2009. Acesso em 04/07/2015.

FU YH, Abele M, Ptácek LJ. Spinocerebellar ataxia type 4. In: Klockgether T. *Handbook of ataxia disorders*. New York, Marcel Dekker, p. 425-433, 2000.

FURTADO S., FARRER, M. TSUBOI Y. *et al.* SCA-2 presenting as parkinsonism in an Alberta family. Clinical, genetic and pet findings. *Neurology*; n. 59, p. 1625-1627, 2002.

GANANÇA, F. F.; GANANÇA, C. F. Reabilitação vestibular: princípios e Técnicas. In: GANANÇA, M. M.; MUNHOZ, L. S. M.; CAOVILLA, H. H.; SILVA, M. L. G. *Estratégias terapêuticas em otoneurologia*. São Paulo: Atheneu, p. 33-54, 2001.

GANANÇA F. F, CASTRO A. S .O, BRANCO F. C. Natour J. Interferência da tontura na qualidade de vida de pacientes com síndrome vestibular periférica. *Rev Bras Otorrinolaringol.*, v. 70, n. 1, p. 94-101, 2004. <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-72992004000100016>.

GANANÇA, F. F.; DONÁ, F.; GAZZOLA, J. M.; GANANÇA, C. F.; GABILAN, Y.; CAOVILLA, H. H.; GANANÇA, M. M. Protocolos de Reabilitação Vestibular. In: ONISHI, E. T. (Org). *Avaliação e reabilitação do equilíbrio corporal: Abordagem interdisciplinar*. São Paulo: Ektor Tsuneo Onishi, n. 10, p. 133-168, 2013.

GAZZANIGA, S. M.; HEATHERTON. *Ciência Psicológica*: mente, cérebro e comportamento. Porto Alegre: Artmed, 2005.

GAZZOLA JM, *et al.* Quedas em idosos com vertigem posicional paroxística benigna. *Brazilian journal of otorhinolaryngology*. Moema, SP, Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, v. 76, n. 1, p.113-120, 2010.

GDOWSKI GT, MCCREA RA. Neck proprioceptive inputs to primate vestibular nucleus neurons. *Exp Brain Res*, n. 135, p. 511–526, 2000.

GIACOMINI P. G, ALESSANDRINI M, EVANGELISTA M, NAPOLITANO B, LANCIANI R, CAMAIONI D. Impaired postural control in patients affected by

tension-type headache. European Journal of Pain Dec, v. 8, n. 6, p. 579-583, 2004.

GIGGINS, O. M.; PERSSON, U. M.; CAULFIELD, B. Biofeedback in rehabilitation. Journal of Neuroengineering And Rehabilitation, London, v. 10, n. 60, p.1-11, june. 2013.

GOBLE, D. J.; CONE, B. L.; FLING, B. W. Using the Wii Fit as a tool for balance assessment and neurorehabilitation: the first half decade of "Wii-search". Journal of neuroengineering and rehabilitation, London, v.11, n.1, p.1-9, feb. 2014.

GOMES GA, CINTRA FA, DIOGO MJD, NÉRI AL, GUARIENTO ME, SOUSA MLR. Comparação entre idosos que sofreram quedas segundo desempenho físico e número de ocorrências. Rev Bras Fisioter., v. 5, n. 13, p. 430-437, 2009.

GONÇALVES, G. B.; LEITE, M. A. A.; ORSINI, M.; PEREIRA, J. S. Effects of using the Nintendo Wii Fit Plus Platform in the sensorimotor training of gait disorders in Parkinson's disease. Neurology International, Pavia, v.6, n.1, p.5048, jan. 2014.

GONÇALVES, V. Exercícios de força para idosos. Maio, 2003. Disponível em: <www.educacaofisica.com.br/mostra_biblioteca.asp?>. Acesso: 17 jun. 2015.

GORDON C, ROOPCHAND-MARTIN S, GREGG A. Potential of the Nintendo Wii as a rehabilitation tool for children with cerebral palsy in a developing country: a pilot study. Physiotherapy; n. 98, p. 238-42, 2012.

GOZZONI, *et al.* Tratado de Geriatria e Gerontologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002.

GREENBERG, DA; AMINOFF, MJ; SIMON, RP. Neurologia clínica. 8 ed. Porto Alegre: Artmed, 2014.

GLOBAS C, DU MONTCEL ST, BALIKO L, BOESCH S, DEPOND'T C, DIDONATO S, *et al.* Early symptoms in spinocerebellar ataxia type 1,2,3 and 6. Mov Disord., v. 23, n. 15, p. 2232-8, 2008.

GU W, MA H, WANG K, JIN M, ZHOU Y, LIU X, WANG G, SHEN Y. The shortest expanded allele of the MJD1 gene in a Chinese MJD kindred with autonomic dysfunction. Eur Neurol, n. 52, p. 107-111, 2004.

GUIMARAES, L. H. C. T.; *et al.* Comparação da propensão de quedas entre idosos que praticam atividade física e idosos sedentários. Revista Neurociências, Lavras, v.12, n.2, 2005.

GUY, A.; CLEARLY, K.K.; HENDERSON, C. Use of the Nintendo Wii with Older Adults in the Skilled Nursing Facility Setting. Gerinotes, São Paulo, v. 17, n. 3, p. 5-8, 2010.

GUYTON, A. C; HALL, J. E. Tratado de Fisiologia Médica. 9. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1996.

GWINN-HARDY K, SINGLETON A, O'SUILLEABHAIN P *et al.* Spinocerebellar ataxia type 3 phenotypically resembling parkinson disease in a Black family. *Arch Neurol*, n. 58, p. 296-299, 2001.

HAERER AF. DeJong's. The Neurologic examination. Fifth Edition. J.B. Lippincott Company, Philadelphia, p. 393-401, 1992.

HALL, JE. Guyton e Hall - Tratado de fisiologia médica. 12. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2011.

HALTON J. Virtual rehabilitation with video-games: Anew frontier for occupational therapy. *J Occupational Therapy Now*, v. 9, n. 6, p. 12-4, 2008.

HARDING AE. The Hereditary Ataxias and Related Disorders. Churchill Livingstone, Edinburgh, p. 1-4, p. 57-103, p. 129-165, 1984.

HAUSER, SL; JOSEPHSON, AS. Clinica de Harrison. 3. ed. Porto Alegre: Artmed, 2013.

HELLENBROICH Y. *et al.* Refinement of the spinocerebellar ataxia type 4 locus in a large German family and exclusion of CAG repeat expansions in this region. *J Neurol* n. 250, p. 668-671, 2003.

HELLENBROICH Y. *et al.* Spinocerebellar ataxia type 4 (SCA4): initial pathoanatomical study reveals widespread cerebellar and brainstem degeneration. *J. Neural Transm*, n. 113, p. 829-843, 2006.

HENNEMAM, Elwood. O cerebelo. In: MOUNTCASTLE, Vernon B. Fisiologia médica. 13. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1982.

HERDMAN, S. J. Reabilitação Vestibular. 2. ed. São Paulo: Manole, 2002.

HERDMAN, S. J. Vestibular rehabilitation. 3 ed. Philadelphia: FA. Davis; 2007.

HORAK FB, MACPHERSON JM. Postural orientation and equilibrium. In: Rowell L, Shepard J (eds). *Handbook of physiology*. New York: Oxford, 1996.

HORAK, F. B. Postural orientation and equilibrium: what do we need to know about neural control of balance to prevent falls? *Oxford Journals*, v. 35, n. 2, p. 7-11, sep. 2006.

HORAK, F. B. Postural Compensation for Vestibular Loss. *Annals of the New York Academy of Sciences*. New York, v.28, n.1, p.57-68, 2009.

ILG W, BROTZ D, BURKARD S, GIESE MA, SCHOLS L, SYNOFZIK M. Long-term effects of coordinative training in degenerative cerebellar disease. *Mov Disord.*, n. 25, v. 13, p. 2239–2246, 2010.

IWABUCHI K, TSUCHIYA K, UCHIHARA T, YAGISHITA S. Autosomal dominant spinocerebellar degenerations. Clinical, pathological, and genetic correlations. *Rev Neurol.*, n. 155, p. 255–270, 1999.

ISHIKAWA K, MIZUSAWA H, IGARASHI S *et al.* Pure cerebellar ataxia phenotype in Machado-Joseph disease. *Neurology*, n. 46, p. 1776-1777, 1996.

