UNIVERSIDADE TUIUTI DO PARANÁ

NELIANA MARIA DE MELLO

AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA EM PORTADORES DE ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 2

CURITIBA

2019

NELIANA MARIA DE MELLO

AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA EM PORTADORES DE ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 2

Dissertação apresentada ao Programa de Mestrado e Doutorado em Distúrbios da Comunicação, da Universidade Tuiuti do Paraná, para obtenção do Grau de Mestre em Distúrbios da Comunicação.

Orientadora: Profa. Drª. Bianca Simone Zeigelboim
Co-Orientadora: Profa. Drª. Marise Bueno Zonta

CURITIBA

2019

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

M527 Mello, Neliana Maria.
Avaliação da função respiratória em portadores de ataxia espinocerebelar tipo 2 / Neliana Maria de Mello; orientadora Profª. Drª. Bianca Simone Zeigelboim; co-orientadora Profª. Drª. Marise Bueno Zonta
78f.

Dissertação (Mestrado) – Universidade Tuiuti do Paraná, Curitiba, 2019.

1. Ataxia espinocerebelar. 2. Equilíbrio postural. 3. Funcionalidade. 4. Índice de gravidade da doença. 5. Testes de função respiratória. I. Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-Graduação em Distúrbios da Comunicação/ Mestrado em Distúrbios da Comunicação. II. Título.
CDD – 616.83

Bibliotecária responsável: Heloisa Jacques da Silva – CRB 9/1212

TERMO DE APROVAÇÃO

NELIANA MARIA DE MELLO

AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO RESPIRATÓRIA EM PORTADORES DE ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 2

Esta dissertação foi julgada e aprovada para obtenção do título de Mestre no Curso de Mestrado e Doutorado em Distúrbios da Comunicação na Universidade Tuiuti do Paraná.

Curitiba,09 de maio de 2019.

_____

Profa. Dra. Rosane Sampaio

Programa de Mestrado e Doutorado em Distúrbios da Comunicação
Universidade Tuiuti do Paraná

Orientador: Profa. Dra. Bianca Simone Zeigelboim
Universidade Tuiuti do Paraná

Prof. Dr. José Stechman Neto
Universidade Tuiuti do Paraná

Profa. Dra. Regina Helena Senff Gomes
Complexo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná

Dedicatória

Dedico este trabalho à todos que contribuíram direta ou indiretamente a esta pesquisa: profissionais envolvidos, professores e pesquisadores. Porém, não posso deixar de dedicar aos portadores de ataxia espinocerebelar tipo 2, suas famílias e cuidadores. Principalmente à Dona Neli do Nascimento, portadora de AEC tipo 2 e moradora de Rio Branco do Sul, por sua hospitalidade e disposição em contribuir para nosso estudo. Sem este grupo em perfeita harmonia não seria possível a realização da mesma.

Obrigada a cada um por deixar um tijolo na construção desta pesquisa!

Agradecimentos

Agradeço em especial aos meus pais Walter (*in memorian*) e Marlene por terem oportunizado meus estudos, incentivando sempre meu crescimento pessoal e profissional.

À minha irmã Ivana que sempre tem uma palavra de sabedoria, incentivo ou puxão de orelha.

Ao meu marido Ignacio e principalmente às minhas filhas Maria Victoria e Mariana, que sempre estiveram ao meu lado tanto nos momentos bons como também nas horas difíceis compreendendo as minhas faltas, falhas, momentos de ranzinza mas sempre respeitando e sinalizando com um abraço e um sorriso tanto nas situações difíceis quanto conquistas.

À Profa. Dra. Bianca Simone Zeigelboim, minha orientadora, pela extrema paciência, dedicação, competência, compreensão, construção e finalização desta pesquisa.

À co-orientadora Profa. Dra. Marise Bueno Zonta, minha amiga e colega de trabalho, por ter repassado seus conhecimentos e aberto seu local de trabalho para realização da pesquisa, proporcionando e incentivando sempre a construção de trabalhos científicos e pesquisa dividindo com maestria seus conhecimentos.

Aos professores do Programa de Pós-Graduação em Distúrbios da Comunicação pelo acolhimento oferecido, conhecimentos divididos e apoio durante esta jornada.