JACOBI H, HAUSER TK, GIUNTI P *et al.* Spinocerebellar Ataxia Types 1, 2, 3 and 6: the Clinical Spectrum of Ataxia and Morphometric Brainstem and Cerebellar Findings. *Cerebellum*, 2011.

JACOBSON GP, NEWMAN GW. The development of the dizziness handicap inventory. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.*, v. 152, n. 6, p. 386-91, 1990.

JARDIM LB, SILVEIRA I, PEREIRA ML *et al.* A survey of spinocerebellar ataxia in South Brazil-66 new cases with Machado-Joseph disease, SCA7, SCA8, or unidentified disease-causing mutations. *J Neurol*, n. 248, p. 870-876, 2001.

JIRALERSPONG S, LIU Y, MONTERMINI L, STIFANI S, PANDOLFO M. Frataxin shows developmentally regulated tissue-specific expression in the mouse embryo. *Neurobiol Dis.*, v. 4, n. 2, p. 103-113, 1997.

JURKIEWICZ AL, Zeigelboim BS, Albernaz PLM, Alterações vestibulares em processos infecciosos do Sistema Nervoso Central. *Revista distúrbios da comunicação*. Pubmed, US. national library, v. 14, n. 1, p.27-48, 2001.

KANDEL E. R, SCHWARTZ J. H, JESSEL T. M. Princípios da Neurociência. 4 ed. Barueri: Manole; 2003.

KANEKO A, NARABAYASHI Y, ITOKAWA K *et al.* A case of Machado–Joseph disease presenting with spastic paraparesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, n. 62, p. 542-543, 1997.

KAWAGUCHI Y, OKAMOTO T, TANIWAKI M, AIZAWA M, INOUE M, KATAYAMA S, KAWAKAMI H, NAKAMURA S, NISHIMURA M, AKIGUCHI I, *et al.* CAG expansions in a novel gene for Machado-Joseph disease at chromosome 14q32.1. *Nat Genet*, n. 8, p. 221-228, 1994.

KEMPERMANN, G., GAST, D. and GAGE, F. H. Neuroplasticity in old age: Sustained fivefold induction of hippocampal neurogenesis by long-term environmental enrichment. *Ann Neurol.*, n. 52, p. 135–143, 2002. doi: 10.1002/ana.10262

KESHNER EA. Virtual reality and physical rehabilitation: a new toy or a new research and rehabilitation tool? *J Neurol Eng Rehab*, n. 1, p. 8 – 9, 2004.

KIM, J.Y., PARK, S.S., JOO, S.I., KIM, J.M., JEON, B.S. Molecular analysis of Spinocerebellar ataxias in Koreans: frequencies and reference ranges of SCA1, SCA2, SCA3, SCA6, and SCA7. *Mol. Cells* 12, p. 336-341. PMID:11804332. 2001.

KLOCKGETHER T, WULLNER U, SPAUSCHUS A, EVERT B. The molecular biology of the autosomal-dominant cerebellar ataxias. *Mov Disord*; n. 15, p. 604-612, 2000.

KOENIG M. Rare forms of autosomal recessive neurodegenerative ataxia. *Semin Pediatr Neurol*, n. 10, p. 183-92, 2003.

KOEPPEM, BM; STATON, BA. Berne & Levy Fisiologia. 6.ed. Rio de Janeiro, Elsevier, 2009.

KOLB, Bryan; WHISHAW, Ian Q. *Neurociência do Comportamento*. Barueri: Editora Manole Ltda, 2002

KOUTNIKOVA H, CAMPUZANO V, FOURY F, et al. Studies of human, mouse and yeast homologues indicate a mitochondrial function for frataxin. *Nat Genet*, v. 16, n. 4, p. 345-351, 1997.

KUEIDER AM, PARISI JM, GROSS AL, REBOK GW. Computerized cognitive training with older adults: a systematic review. *PLoS One*, v. 7, n. 7, e40588, 2012.

LABAUGE P. Very late onset Friedreich's presenting as spastic tetraparesis without ataxia or neuropathy. *Neurology*, n. 58, p. 1136, 2002.

LASTRES-BECKER I, RÜB U, AUBURGER G. Spinocerebellar ataxia 2 (SCA2). *Cerebellum*, n. 7, p. 115-124, 2008.

LENT, ROBERTO. *Cem Bilhões de Neurônios – Conceitos Fundamentais de Neurociência*. São Paulo. Editora Atheneu, 2001.

LEVAC, D. E; GALVIN, J. When Is Virtual Reality “Therapy”? *Archives Of Physical Medicine And Rehabilitation*, Chicago, v.94, n.4, p.795-798, apr. 2013.

LEVI-MONTALCINI, RITA. A detetive de nervos: depoimento. [março, 1991]. Rio de janeiro: Revista Superinteressante. Entrevista concedida a Monica Falcone e Suzana Veríssimo.

LI M, ISHIKAWA K, TORU S, TOMIMITSU H, TAKASHIMA M, GOTO J, TAKIYAMA Y, SASAKI H, IMOTO I, INAZAWA J, TODA T, KANAZAWA I, MIZUSAWA H. Physical map and haplotype analysis of 16q-linked autosomal dominant cerebellar ataxia (ADCA) type III in Japan. *J Hum Genet* n. 48, p. 111-118, 2003.

LOPES-CENDES I, SILVEIRA I, MACIEL P, *et al.* Limits of clinical assessment in the accurate diagnosis of Machado-Joseph disease. *Arch Neurol*; n. 53, p. 1168-1174, 1996.

LOUREIRO, A. P. C.; RIBAS, C. G.; ZOTZ, T. G. G.; CHEN, R.; RIBAS, F. Feasibility of virtual therapy in rehabilitation of Parkinson's disease patients: pilot study. *Fisioterapia em Movimento*, Curitiba, v. 25, n. 3, p. 659-666, 2012.

LU CS, Chou W, Yen Tc, Tsai CH *et al.* Dopa-responsive parkinsonism phenotype os spinocerebellar ataxia type 2. *Mov. Disord*, n. 17, p. 1046-1051, 2002.

LUCCA LF. Virtual reality and motor rehabilitation of the upper limb after stroke: a generation of progress? *J Rehabil Med.*, n. 41, p. 1003 – 1100, 2009.

MACIEL P, GASPAR C, DESTEFANO AL, SILVEIRA I, COUTINHO P, RADVANY J, DAWSON DM, SUDARSKY L, GUIMARAES J, LOUREIRO JE, *et al.* Correlation between CAG repeat length and clinical features in Machado-Joseph disease. *Am J Hum Genet*, n. 57, p. 54-61, 1995.

MACIEL P, COSTA MC, FERRO A, ROUSSEAU M, SANTOS CS, GASPAR C, BARROS J, ROULEAU GA, COUTINHO P, SEQUEIROS J. Improvement in the molecular diagnosis of Machado-Joseph disease. *Arch Neurol*, n. 58, p. 1821-1827, 2001.

MACHADO, AMB. *Neuroanatomia funcional*. 2.ed., São Paulo, Atheneu, 2003.

MARTIN CL, TAN D, BRAGGE P, BIALOCERKOWSKI A. Effectiveness of physiotherapy for adults with cerebellar dysfunction: a systematic review. *Clin Rehabil.*, n. 23, v. 1, p. 15–26, 2009.

MARTIN, JH. *Neuroanatomia*. 4 ed. Porto Alegre: Artmed, 2014.

MARTINI, FH; TIMMONS, MJ; TALLITSCH, RB. *Anatomia humana*. 6.ed. Porto Alegre: Artmed, 2009.

MARUYAMA H, NAKAMURA S, MATSUYAMA Z, SAKAI T, DOYU M, SOBUE G, SETO M, TSUJIHATA M, OH-I T, NISHIO T, *et al.* Molecular features of the CAG repeats and clinical manifestation of Machado-Joseph disease. *Hum Mol Genet*, n. 4, p. 807-812, 1995.

MATOS ,V.S.B.; GOMES, F.S; SASAKI, A.C. Aplicabilidade da Reabilitação Vestibular nas Disfunções Vestibulares Agudas. *Revista Equilíbrio Corporal e Saúde*; v.2; n.1, p. 76-83, 2010

MATSUDO, S. M. *et al* . Evolução do perfil neuromotor e capacidade funcional de mulheres fisicamente ativas de acordo com a idade cronológica. *Rev. Bras. Med. Esporte*, Niterói, v. 9, n. 6, 2003.

MATSUURA T, YAMAGATA T, BURGESS DL, RASMUSSEN A, GREWAL RP, WATASE K, *et al.* Large expansion of the ATTCT pentanucleotide repeat in spinocerebellar ataxia type 10. *Nat Genet*, n. 26, p. 191e4, 2000.

MATSUURA T, FANG P, PEARSON CE, JAYAKAR P, ASHIZAWA T, ROA BB, *et al.* Interruptions in the expanded ATTCT repeat of spinocerebellar ataxia type 10: repeat purity as a disease modifier? *Am J Hum Genet*, n. 78, p. 125-9, 2006.

MAZZEO, R. S; *et al.* Exercício e atividade física para pessoas idosas: Colégio Americano De Medicina Esportiva, posicionamento oficial. *Revista Brasileira de Atividade Física e Saúde*, v. 3, n. 1, p. 48-78, jan. 1998.

MELNICK ME, OREMLAND B. Disfunção do movimento associada a problemas cerebelares. In: Umphred DA. *Fisioterapia neurológica*. 4^a. ed. Barueri: Manole, p. 757- 65, 2004.

MERIANS A. S, JACK D, BOIAN R, TREMAINE M, BURDEA G. C, ADAMOVICH S. V, RECCE M, POIZNER H. Virtual reality-augmented rehabilitation for patients following stroke. *Physical Therapy*, v. 82, n. 9, p. 898 – 915, 2002.

MICHALSKI, A.; GLAZEBROOK, C. M.; MARTIN, A. J.; WONG, W. W. N.; KIM, A. J. W.; MOODY, K. D.; SALBACH, N. M.; STEINNAGEL, B.; ANDRYSEK, J. TORRES-MORENO, R.; ZABJEK, K. F. Assessment of the postural control strategies used to play two Wii FitTM videogames. *Gait & Posture*, Oxford, v. 36, n.1, p.449-453, apr. 2012.

MILLER, C. A *et al.* Using the Nintendo Wii Fit and body weight support to improve aerobuc capacity, balance, gait, ability, and fear falling: two case reports. *Journal of Geriatric Physical Therapy*, v. 35, n. 2, p. 95-104, 2012.

MIRANDA-NETO, M.H.; MOLINARI, S.L.; SANT'ANA, D.M.G. Relações entre estimulação, aprendizagem e plasticidade do Sistema nervoso. *Arq. Apadec*, v.6, n.1, p.9 - 14, 2002.

MIYAMOTO, S. T. Brazilian version of the Berg balance scale. *Braz. Med. Biol. Res.*, Ribeirão Preto, v. 37, n. 9, p. 1411-1421, abr. 2004.

MIZUSAWA H. Spinocerebellar ataxia 4 (SCA4). In: Pulst SM. *Genetics of movement disorders*. Academic Press Orlando, USA, p. 71-73, 2003.

MOCHIZUKI L, AMADIO CA. As funções do controle postural durante a postura ereta. *Rev Fisioter Univ São Paulo*, v. 10, n. 1, p. 7-15, 2003.

MONTEIRO CBM. *Realidade virtual na paralisia cerebral*. São Paulo: Plêiade, 2011.

MONTEIRO JUNIOR, R. S.; SILVA, E. B. Efetividade da reabilitação virtual no equilíbrio corporal e habilidades motoras de indivíduos com déficit neuromotor:

uma revisão sistemática. Revista Brasileira Atividade Física e Saúde, Londrina, v. 17, n. 3, p. 224-230, jun. 2012.

MOORE KL; DALLEY, AF; AGUR, AMR. Anatomia orientada para a clínica. 6. ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2013.

MOURA, N. Treinamento de Força Muscular. São Paulo: Revinter. Disponível em:http://www.mmatletismo.com.br/My_Homepage_Files/Publica%C3%A7%C3%B5es%20e%20Estudos/Treinamento_da_For%C3%A7a_Muscular.pdf acesso em: 12 fev. 2016

MOUSSALLE, S. Guia Prático de Otorrinolaringologia: anatomia, fisiologia e semiologia. Porto Alegre: Edifícrs, 1997.

MUNOZ E, REY MJ, MILA M, CARDOZO A, RIBALTA T, TOLOSA E, FERRER I. Intranuclear inclusions, neuronal loss and CAG mosaicism in two patients with Machado- Joseph disease. *J Neurol Sci*, n. 200, p.19-25, 2002.

MUSCO G, STIER G, KOLMERER B, *et al.* Towards a structural understanding of Friedreich's ataxia: the solution structure of frataxin. *Structure*, v. 8, n. 7, p. 695-707, 2000.

NAGAOKA U, TAKASHIMA M, ISHIKAWA K, *et al.* A gene on SCA 4 locus causes dominantly inherited pure cerebellar ataxia. *Neurology*, n. 54, p. 1971-1975, 2000.

NACHAMANOFF DB, Segal RA, Dawson DM, *et al.* Hereditary ataxia with sensory neuronopathy: Biemond's ataxia. *Neurology*, n. 48, p. 273-275, 1997.

NASHNER LM. Analysis of stance posture in humans. In: Towe AL, Lusche ES. Handbook of behavior neurology. New York: Plenum Press, n. 5, p. 527-65, 1981.

NEWTON RA. Questões e teorias atuais sobre controle motor: avaliação de movimento e postura. In: Umpred DA. Reabilitação Neurológica. 4 ed. Barueri: Manole, p. 142-54, 2004.

NITZ J.C, KUYS S, ISLE L, FU. S., Is the Wii Fit™ a new-generation tool for improving balance, health and well-being? A pilot study. Austrália: University of Queensland. (última atualização: 11/2009; citado em: 11/2009). Disponível em: <http://www.netmed.com.br/pubmed/abstract.php?bd=pubmed&submit=y&eword=wii&ids=19905991>.

NÓBREGA, C.; ALMEIDA, LP. Machado-Joseph Disease/Spinocerebellar Ataxia Type 3, Spinocerebellar Ataxia, Dr. José Gazulla, p.103-138, 2012. ISBN: 978-953-51-0542-8, InTech, Available from: <http://www.intechopen.com/books/spinocerebellar-ataxia/machado-joseph-Disease-or-spinocerebellar-ataxiatype-3-sca3->

ODA, J.Y; SANT'ANA, D.M.G; CARVALHO, J.; Plasticidade e regeneração funcional do Sistema nervoso:contribuição ao estudo de revisão. Arq. Ciênc. Saúde Unipar, v. 6, n. 2, p. 171-176, 2002.

PAIVA, L.S. Avaliação do Equilíbrio em Pacientes com Doença de Parkinson por meio de Exame de Posturografia em Unidade Virtual [Dissertação]. Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade De Medicina - Programa De Pós-Graduação Em Medicina: Ciências Médicas; p. 72, 2011.

PADIATH QS, SRIVASTAVA AK, ROY S, JAIN S, BRAHMACHARI SK. Identification of a novel 45 repeat unstable allele associated with a disease phenotype at the MJD1/SCA3 locus. Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet, n. 133B, p. 124-126, 2005.

PADOIN, P. G.; GONÇALVES, M. P.; COMARU, T.; SILVA, A. M. V. Análise comparativa entre idosos praticantes de exercício físico e sedentários quanto ao risco de quedas. O mundo da Saúde, São Paulo, v. 34, n. 2, p. 158-164, 2010.

PANDOLFO M. Friedreich ataxia. Arch Neurol., v. 65, n. 10, p. 1296-303, 2008.

PASCUAL-LEONE, A., FREITAS, C., OBERMAN, L., HORVATH, J.C., HALKO, M., ELDAIEF, M., BASHIR, S., VERNET, M., SHAFI, M., WESTOVER, B., VAHABZADEH-HAGH, A.M., ROTENBERG, A. Characterizing brain cortical plasticity and network dynamics across the age-span in health and disease with TMS-EEG and TMS-fMRI. Brain Topogr, v. 24, n. 3-4, p. 302–315, 2011. <http://dx.doi.org/10.1007/s10548-011-0196-8>.

PAULSON HL, Subramony SH. Ataxia: the whats and hows of acquired and genetic disease. American Academy of Neurology, Education Program Syllabus, Denver, 2002.

PAULSON, HL. The spinocerebellar ataxias. J Neuroophthalmol, v. 29, n. 3, p. 227-37, 2009.

PAVÃO, S. L. SOUSA. N. V. C.; OLIVEIRA, C. M.; CASTRO, P. C. G.; SANTOS, M. C. M. O ambiente virtual como interface na reabilitação pós-AVE: relato de caso. Fisioterapia em movimento, Curitiba, v. 6, n. 2, p.455-462, 2013.