Ao Prof. Dr. Jair Mendes Marques pela atenção e disposição em ensinar e para a realização da estatística da pesquisa.

Ao Prof. Dr. Hélio Afonso G. Teive por abrir portas do Ambulatório de Distúrbios de Movimento do CHC-UFPR disponibilizando, incentivando e dividindo seus conhecimentos, enriquecendo e estimulando a realização da pesquisa.

À amiga Dra. Regina Helena Senff Gomes, a maior incentivadora para o ingresso neste programa de mestrado e colaboração oferecida durante este período.

Aos meus companheiros do PPGDC durante estes dois anos Janaína, Cíntia, Sammia, Gisele e Jean, universos tão distantes os nossos, porém ficamos muito próximos, por dividirem suas vivências profissionais enriquecendo a caminhada multiprofissional durante este curso.

À UNIMULT e ao Serviço de Prevenção e Reabilitação Funcional do CHC-UFPR, cuja unidade contribuiu para realização desta pesquisa.

Às minhas amigas de jornada diária fisioterapeutas Adriana de Oliveira Sinópolis, Cláudia Pessoa Bonfim Braga e Josélia J.J. de Oliveira e que estiveram sempre ao meu lado, incentivando, cooperando e entendendo minhas faltas, divagações, falhas e dificuldades.

Ao Programa de Pós-Graduação em Distúrbio da Comunicação da Universidade Tuiuti do Paraná, pela confiança depositada.

“Pouco conhecimento faz com que as pessoas se sintam orgulhosas. Muito conhecimento, que se sintam humildes. É assim que as espigas sem grãos erguem desdenhosamente a cabeça para o Céu, enquanto que as cheias as baixam para a terra, sua mãe.”

Leonardo da Vinci

RESUMO

A ataxia espinocerebelar (AEC) 2 é um dos 48 tipos de ataxias espinocerebelares autossômicas dominantes classificadas até a presente data. Os sinais e sintomas correspondem a síndrome cerebelar progressiva com diferentes graus de disartria, dismetria, nistagmo, tremor de intenção e ataxia da marcha podendo inclusive aparecer sinais extrapiramidais como Parkinson. As alterações posturais observadas levam a déficits de equilíbrio, marcha e funcionalidade frente a atividades laborais e de vida diária. Podem apresentar padrão restritivo respiratório, pois a expansibilidade torácica nos ciclos respiratórios está alterada. **Objetivo:** Avaliar a função respiratória em portadores de AEC tipo 2 através da aferição do pico de fluxo expiratório e pressão inspiratória máxima e verificar sua relação com a gravidade e tempo de evolução de doença, equilíbrio e funcionalidade. **Metodologia**: Pesquisa transversal, quantitativa e descritiva em 36 pacientes portadores de ataxia espinocerebelar tipo 2, de ambos os sexos, com idade entre 18 e 70 anos. O período avaliativo ocorreu de setembro de 2017 a agosto de 2018. Os pacientes realizaram inicialmente anamnese e, a seguir, foram submetidos a escala de funcionalidade escala de Lawton, ao exame do pico de fluxo expiratório, a pressão inspiratória máxima e a escala de equilíbrio de Berg. **Resultados:** Dos 36 avaliados, a média de idade foi de 42,5 anos (dp ± 12,4), a média de tempo de início de sintomas foi de 7,6 anos (dp ± 8,2). O escore médio da escala SARA foi 9,9 pontos (dp ±10,2), na funcionalidade pela escala de Lawton a pontuação foi de 18,4 (dp ± 4,2) e no equilíbrio pela escala de Berg 42,3 com dp ±18,2 pontos. Todas as correlações revelaram significante relação estatística**. Conclusão**: Portadores de ataxia espinocerebelar tipo 2 apresentam disfunção respiratória com íntima relação com a escala SARA, funcionalidade e equilíbrio. Pode apresentar forma subclínica havendo necessidade de monitorização e avaliação da função respiratória com a finalidade de prevenir eventos respiratórios desfavoráveis.