PEARSONS CE., Nichol Edamura K., Cleary J. D. Repeat instability: mechanisms of dynamic mutations. Nat. Rev. Genet. Pubmed, US national library, v. 6, n. 10, p. 729-42, 2005. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16205713>. Acesso em: 20 jan. 2015.

PEDROSO JLL, BRAGA-NETO P, FELICIO AC, BARSOTTINI OGP, JARDIM LB, SARAIVA-PEREIRA ML. Akathisia: an unusual movement disorder in Machado-Joseph disease. Parkinson Relat Disord, n. 17, p. 712-713, 2011.

PEREIRA, M.M.; GOMES, L.; OLIVEIRA, R.J. Síncope e quedas na prática do Tai Chi Chuan em idosos. EFD deportes.com, Revista Digital. Buenos Aires, v.

12, n. 112, 2007. <http://www.efdeportes.com/efd112/sincopes-e-quedas-na-pratica-do-tai-chi-chuan-em-idosos.htm>

PIÑA-GARZA, JE. Fenichel neurologia clínica pediátrica. Rio de Janeiro: Elsevier, 2015.

PINTO S, DE CARVALHO M. Machado-Joseph disease presenting as motor neuron disease. *Amyotroph Lateral Scler*, n. 9, p. 188-191, 2008.

PIMENTEL, I; SCHEICHER, M. E. Comparação da mobilidade, força muscular e medo de cair em idosas caidoras e não caidoras. *Rev. bras. geriatr. gerontol.*, Rio de Janeiro, v. 16, n. 2, p. 251-257, 2013 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1809-98232013000200005&lng=en&nrm=iso>. access on 04 Mar. 2016. <http://dx.doi.org/10.1590/S1809-98232013000200005>.

PLOW, M.; FINLAYSON, M. A Qualitative Study Exploring the Usability of Nintendo Wii Fit among Persons with Multiple Sclerosis. Cleveland Clinic Lerner Research Institute, Department of Biomedical Engineering, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Cleveland, OH, USA. *Occup Ther Int.*, 2013.

POMPEU JE, MENDES FAS, SILVA KG, LOBO AM, OLIVEIRA TP, ZOMIGNANI AP, et al. Effect of Nintendo Wii -based motor and cognitive training on activities of daily living in patients with Parkinson's disease: A randomised clinical trial. *Physiotherapy*; n. 98, p. 196-204, 2012.

PULST, SM. Introduction to medical genetics and methods of DNA testing. In: Pulst SM, Genetics of movement disorders. Academic Press, Orlando, p. 01-18, 2003a.

PULST, SM. Spinocerebellar ataxia 2 (SCA 2). In: Pulst SM. Genetics of Movement Disorders. Amsterdam: Academic Press, p. 45- 56, 2003b.

PULST, SM. Inherited ataxias: an introduction. In: Pulst SM. Genetics of movement disorders. Academic Press, Orlando, p. 19-34, 2003c.

PULST, SM. Spinocerebellar ataxia type 2. Utah, Department of Neurology University, 2013. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1275/>. Acesso em: 20 jan. 2015

REINKENSMEYER, D.J.; BONINGER, M.L. Technologies and combination therapies for enhancing movement training for people with a disability. *Journal of neuroengineering and rehabilitation*, London, v.9, n.17, p.1-10, mar. 2012.

RENDON, A. A., LOHMAN, E. B.; THORPE, D.; JOHNSON, E. G.; MEDINA, E.; BRADLEY, B. The effect of virtual reality gaming on dynamic balance in older adults. *Age and Ageing*, Oxford, v.41, n.4, p.549-552. July. 2012.

REZENDE, C.R.; TAGUCHI, C.K.; ALMEIDA, J.G. *et al.* Reabilitação vestibular em pacientes idosos portadores de vertigem posicional paroxística benigna. R. Bras. Otorrinol., São Paulo, v. 69, n. 34, p. 34-38, jul-ago., 2003.

RINALDI C, TUCCI T, MAIONE S, GIUNTA A, DE MICHELE G, FILLA A *et al.* Low-dose idebenone treatment in Friedreich's ataxia with and without cardiac hypertrophy. J Neurol., v. 256, n. 9, p. 1434-7, 2009.

RING H. Is neurological rehabilitation ready for “immersion” in the virtual reality world?. Disabil Rehabil.; n. 20, p. 98–101, 1998.

RODRIGUES, *et al.* Reabilitação vestibular com realidade virtual em pacientes com Doença de Ménière. Rev. Equilíbrio Corporal e Saúde; n.1, p.9-20, 2009.

ROJAS VG, CANCINO EE, SILVA CV. Impacto del entrenamiento del balance a través de realidad virtual en una población de adultos mayores. Int J Morphol; n. 28, p. 303- 8, 2010.

ROSA, A. A. A; BARROS, E; SOARES, JLMF. Sintomas e sinais na pratica médica. Porto Alegre: Artmed, 2007.

ROSA'S, T. Wii- Records.com-Partners. Projectss / PinkPointer / VGR - Video Game Records, 2003. Disponivel em:
http://www.wii-records.com/en-us/records.php?game_id=955 Acesso em: 12 fev. 2016.

RÜB U, BRUNT ER, PETRASCH-PARWEZ E, SCHÖLS L, THEEGARTEN D, AUBURGER G, SEIDEL K, SCHULTZ C, GIERGA K, PAULSON H, VAN BROECKHOVEN C, DELLER T, DE VOS RA. Degeneration of ingestion-70 related brainstem nuclei in spinocerebellar ataxia type 2, 3, 6 and 7. Neuropathol Appl Neurobiol. V. 32, n. 6, p. 635-49, 2006.

RÜB, U., BRUNT, E.R., DELLER, T. New insights into the pathoanatomy of spinocerebellar ataxia type 3 (Machado-Joseph disease). Curr. Opin. Neurol., n. 21, p. 111-116, 2008. <http://dx.doi:10.1097/WCO.0b013e3282f7673d>.

RÜB, U., SCHÖOLS, 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., n. 104, p. 38 – 66, 2013. <http://dx.doi:10.1016/j.pneurobio.2013.01.001>.

SAKAI T, KAWAKAMI H. Machado-Joseph disease: a proposal of spastic paraplegic subtype. Neurology, n. 46, p. 846-847, 1996.

SÁNCHEZ-LÓPEZ CR, *et al.* Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con ataxias espinocerebelosas. Neurología. 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.09.002>

SANTOS Claudio G. dos, Plasticidade neuronal em Entrevista com Dr. Drauzio Varella, 2012. Disponível em <<http://drauziovarella.com.br/envelhecimento/plasticidade-neuronal/>> acesso em 23/05/2015

SAPOSNIK G, MAMDANI M, BAYLEY M, THORPE KE, HALL J, COHEN LG, TEASELL R. Effectiveness of Virtual Reality Exercises in Stroke Rehabilitation (EVREST): Rationale, Design, and Protocol of a Pilot Randomized Clinical Trial Assessing the Wii Gaming System. *International Journal of Stroke*, n. 5, p. 47 – 51, 2010.

SAPOSNIK G, TEASELL R, MAMDANI M, HALL J, MCILROY W, CHEUNG D, *et al.* Rehabilitation: a pilot randomized clinical trial and proof of principle effectiveness of virtual reality using Wii gaming technology in stroke. *Stroke*; n. 41, p. 1477-84, 2010. <http://dx.doi.org/10.1161/STROKEAHA.110.584979>.

SASAKI O, ASAWA S, KASUNO S, USAMI S, TAGUCHI K. Gait initiation in bilateral vestibular loss. *Auris Nasus Larynx*, v. 28, n. 4, p. 295- 9, 2001.

SCHMITZ-HUBSCH 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*, n. 66, p. 1717–1720, 2006.

SCHÖLS L, BAUER P, SCHMIDT T, SCHULTE T, RIESS O. Autosomal dominant cerebellar ataxias: clinical features, genetics, and pathogenesis. *Lancet Neurol*, n. 3, p. 291-304, 2004.

SEQUEIROS J, COUTINHO P. Epidemiology and clinical aspects of Machado-Joseph disease. *Adv Neurol*, n. 61, p. 139-153, 1993.

SCHIAVINATO AM, BALDAN C, MELATTO L, LIMA LS. Influência do Wii Fit no equilíbrio de paciente com disfunção cerebelar: estudo de caso. *J Health Sci Inst*, v. 28, n. 1, p. 50-2, 2010.

SCHIAVINATO AM, MACHADO BC, PIRES MA, BALDAN C. Influência da Realidade Virtual no Equilíbrio de Paciente Portador de Disfunção Cerebelar - Estudo de Caso. *Rev Neurocienc.*, v. 19, n. 1, p. 119-127, 2011.

SCHULZ JB, BORKERT J, WOLF S, SCHMITZ-HUBSCH T, RAKOWICZ M, MARIOTTI C, SCHOLS L, TIMMANN D, VAN DE WARRENBURG B, DURR A, PANDOLFO M, KANG JS, MANDLY AG, NAGELE T, GRISOLI M, BOGUSLAWSKA R, BAUER P, KLOCKGETHER T, HAUSER TK, 2010. Visualization Shumway-Cook A, Woollacott M. *Motor Control: Theory and practical applications*. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 2001.

SHAN DE, SOONG BW, SUN CM, LEE SJ, LIAO KK, LIU RS. Spinocerebellar ataxia type 2 presenting as familial levodopa-responsive parkinsonism. *Neurol*, n. 50, p. 812-815, 2001.

SHUMWAY-COOK. A.; WOOLLACOTT. M. H. *Motor Control Theory and Practical Applications*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.

SHUMWAY-COOK, A; WOOLLACOTT, M. H. Procedimento clínico do paciente com disfunção do controle postural. In: Shumway-Cook A.E, Woolacott M. H. Controle Motor: Teorias e aplicações práticas. Barueri: Manole, p. 255-87, 2003.

SILVA, M. F. M. C; KLEINHANS, A.C.S. Processos cognitivos e plasticidade cerebral, Síndrome de Down nd. Rev. bras. educ. espec. Marília, v. 12, n. 1, abril 2006. Disponível a partir do <http://www.scielo.br/scielo.php?Script=sci_arttext&pid=S1413-65382006000100009&lng=en&nrm=iso>. acesso em 02 de maio de 2011. doi: 10.1590/S1413-65382006000100009

SILVA, R. M. Jogos virtuais na reabilitação de idosos com distúrbio do equilíbrio postural de origem vestibular. 2012. 66f. Dissertação (Mestrado em Reabilitação do Equilíbrio Corporal e Inclusão Social) - Universidade Bandeirante de São Paulo, São Paulo, 2012.

SILVA, D. O. *et al.* Treinamento de sujeitos hemiparéticos em tarefas virtuais utilizando o Nintendo Wii= Training of hemiparetic subjects with virtual tasks using the Nintendo Wii. Fisioterapia Brasil, Rio de Janeiro, v. 14, n. 5 , p.344-350, out. 2013.

SOLODKIN A, Gómez CM. Espinocerebellar ataxia type 6. Handb Clin Neurol., n. 103, p. 461-73, 2012.

SOUSA FH. O uso do Nintendo® Wii como instrumento de reabilitação na Fisioterapia: revisão bibliográfica [acesso em 4 mar 2016]. Disponível em: <https://www.yumpu.com/pt/document/view/16975323/o-uso-do-nintendor-wii-como-instrumento-de-artigo-cientifico>.

SOONG B. W, PAULSON H. L. Spinocerebellar ataxias: an update. Curr Opin Neurol, n. 20, p. 438-46, 2007.

SUBRAMONY SH, FILLA A. Ataxias. Seminar 12. 7th International Congress of Parkinson's disease and Movement Disorders. Miami, Flórida, USA, 2002.

SUDARSKY L, COUTINHO P. Machado-Joseph disease. Clin Neurosci, n. 3, p. 17-22, 1995.

TAKIYAMA Y, NISHIZAWA M, TANAKA H, KAWASHIMA S, SAKAMOTO H, KARUBE Y, SHIMAZAKI H, SOUTOME M, ENDO K, OHTA S, *et al.* The gene for Machado-Joseph disease maps to human chromosome 14q. Nat Genet n. 4, p. 300-304, 1993.

TARONI F, DIDONATO S. Pathways to motor incoordination: the inherited ataxias. Nat Rev Neurosci, n. 5, p. 41-655, 2004.

TAYLOR, M. J.; MCCORMICK, D.; SHAWIS, T.; IMPSON, R.; GRIFFIN M. Activity-promoting gaming systems in exercise and rehabilitation. Journal of rehabilitation research and development, Washington, v.48, n.10, p.1171-1186, 2011.

TEIVE HAG, IWAMOTO FM, CAMARGO CH, LOPES-CENDES I, WERNECK LC. Machado-Joseph disease versus hereditary spastic paraplegia: case report. *Arq Neuropsiquiatr*, n. 59, p. 809-811, 2001.

TEIVE, H.A.G. Avaliação clínica e genética de oito famílias brasileiras com ataxia espinocerebelar tipo 10 [tese]. Curitiba: Departamento de Medicina Interna do Setor de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná; 2004a.

TEIVE HAG, ROA B, RASKIN S, *et al.* Clinical phenotype of Brazilian patients with spinocerebellar ataxia 10. *Neurology*, n. 63, p. 1509-1512, 2004b.

TEIVE, H.A.G. Spinocerebellar ataxia. *Arq Neuropsiquiatr.*, v. 67, n. 4, p. 1133-42a, 2009a

TEIVE HAG. Spinocerebellar degenerations in Japan. New insights from an epidemiological study. *Neuroepidemiology*, n. 32, p. 184e5b, 2009b.

TEIVE H. A, MUNHOZ R. P, ARRUDA W. O, RASKIN S, WERNECK L. C, ASHIZAWA T. Spinocerebellar ataxia type 10: a review. *Parkinsonism Relat Disord*, n. 17, p. 655-661b, 2011a.

TEIVE H. A. G, ARRUDA W. O, RASKIN S, *et al.* Symptom onset of spinocerebellar ataxia type 10 in pregnancy and puerperium. *J Clin Neurosci*, n. 18, p. 437-438a, 2011b.

TEIVE, H.A.G., *et al.* Spinocerebellar ataxias – genotype-phenotype correlations in 104 Brazilian families. *Clinics*, v. 67, n. 5, p. 443-449, 2012.

TUITE PJ, ROGAEVA EA, ST GEORGE-HYSLOP PH, LANG AE. Dopamine-responsive parkinsonism phenotype of Machado-Joseph disease: confirmation of 14q CAG expansion. *Ann Neurol*, n. 38, p. 684-687, 1995.

TEIXEIRA-SALMELA LE, SILVA PC, LIMA RCM, AUGUSTO ACC, SOUZA AC, GOULART F. Musculação e condicionamento aeróbio na performance funcional de hemiplégicos crônicos. *Acta Fisiatr*, n. 10, p. 54-60, 2003.

TRUJILLO-MARTIN MM, SERRANO-AGUILAR P, MONTON-ALVAREZ F, CARRILLO-FUMERO R. Effectiveness and safety of treatments for degenerative ataxias: a systematic review. *Mov Disord.*, n. 24, v. 8, p. 1111-1124, 2009.

UMPHRED, DA. Reabilitação neurológica. 5.ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2011.

VAGHETTI CAO, BOTELHO SSC. Ambientes virtuais de aprendizagem na educação física: uma revisão sobre a utilização de Exergames. *Ciênc Cognição*, v. 15, n. 1, p. 76-88, 2010.

VAN DE GRAAFF, KM. Anatomia humana. 6.ed. São Paulo: Manole, 2003.

VAN DIEST, M.; LAMOTH, C.J.; STEGENGA, J.; VERKERKE, G.J.; POSTEMA, K. Exergaming for balance training of elderly: state of the art and future developments. *Journal Of Neuroengineering And Rehabilitation*, London, v. 101, n. 10, p.1-12, sept. 2013.

VELÁZQUEZ-PÉREZ L, OROZCO DG. Caracterización neurofisiológica em familiares asintomáticos y en enfermos de la ataxia espinocerebelosa tipo 2. *Rev CNIC*, n. 28, p. 137-9, 1997.

VELÁZQUEZ-PÉREZ L, OROZCO DG. Ataxia cerebelosa dominante cubana. Estudios de conducción de nervios periféricos en pacientes y familiares asintomáticos. *Rev Med (Mex)*, n. 59, p. 63-6, 1999.