Palavras chaves: Ataxia Espinocerebelar. Equilíbrio Postural. Funcionalidade. Índice de Gravidade da Doença. Testes de Função Respiratória

ABSTRACT

Spinocerebellar ataxia (SCA) 2 is one of the 48 types of dominant autosomal spinocerebellar ataxias classified to date. Signs and symptoms correspond to progressive cerebellar syndrome with different degrees of dysarthria, dysmetria, nystagmus, tremor of intention and gait ataxia, and extrapyramidal signs such as Parkinson's may also appear. The observed postural changes lead to deficits in balance, gait and functionality in relation to work and daily life activities. They may present respiratory restrictive pattern, since the thoracic expansion in respiratory cycles is altered. **Objective:** To evaluate respiratory function in patients with SCA 2 by measuring peak expiratory flow and maximal inspiratory pressure and verify its relation with the severity and duration of disease, balance and functionality evolution. **Methodology:** Cross-sectional, quantitative and descriptive research in 36 patients with spinocerebellar ataxia 2, of both sexes, aged between 18 and 70 years. The evaluative period occurred from September 2017 to August 2018. Patients initially underwent an anamnesis and then underwent the Lawton functionality scale upon examination of peak expiratory flow, maximal inspiratory pressure, and Berg Balance Scale. **Results:** Of the 36 evaluated, mean age was 42.5 years (dp ± 12.4), the mean time onset of symptoms was 7.6 years (dp ± 8.2). The mean score of the SARA scale was 9.9 points (dp ± 10.2), in the functionality by Lawton and Brody scale the score was 18.4 (dp ± 4.2) and finally in the balance by the Berg Balance scale 42.3 with dp ± 18.2 points. All correlations revealed a significant statistical relationship. **Conclusion:** Patients with spinocerebellar ataxia type 2 present respiratory dysfunction with an intimate relationship with the SARA scale, functionality and balance. It may present a subclinical form requiring monitoring and evaluation of respiratory function in order to prevent unfavorable respiratory events.

Key words: Spinocerebellar Ataxia. Balance. Functionality. Severity of Illness Index. Respiratory Function Tests.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 - DISTRIBUIÇÃO ÉTNICA DAS ÁREAS DE PREVALÊNCIA DAS AEC 21
FIGURA 2 - PEAK FLOW METER MARCA MINI WRIGHT ® …….. 30
FIGURA 3 - BOCAL DESCARTÁVEL MARCA *MEDBOCA*L ® N. 7 30
FIGURA 4 - MANUVACUÔMETRO ANALÓGICO DA MARCA *SUPORTE CLASSE B* ® 32

LISTA DE GRÁFICOS

GRÁFICO 1 - DISTRIBUIÇÃO POR GÊNERO 35
GRÁFICO 2 - ESCALA DE LAWTON 35
GRÁFICO 3 - PICO DE FLUXO EXPIRATÓRIO X GÊNERO 36
GRÁFICO 4 - PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA X GÊNERO 36
GRÁFICO 5 – EEB 37
GRÁFICO 6 – QUEIXAS RESPIRATÓRIAS.....37

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 - ESCORES CLÍNICOS E FUNCIONAIS DA AMOSTRA.....34

TABELA 2 - RELAÇÃO ENTRE A IDADE E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON 38

TABELA 3 - RELAÇÃO ENTRE O TEMPO DA DOENÇA E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON 38

TABELA 4 - CORRELAÇÃO ENTRE O PFE OBTIDO E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON 39

TABELA 5 - RELAÇÃO ENTRE O PFE OBTIDO E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON DE ACORDO COM O GÊNERO 39

TABELA 6 - RELAÇÃO ENTRE A PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA OBTIDA E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON 40

TABELA 7 – RELAÇÃO ENTRE A PIMAX E AS ESCALAS SARA, BERG E LAWTON DE ACORDO COM O GÊNERO 40

TABELA 8 - RELAÇÃO ENTRE A PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA PREVISTA E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON 41