VELÁZQUEZ-PÉREZ L, SANTOS-FALCÓN N, GARCÍA-ZALDÍVAR R, PANEQUE HERRERA HM, HECHAVARRÍA-PUPO PR. Epidemiología de la ataxia hereditaria cubana. *Rev Neurol*, n. 32, p. 606-1110, 2001a.

VELÁZQUEZ-PÉREZ L, GARCÍA-ZALDIVAR R, SANTOS-FALCÓN N, PANEQUE-HERRERA HM, MEDINA E, HECHAVARRÍA-PUPO PR. Las ataxias hereditarias em Cuba. Aspectos históricos, epidemiológicos, clínicos, electrofisiológicos y de neurología cuantitativa. *Rev Neurol*, n. 32, p. 71-6, 2001b.

VIIIRRE E, SITARZ R. Vestibular Rehabilitation using visual displays: preliminary study. *Laryngoscope*, v. 112, n. 3, p. 500-3, 2002.

WARE J.E JR. SF – 36 Health Survey Update. *Spine*, n. 25, v. 24, p. 3130-3139, 2000.

WATANABE N, LIN, J, LIN, K. Ataxia progressiva hereditária: 20 anos dos sinais e sintomas ao diagnóstico. *Arquivos Catarinenses de Medicina*, Santa Catarina, v.42, n.2, p.81-85, 2013.

WHITNEY SL, HERDMAN SJ. Avaliação Fisioterapêutica da Hipofunção Vestibular. In: Herdman, SJ. Reabilitação vestibular. 2. São Paulo: Manole; p. 329-68, 2002.

WILKINSON I, GRAHAM L. Essential Neurology. 4 ed. Malden: Blackwell Publishing, p. 278, 2005

WORLD HEALTH ORGANIZATION. International Classification of Functioning, Disability and Health (Short Version). Geneva, Switzerland: World Health Organization; 2001.

YU-WAI-MAN P, Gorman G, Bateman DE, Leigh RJ, Chinnery PF. Vertigo and vestibular abnormalities in spinocerebellar ataxia type 6. *J Neurol*, v. 256, n.1, p. 78-82, 2009.

ZANONI, A.; GANANÇA, F. F. Realidade virtual nas síndromes vestibulares. Rev Bras Med; v.67(supl.1), p. 113-116, 2010.

ZEIGELBOIM, B. S. *et al* . Eletronistagmografia em ataxia espinocerebelar do tipo 3 (SCA3) e do tipo 2 (SCA2). Arq. Neuro-Psiquiatr., São Paulo , v. 69, n. 5, p. 760-765, Oct. 2011. Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2011000600007&lng=en&nrm=iso>. access on 19 Jan. 2015. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2011000600007>.

ZEIGELBOIM, BS; JURKIEWICZ, AL. Multidisciplinaridade na Otoneurologia. São Paulo: Roca, 2013.

ZEIGELBOIM, B. S.; SOUZA, S. D.; MENGELBERG, H.; TEIVE, H. A. G.; LIBERALESSO, P. B. N. Reabilitação vestibular com realidade virtual na ataxia Espinocerebelar. Audiol., Commun. Res., São Paulo, v.18, n.2, p.143-147, abr./jun. 2013.

ZETTERGREN, K.; FRANCA, J.; ANTUNES, M.; LAVALLÉE, C. The effects of Nintendo Wii Fit training on gait speed, balance, functional mobility and depression in one person with Parkinson's disease. ATI: Applied Technologies & Innovations, Prokopova, v.5, n.2, p. 254-256, 2011.

ZONTA, MB. RAUCE MS; TEIVE, HAG. Fisioterapia nas Ataxias: Manual para pacientes. Curitiba: UFPR, 2012.

8 ANEXOS

ANEXO A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidada a participar de um projeto de pesquisa intitulado “AVALIAÇÃO E REABILITAÇÃO VESTIBULAR EM DOENÇAS NEURODEGENERATIVAS” que tem como objetivo verificar os benefícios da reabilitação vestibular com realidade virtual, por meio de avaliação vestibular pré e pós-aplicação das escalas de equilíbrio de Berg, visual analógica e de qualidade de vida, em indivíduos com Ataxia e a doença de Parkinson, melhorar a capacidade de locomoção, aumentando a estabilidade ao andar reduzindo desta forma os desvios de marcha; aumentar a capacidade de orientação espacial do indivíduo; diminuir a sensação de flutuação e quedas; aperfeiçoar a capacidade de execução de tarefas de vida diária, gerando autoconfiança que acarretará positivamente nos aspectos da vida familiar, social e profissional.

Após entender e concordar em participar do estudo, a Sr.(a) irá responder um questionário com 50 perguntas devendo levar aproximadamente 30 minutos. Após responder o questionário o mesmo irá realizar sessões de reabilitação virtual com Wii ®, marca Nintendo, 2 vezes por semana durante 10 sessões, ao término destas sessões o Sr(a) responderá o mesmo questionário respondido inicialmente.

Não há benefício direto para o participante desse estudo. Somente no final do estudo poderemos concluir a presença de algum benefício. Porém, os resultados obtidos com este estudo poderão ajudar a melhorar o tratamento do indivíduo. Não haverá riscos ou desconfortos ao aceitar participar.

Não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação. Se existir qualquer despesa adicional, ela será absorvida pelo orçamento da pesquisa.

Sua participação neste estudo é totalmente voluntária, ou seja, você somente participa se quiser.

A não participação no estudo não implicará em nenhuma alteração no seu acompanhamento médico tão pouco alterará a relação da equipe com o mesmo.

Após assinar o consentimento, você terá total liberdade de retirá-lo a qualquer momento e deixar de participar do estudo se assim o desejar, sem quaisquer prejuízos à continuidade do tratamento e acompanhamento na instituição.

Os resultados desta pesquisa poderão ser apresentados em reuniões ou publicações, contudo, sua identidade não será revelada nessas apresentações.

Em qualquer etapa do estudo você terá acesso ao profissional responsável pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas, o responsável pelo estudo é a fonoaudióloga Dra. Bianca Simone Zeigelboim, que poderá ser encontrada no telefone: (41) 33317807

Concordo em participar do estudo. Li e entendi o documento de consentimento e o objetivo do estudo, bem como seus possíveis benefícios e riscos. Tive oportunidade de perguntar sobre o estudo e todas as minhas dúvidas foram esclarecidas. Entendo que estou livre para decidir não participar desta pesquisa.

Eu autorizo a utilização dos registros pelo pesquisador.

Entendo que ao assinar este documento, não estou abdicando de nenhum de meus direitos legais.

Receberei uma via assinada e datada deste documento.

NOME DO VOLUNTÁRIO
(em letra de forma)

ASSINATURA DO VOLUNTÁRIO

____ / ____ / ____
DATA

ASSINATURA DO MEMBRO DA EQUIPE DE PESQUISA

ANEXO B – DIZZINESS HANDCAP INVENTORY (DHI)

Aspecto	Questões	Respostas		
		Sim	Às vezes	Não
		Pontuação		
		(4)	(2)	(0)
Físico	Olhar para cima piora o seu quadro de tontura?			
Emocional	Por causa da sua doença, você se sente frustrado?			
Funcional	Por causa da sua doença, você restringe suas viagens turísticas ou trabalho?			
Físico	Caminhar ao longo dos corredores de um supermercado piora seu quadro?			
Funcional	Por causa do seu problema, você tem dificuldade para deitar-se na cama ou levantar-se dela?			
Funcional	A sua doença restringe sua participação em atividades sociais, como sair para jantar, ir ao cinema, dançar ou ir a festas?			
Funcional	Por causa da sua doença, você tem dificuldades para ler?			
Físico	Atividades de esporte ou limpeza doméstica pioram seu quadro clínico?			
Emocional	Por causa da sua doença, você tem medo de sair de casa sem algum acompanhante?			
Emocional	Por causa da sua doença, você se sente desconfortável (envergonhado) na frente dos outros?			
Físico	Movimentos rápidos da cabeça pioram seu estado clínico?			
Funcional	Por causa da sua doença, você evita lugares altos?			
Físico	Mudar de posição na cama, quando deitado (a), piora seu quadro clínico?			
Funcional	Por causa da sua doença, torna-se difícil realizar atividades domésticas mais vigorosas?			
Emocional	Por causa da sua doença, você tem medo de que pessoas pensem que você está embriagado?			
Funcional	Por causa da sua doença, é difícil para você andar desacompanhado?			
Físico	Caminhar na calçada piora o seu quadro clínico?			
Emocional	Por causa da sua doença, sua concentração fica prejudicada?			
Funcional	Por causa da sua doença, você tem medo de andar no escuro?			
Emocional	Por causa da sua doença, você tem medo de ficar em casa desacompanhado (a)?			
Emocional	Por causa da sua doença, você se sente prejudicado(a)?			
Emocional	Por causa da sua doença, você já teve problemas de relacionamento com amigos ou familiares?			
Emocional	Por causa da sua doença, você fica deprimido(a)?			
Funcional	A sua doença interfere nas suas atividades profissionais?			
Físico	Debruçar-se piora seu quadro clínico?			

Fonte: Castro et al., 2007 (18)

Figura 1. Questionário de *handicap* para tontura

ANEXO-C Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua idade em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentido cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6

d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranqüílo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitiva- mente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

CÁLCULO DOS ESCORES DO QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA

Fase 1: Ponderação dos dados

Questão	Pontuação	
01	Se a resposta for	Pontuação
	1	5,0
	2	4,4
	3	3,4
	4	2,0
	5	1,0
02	Manter o mesmo valor	
03	Soma de todos os valores	
04	Soma de todos os valores	
05	Soma de todos os valores	
06	Se a resposta for	Pontuação
	1	5
	2	4
	3	3
	4	2
	5	1
07	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0
	6	1,0
08	A resposta da questão 8 depende da nota da questão 7 Se $7 = 1$ e $8 = 1$, o valor da questão é (6) Se $7 = 2$ à 6 e $8 = 1$, o valor da questão é (5) Se $7 = 2$ à 6 e $8 = 2$, o valor da questão é (4) Se $7 = 2$ à 6 e $8 = 3$, o valor da questão é (3) Se $7 = 2$ à 6 e $8 = 4$, o valor da questão é (2) Se $7 = 2$ à 6 e $8 = 3$, o valor da questão é (1) Se a questão 7 não for respondida, o escorre da questão 8 passa a ser o seguinte: Se a resposta for (1), a pontuação será (6) Se a resposta for (2), a pontuação será (4,75) Se a resposta for (3), a pontuação será (3,5) Se a resposta for (4), a pontuação será (2,25) Se a resposta for (5), a pontuação será (1,0)	

09	<p>Nesta questão, a pontuação para os itens a, d, e ,h, deverá seguir a seguinte orientação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (6) Se a resposta for 2, o valor será (5) Se a resposta for 3, o valor será (4) Se a resposta for 4, o valor será (3) Se a resposta for 5, o valor será (2) Se a resposta for 6, o valor será (1)</p> <p>Para os demais itens (b, c,f,g, i), o valor será mantido o mesmo</p>
10	Considerar o mesmo valor.
11	<p>Nesta questão os itens deverão ser somados, porém os itens b e d deverão seguir a seguinte pontuação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (5) Se a resposta for 2, o valor será (4) Se a resposta for 3, o valor será (3) Se a resposta for 4, o valor será (2) Se a resposta for 5, o valor será (1)</p>

Fase 2: Cálculo do Raw Scale

Nesta fase você irá transformar o valor das questões anteriores em notas de 8 domínios que variam de 0 (zero) a 100 (cem), onde 0 = pior e 100 = melhor para cada domínio. É chamado de raw scale porque o valor final não apresenta nenhuma unidade de medida.

Domínio:

- Capacidade funcional
 - Limitação por aspectos físicos
 - Dor
 - Estado geral de saúde
 - Vitalidade
 - Aspectos sociais
 - Aspectos emocionais
-
- Saúde mental

Para isso você deverá aplicar a seguinte fórmula para o cálculo de cada domínio:

Domínio:

Valor obtido nas questões correspondentes – Limite inferior x 100

Variação (Score Range)

Na fórmula, os valores de limite inferior e variação (Score Range) são fixos e estão estipulados na tabela abaixo.

Domínio	Pontuação das questões correspondidas	Limite inferior	Variação
Capacidade funcional	03	10	20
Limitação por aspectos físicos	04	4	4
Dor	07 + 08	2	10
Estado geral de saúde	01 + 11	5	20
Vitalidade	09 (somente os itens a + e + g + i)	4	20
Aspectos sociais	06 + 10	2	8
Limitação por aspectos emocionais	05	3	3
Saúde mental	09 (somente os itens b + c + d + f + h)	5	25

Exemplos de cálculos:

- Capacidade funcional: (ver tabela)

Domínio: Valor obtido nas questões correspondentes – limite inferior x 100

Variação (Score Range)

Capacidade funcional: 21 – 10 x 100 = 55

20

O valor para o domínio capacidade funcional é 55, em uma escala que varia de 0 a 100, onde o zero é o pior estado e cem é o melhor.

- Dor (ver tabela)
- Verificar a pontuação obtida nas questões → 08; por exemplo: 5,4 e 4, portanto somando-se as duas, teremos: 9,4
- Aplicar fórmula:

Domínio: Valor obtido nas questões correspondentes – limite inferior x 100

Variação (Score Range)

Dor: 9,4 – 2 x 100 = 74

10

O valor obtido para o domínio dor é 74, numa escala que varia de 0 a 100, onde zero é o pior estado e cem é o melhor.

Assim, você deverá fazer o cálculo para os outros domínios, obtendo oito notas no final, que serão mantidas separadamente, não se podendo somá-las e fazer uma média.

Obs.: A questão número 02 não faz parte do cálculo de nenhum domínio, sendo utilizada somente para se avaliar o quanto o indivíduo está melhor ou pior comparado a um ano atrás.

Se algum item não for respondido, você poderá considerar a questão se esta tiver sido respondida em 50% dos seus itens.

ANEXO – D ESCALA DE EQUILÍBRIO DE BERG

NOME:	IDADE:	SEXO
DIAGNÓSTICO:		
SEQUELAS:		

DESCRIÇÃO DOS ITENS	Pontuação (0-4)
1. Sentado para em pé	_____
2. Em pé sem apoio	_____
3. Sentado sem apoio	_____
4. Em pé para sentado	_____
5. Transferências	_____
6. Em pé com os olhos fechados	_____
7. Em pé com os pés juntos	_____
8. Reclinar à frente com os braços estendidos	_____
9. Apanhar objeto do chão	_____
10. Virando-se para olhar para trás	_____
11. Girando 360 graus	_____
12. Colocar os pés alternadamente sobre um banco	_____
13. Em pé com um pé em frente ao outro	_____
14. Em pé apoiado em um dos pés	_____

TOTAL _____

INSTRUÇÕES GERAIS

- Demonstre cada tarefa e/ou instrua o sujeito da maneira em que está escrito abaixo. Quando reportar a pontuação, registre a categoria da resposta de menor pontuação relacionada a cada item.
 - Na maioria dos itens pede-se ao sujeito manter uma dada posição por um tempo determinado. Progressivamente mais pontos são subtraídos caso o tempo ou a distância não sejam atingidos, caso o sujeito necessite de supervisão para a execução da tarefa, ou se o sujeito apoia-se num suporte externo ou recebe ajuda do examinador
 - É importante que se torne claro aos sujeitos que estes devem manter seus equilíbrios enquanto tentam executar a tarefa. A escolha de qual perna permanecerá como apoio e o alcance dos movimentos fica a cargo dos sujeitos. Julgamentos inadequados irão influenciar negativamente na performance e na pontuação.
 - Os equipamentos necessários são um cronômetro (ou relógio comum com ponteiro dos segundos) e uma régua ou outro medidor de distância com fundos de escala de 5, 12,5 e 25cm. As cadeiras utilizadas durante os testes devem ser de altura razoável. Um degrau ou um banco (da altura de um degrau) pode ser utilizado para o item #12

1. SENTADO PARA EM PÉ

❖ INSTRUÇÕES: Por favor, fique de pé. Tente não usar suas mãos como suporte.
 4 capaz de permanecer em pé sem o auxílio das mãos e estabilizar de maneira independente

- 3 capaz de permanecer em pé independentemente usando as mãos
- 2 capaz de permanecer em pé usando as mão após várias tentativas
- 1 necessidade de ajuda mínima para ficar em pé ou estabilizar
- 0 necessidade de moderada ou máxima assistência para permanecer em pé

2. EM PÉ SEM APOIO

❖ INSTRUÇÕES: Por favor, fique de pé por dois minutos sem se segurar em nada.