TABELA 9 - RELAÇÃO ENTRE PFE OBTIDO, PFE PREVISTO, PIMAX OBTIDO, PIMAX PREVISTO E TEMPO DE DOENÇA 41

LISTA DE SIGLAS

ADM	Ambulatório de distúrbios do movimento
AEC	Ataxia espinocerebelar
AIVD	Atividade instrumental de vida diária
AVD	Atividades de vida diária
ATXN2	Ataxina 2
CAG	Citosina-Adenina-Guanina
CEP	Comitê de ética e pesquisa
CHC-UFPR	Complexo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná
CTSI	Centro de Terapia Semi-Intensiva
DNA	Ácido Desoxirribonucleico
DP	Doença de Parkinson
EEB	Escala de Equilíbrio de Berg
ICARS	*International cooperative ataxia rating scale*
PCR	*Polymerase Chain Reaction*
PEMAX	Pressão expiratória máxima
PFE	Pico de fluxo expiratório
PFT	Pico de fluxo da tosse
PIMAX	Pressão inspiratória máxima
PEMAX	Pressão expiratória máxima
SARA	*Scale for the assessment and rating of ataxia*
SBPT	Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia
SNC	Sistema nervoso central
TCLE	Termo de consentimento livre e esclarecido
VEF1	Volume expiratório forçado no primeiro segundo

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO 14
2 HIPÓTESE 17
3 OBJETIVOS 18
3.1 OBJETIVO PRINCIPAL 18
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS 18
4 REVISÃO DE LITERATURA 19
4.1 ATAXIA ESPINOCEREBELAR 19
4.2 ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 2 21
4.3 FUNÇÃO RESPIRATÓRIA 23
5 MATERIAIS E MÉTODOS 26
5.1 CASUÍSTICA 26
5.2 INSTRUMENTOS PARA COLETA DE DADOS 27
5.3 PROCEDIMENTOS PARA COLETA DE DADOS 27
5.3.1 Escala Sara 28
5.3.2 Escala de Lawton 28
5.3.3 Pico de Fluxo Expiratório (PFE) 29
5.3.4 Pressão Inspiratória Máxima (PIMAX) 31
5.3.5 Escala de Equilíbrio de Berg (EEB) 32
5.4 ANÁLISE ESTATÍSTICA 33
6 RESULTADOS 34
7 DISCUSSÃO 42
8 CONCLUSÃO 50
REFERÊNCIAS 52
APÊNDICES 56
APÊNDICE 1 - FICHA DE AVALIAÇÃO RESPIRATÓRIA, EQUILÍBRIO, FUNCIONALIDADE, NEUROLOGIA – AMBULATÓRIO ATAXIA 57
APÊNDICE 2 - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO 59
ANEXOS 62
ANEXO 1 - ESCALA DE EQUILÍBRIO DE BERG 63
ANEXO 2 - ESCALA PARA AVALIAÇÃO DAS INCAPACIDADES NAS AIVDS DE LAWTON E BRODY 67

ANEXO 3 - PICO DE FLUXO EXPIRATÓRIO (PFE) 68
ANEXO 4 - EQUAÇÃO DE BLACK E HYATT 69
ANEXO 5 - ESCALA SARA 70
ANEXO 6 - APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA
DO CHC/UFPR 73

1 INTRODUÇÃO

O termo ataxia refere-se de forma geral a um transtorno neurológico caracterizado pela falta de coordenação de movimentos musculares voluntários e alterações do equilíbrio. Está associado à degeneração ou bloqueio de áreas específicas do cérebro, mais especificamente do cerebelo (VICTOR *et al.*, 2009).

As ataxias são classificadas em:

1) cerebelares: quando há comprometimento do cerebelo e de suas projeções aferentes e eferentes;
2) sensitiva: quando existe o comprometimento da via de sensibilidade proprioceptiva;
3) frontal: forma rara de ataxia com comprometimento do lobo frontal (via cerebelo-frontal);
4) talâmica: decorrente do comprometimento da via cerebelo-tálamo-cortical;
5) vestibular: decorrente da disfunção labiríntica e cuja existência é muito discutida e controversa (HAERER, 1992).

A forma mais conhecida e estudada é a ataxia espinocerebelar (AEC) que representa uma síndrome composta pela presença de inúmeros e variados sinais e sintomas, caracterizados pelo comprometimento do *vermis* cerebelar. Dentre eles, ressalta-se anormalidades de equilíbrio, marcha, distúrbios dos movimentos oculares, presença de dismetria, disdiadococinesia, tremor e disartria (HAERER, 1992).