- 4 capaz de permanecer em pé com segurança por 2 minutos
- 3 capaz de permanecer em pé durante 2 minutos com supervisão
- 2 capaz de permanecer em pé durante 30 segundos sem suporte
- 1 necessidade de várias tentativas para permanecer 30 segundos sem suporte
- 0 incapaz de permanecer em pé por 30 segundos sem assistência

❖ Se o sujeito é capaz de permanecer em pé por 2 minutos sem apoio, marque pontuação máxima na situação sentado sem suporte. Siga diretamente para o item #4.

3. SENTADO SEM SUPORTE PARA AS COSTAS MAS COM OS PÉS APOIADOS SOBRE O CHÃO OU SOBRE UM BANCO

❖ INSTRUÇÕES: Por favor, sente-se com os braços cruzados durante 2 minutos.

- 4 capaz de sentar com segurança por 2 minutos
- 3 capaz de sentar com por 2 minutos sob supervisão
- 2 capaz de sentar durante 30 segundos
- 1 capaz de sentar durante 10 segundos
- 0 incapaz de sentar sem suporte durante 10 segundos

4. EM PÉ PARA SENTADO

❖ INSTRUÇÕES: Por favor, sente-se.

- 4 senta com segurança com o mínimo uso das mão
- 3 controla descida utilizando as mãos
- 2 apóia a parte posterior das pernas na cadeira para controlar a descida
- 1 senta independentemente mas apresenta descida descontrolada
- 0 necessita de ajuda para sentar

5. TRANSFERÊNCIAS

❖ INSTRUÇÕES: Pedir ao sujeito para passar de uma cadeira com descanso de braços para outra sem descanso de braços (ou uma cama)

- () 4 capaz de passar com segurança com o mínimo uso das mãos
- () 3 capaz de passar com segurança com uso das mãos evidente
- () 2 capaz de passar com pistas verbais e/ou supervisão
- () 1 necessidade de assistência de uma pessoa
- () 0 necessidade de assistência de duas pessoas ou supervisão para segurança

6. EM PÉ SEM SUPORTE COM OLHOS FECHADOS

❖ INSTRUÇÕES: Por favor, feche os olhos e permaneça parado por 10 segundos

- () 4 capaz de permanecer em pé com segurança por 10 segundos
- () 3 capaz de permanecer em pé com segurança por 10 segundos com supervisão
- () 2 capaz de permanecer em pé durante 3 segundos
- () 1 incapaz de manter os olhos fechados por 3 segundos mas permanecer em pé
- () 0 necessidade de ajuda para evitar queda

7. EM PÉ SEM SUPORTE COM OS PÉS JUNTOS

❖ INSTRUÇÕES: Por favor, mantenha os pés juntos e permaneça em pé sem se segurar

- () 4 capaz de permanecer em pé com os pés juntos independentemente com segurança por 1 minuto
- () 3 capaz de permanecer em pé com os pés juntos independentemente com segurança por 1 minuto, com supervisão
- () 2 capaz de permanecer em pé com os pés juntos independentemente e se manter por 30 segundos
- () 1 necessidade de ajuda para manter a posição mas capaz de ficar em pé por 15 segundos com os pés juntos
- () 0 necessidade de ajuda para manter a posição mas incapaz de se manter por 15 segundos

8. ALCANCE A FRENTE COM OS BRAÇOS EXTENDIDOS PERMANECENDO EM PÉ

❖ INSTRUÇÕES: Mantenha os braços estendidos a 90 graus. Estenda os dedos e tente alcançar a maior distância possível. (o examinador coloca uma régua no final dos dedos quando os braços estão a 90 graus. Os dedos não devem tocar a régua enquanto executam a tarefa. A medida registrada é a distância que os dedos conseguem alcançar enquanto o sujeito está na máxima inclinação para frente possível. Se possível, pedir ao sujeito que execute a tarefa com os dois braços para evitar rotação do tronco.)

- () 4 capaz de alcançar com confiabilidade acima de 25cm (10 polegadas) () 3 capaz de alcançar acima de 12,5cm (5 polegadas)
- () 2 capaz de alcançar acima de 5cm (2 polegadas)

- 1 capaz de alcançar mas com necessidade de supervisão
- 0 perda de equilíbrio durante as tentativas / necessidade de suporte externo

9. APANHAR UM OBJETO DO CHÃO A PARTIR DA POSIÇÃO EM PÉ

- ❖ INSTRUÇÕES: Pegar um sapato/chinelo localizado a frente de seus pés

 - 4 capaz de apanhar o chinelo facilmente e com segurança
 - 3 capaz de apanhar o chinelo mas necessita supervisão
 - 2 incapaz de apanhar o chinelo mas alcança 2-5cm (1-2 polegadas) do chinelo e manter o equilíbrio de maneira independente
 - 1 incapaz de apanhar e necessita supervisão enquanto tenta
 - 0 incapaz de tentar / necessita assistência para evitar perda de equilíbrio ou queda

10. EM PÉ, VIRAR E OLHAR PARA TRÁS SOBRE OS OMBROS DIREITO E ESQUERDO

- ❖ INSTRUÇÕES: Virar e olhar para trás sobre o ombro esquerdo. Repetir para o direito. O examinador pode pegar um objeto para olhar e colocá-lo atrás do sujeito para encorajá-lo a realizar o giro.

 - 4 olha para trás por ambos os lados com mudança de peso adequada
 - 3 olha para trás por ambos por apenas um dos lados, o outro lado mostra menor mudança de peso
 - 2 apenas vira para os dois lados mas mantém o equilíbrio
 - 1 necessita de supervisão ao virar
 - 0 necessita assistência para evitar perda de equilíbrio ou queda

11. VIRAR EM 360 GRAUS

- ❖ INSTRUÇÕES: Virar completamente fazendo um círculo completo. Pausa. Fazer o mesmo na outra direção

 - 4 capaz de virar 360 graus com segurança em 4 segundos ou menos
 - 3 capaz de virar 360 graus com segurança para apenas um lado em 4 segundos ou menos
 - 2 capaz de virar 360 graus com segurança mas lentamente
 - 1 necessita de supervisão ou orientação verbal
 - 0 necessita de assistência enquanto vira

12. COLOCAR PÉS ALTERNADOS SOBRE DEDGRAU OU BANCO PERMANECENDO EM PÉ E SEM APOIO

❖ INSTRUÇÕES: Colocar cada pé alternadamente sobre o degrau/banco. Continuar até cada pé ter tocado o degrau/banco quatro vezes.

() 4 capaz de ficar em pé independentemente e com segurança e completar 8 passos em 20 segundos

() 3 capaz de ficar em pé independentemente e completar 8 passos em mais de 20 segundos

() 2 capaz de completar 4 passos sem ajuda mas com supervisão

() 1 capaz de completar mais de 2 passos necessitando de mínima assistência

() 0 necessita de assistência para prevenir queda / incapaz de tentar

13. PERMANECER EM PÉ SEM APOIO COM OUTRO PÉ A FRENTE

❖ INSTRUÇÕES: (DEMOSTRAR PARA O SUJEITO - Colocar um pé diretamente em frente do outro. Se você perceber que não pode colocar o pé diretamente na frente, tente dar um passo largo o suficiente para que o calcanhar de seu pé permaneça a frente do dedo de seu outro pé. (Para obter 3 pontos, o comprimento do passo poderá exceder o comprimento do outro pé e a largura da base de apoio pode se aproximar da posição normal de passo do sujeito)).

() 4 capaz de posicionar o pé independentemente e manter por 30 segundos

() 3 capaz de posicionar o pé para frente do outro independentemente e manter por 30 segundos

() 2 capaz de dar um pequeno passo independentemente e manter por 30 segundos

() 1 necessidade de ajuda para dar o passo mas pode manter por 15 segundos

() 0 perda de equilíbrio enquanto dá o passo ou enquanto fica de pé

14. PERMANECER EM PÉ APOIADO EM UMA Perna

❖ INSTRUÇÕES: Permaneça apoiado em uma perna o quanto você puder sem se apoiar

() 4 capaz de levantar a perna independentemente e manter por mais de 10 segundos

() 3 capaz de levantar a perna independentemente e manter entre 5 e 10 segundos

() 2 capaz de levantar a perna independentemente e manter por 3 segundos ou mais

() 1 tenta levantar a perna e é incapaz de manter 3 segundos, mas permanece em pé independentemente

() 0 incapaz de tentar ou precisa de assistência para evitar queda

() PONTUAÇÃO TOTAL (máximo = 56)

Ass pesquisador:

Data: / /