As AECs podem ser classificadas em primárias representadas pelos quadros de ataxias congênitas e hereditárias (autossômicas recessivas, dominantes, ligadas ao cromossoma X e mitocondriais) e ataxias secundárias ou adquiridas que são decorrentes do comprometimento do cerebelo e suas conexões podendo ser por doenças como a esclerose múltipla, tumores, doença vascular encefálica, drogas, infecções, além de síndromes paraneoplásicas, doenças endócrinas e doenças autoimunes (KLOCKGETHER, 2000).

As AECs autossômicas dominantes referem-se a doenças hereditárias neurodegenerativas, de caráter progressivo que são caracterizadas por importante disfunção e perda neuronal no cerebelo, tratos espinocerebelares e tratos sensitivos (DEPONDT *et al.*, 2016).

Atualmente estão identificadas 48 formas de AEC primárias de acordo com o alelo afetado (GENIS *et al.*, 2018).

A prevalência geográfica de AEC tipo 2 são Cuba, Índia, França e Estados Unidos, sendo que no Brasil é a terceira forma mais frequente de AEC (TEIVE *et a*l.,2012), motivo pelo qual foi eleita objeto do estudo.

Na AEC tipo 2 sinais e sintomas correspondem a uma síndrome cerebelar progressiva com diferentes graus de disartria, dismetria, nistagmo, tremor de intenção e ataxia, podendo aparecer sinais extrapiramidais como parkinsonismo e mioclonia (TEIVE *et al.*, 2012).

Devido às alterações de equilíbrio e marcha presentes, muitos estudos voltam-se a tratar destes transtornos e pouco se sabe a respeito da função pulmonar e respiratória.

Os exames da função pulmonar estão mais voltados para a área de pneumologia e suas patologias correlatas e já existem muitos trabalhos já foram realizados com doenças neuromusculares e poucos com doenças neurodegenerativas, o que instiga e motiva a realização desta pesquisa.

Distúrbios respiratórios são comuns em doenças neurodegenerativas como esclerose lateral amiotrófica, esclerose múltipla, ataxias espinocerebelares e doença de Huntington, porém seu manejo é de forma suportiva, ou seja, já com instalação de quadros agudizados como: pneumonia aspirativa, pneumonite, traqueobronquite e dentre outras (JONES *et al.,* 2012).

Episódios de internação tornam-se frequentes com a evolução da doença. Queixas respiratórias recorrentes como dispnéia, tosse seca e episódios de broncoinfecção por aspiração de conteúdo oral são observados e podem ser evitados pela aferição do pico de fluxo expiratório e da manovacuometria com o intuito de verificar a proteção das vias aéreas através da tosse e da força do músculo diafragma, principal músculo responsável pela respiração (PITTS *et al.,* 2009).

Sriranjini *et al.* (2010) descreveu a respeito da função respiratória em portadores de AEC tipos 1, 2 e 3 e observou no estudo que manifestações e disfunções pulmonares podem ocorrem de forma subclínicas, ou seja, sem queixa aparente.

Por este fato, é de suma importância a realização da detecção precoce de possíveis alterações respiratórias e pulmonares em portadores de AEC tipo 2 para prevenir complicações pulmonares.

Diante do exposto, o objetivo da pesquisa foi avaliar a função respiratória em portadores de AEC tipo 2 através da aferição do pico de fluxo expiratório e pressão

inspiratória máxima, dados funcionais respiratórios, e verificar se há relação com dados clínicos de idade e tempo de evolução e doença e dados funcionais como a gravidade e tempo de evolução de doença, equilíbrio e funcionalidade.

2 HIPÓTESE

Indivíduos portadores de AEC apresentam formas distintas de evolução e sintomatologia clínica. Ataxia da marcha e alteração de equilíbrio são achados comuns em todos os tipos de AEC afetando desta forma a funcionalidade em atividades instrumentais de vida diária (AIVD) e de vida diária (AVD). Sabe-se que alteração do centro de gravidade predispõe ao risco de quedas e de acordo com o avanço da idade, gravidade da doença e tempo de evolução, tornam-se mais frequentes estes eventos. Todos estes fatores ocorrem devido à falta de coordenação muscular ocasionada pela disfunção cerebelar. Pergunta-se, a disfunção cerebelar também ocasiona alteração da função respiratória em portadores de AEC tipo 2?

3 OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO PRINCIPAL

- Avaliar a função respiratória em portadores de AEC tipo 2, através da realização dos testes de pico de fluxo expiratório e da pressão inspiratória máxima relacionando com dados clínicos (idade e tempo da doença) e funcionais (gravidade da ataxia - SARA, funcionalidade pela AIVD e equilíbrio pela EEB).

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Entender as disfunções neurológicas da AEC tipo 2;
- Dominar e aplicar escala de funcionalidade de Lawton e Brody;
- Descrever e aplicar testes de função respiratória (PFE e Pimax);
- Dominar e aplicar a escala de equilíbrio de Berg;
- Relacionar os dados obtidos clínicos e funcionais entre si e com dados clínicos respiratórios obtidos;
- Interpretar os dados obtidos pelos testes relacionados;
- Aplicar devolutiva dos resultados obtidos aos sujeitos participantes.

4 REVISÃO DA LITERATURA

4.1 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, especificamente o cerebelo. As manifestações clínicas desta doença implicam em várias disfunções (HARDING, 1984; KLOCKGETHER, 2000).

O cerebelo é chamado de área silenciosa do cérebro, pois a excitação elétrica desta estrutura não ocasiona sensação nem movimento motor, porém a perda ou lesão desta estrutura causa falta de coordenação das atividades motoras, fala e equilíbrio (GUYTON e HALL, 2017). É responsável pelo controle do tônus muscular, dos movimentos voluntários e aprendizagem motora. É formado por dois hemisférios denominados de hemisférios cerebelares e por uma parte central, chamada de *vermis* (GUYTON e HALL, 2017).

As AECs constituem um grupo de doenças genéticas neurodegenerativas. Em geral de início tardio, com grande variabilidade clínica (TEIVE, 2009). Compõe um grupo heterogêneo que se caracteriza pela presença de ataxia cerebelar progressiva e de suas conexões, acompanhadas com frequência de diversos outros sinais e sintomas neurológicos e sistêmicos (WATANABE *et al.*, 2013).

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 (PULST, 2003).

A sua etiologia varia de mutações caracterizadas pela presença da repetição de trinucleotídeos CAG expandido, instável na região codificada de genes avaliados. É causada frequentemente por perda da função do cerebelo, medula espinhal ou das vias condutoras que interligam o cerebelo e a medula (PULST, 2003; TEIVE, 2009).

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 coréia) (KLOCKGETHER, 2000; PULST, 2003; TEIVE, 2009).

Outras estruturas do sistema nervoso central também podem estar acometidas incluindo os núcleos da base, núcleos do tronco encefálico, colunas posteriores além do corno anterior da medula espinhal (TEIVE, 2009). Clinicamente as AECs tem espectro clínico muito amplo com sinais cerebelares e não cerebelares, que indica envolvimento de outras estruturas além do cerebelo. Alteração do equilíbrio é a maior característica além se ser o primeiro sintoma referido, podendo assim afetar também a funcionalidade e a postura pela alteração do centro de equilíbrio, aumentando desta forma o risco de quedas (AMARANTE *et al.*, 2017).

O início de aparecimento dos sintomas pode variar dependendo da alteração genética encontrada, mas, geralmente ocorre a partir da terceira década de vida. O padrão de herança das AECs é o autossômico dominante e, portanto, os descendentes de indivíduos portadores da mutação patogênica têm risco de 50% de herdar a alteração genética (KLOCKGETHER, 2000).

As ataxias hereditárias compreendem grupo extenso de doenças neurodegenerativas que com o avanço da biologia molecular, permitiu a classificação genética e a caracterização das ataxias autossômicas dominantes, que são denominadas também de AEC, além de verificar que muitas destas compartilham a mesma mutação genética (YAMANE *et al.*, 2015).

Embora a realização dos testes moleculares seja importante para a confirmação do diagnóstico clínico em pacientes que já manifestam a doença, o benefício do exame para indivíduos assintomáticos e parentes adultos de afetados se faz necessário (SUBRAMONY e FILLA, 2001).

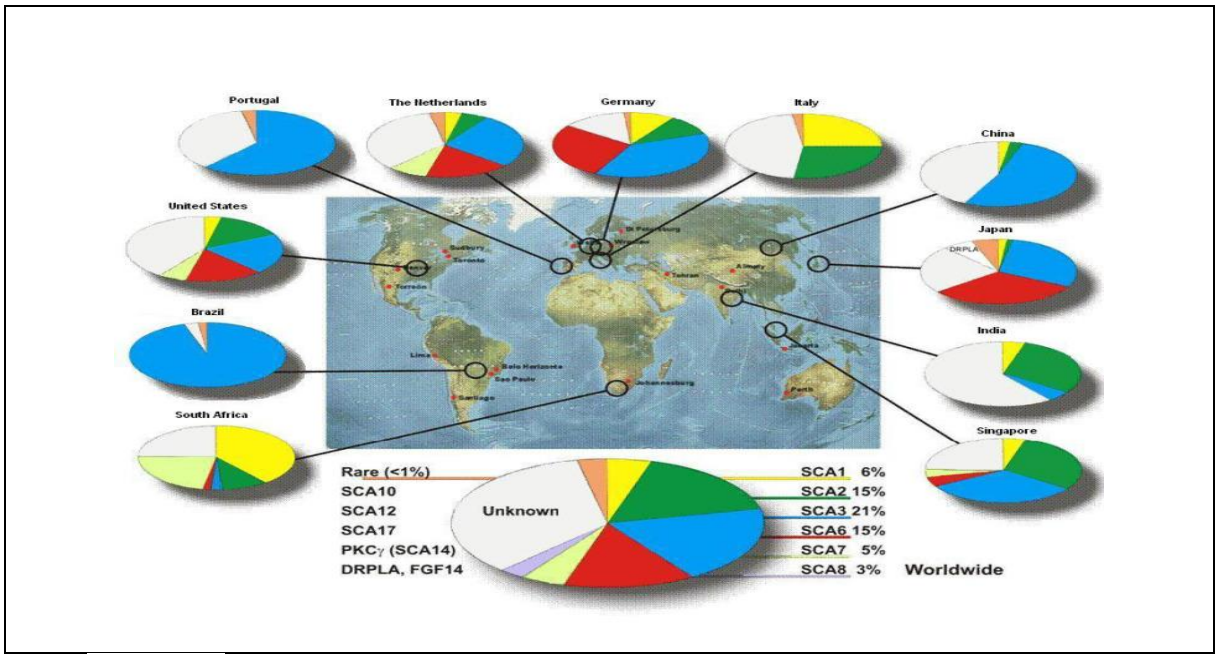
Para fazer um diagnóstico molecular nas AECs é preciso realizar exame genético chamado reação em cadeia da enzima DNA polimerase (PCR, *Polymerase Chain Reaction*). Este exame foi desenvolvido em meados de 1985 e permite a produção de grandes quantidades de um determinado segmento de DNA a partir de apenas uma molécula de DNA. Na prática, é realizada uma amplificação exponencial da sequência do DNA alvo possibilitando, dessa forma, a produção de numerosas cópias de sequências específicas de DNA (PULST, 2003).

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 AEC. (SCHÖLS *et al*., 2004; PEARSONS *et al.,* 2005).

As AECs autossômicas dominantes tratam de doença neurológica degenerativa de caráter progressivo caracterizadas por disfunção e perda neuronal cerebelar, tratos espinocerebelares e sensitivos (DEPONDT *et al.*, 2016).

No panorama mundial, a prevalência das AECs é de aproximadamente 3 para cada 100.000 habitantes (Van de WARRENBURG *et al.*, 2002).

FIGURA 1: DISTRIBUIÇÃO ÉTNICA DAS ÁREAS DE PREVALÊNCIA DAS AEC



Fonte: BIRD, 2018.

4.2 ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 2

A AEC tipo 2 é o subtipo mais frequente em países como Cuba, Índia, Coréia do Sul, México e Itália, sendo a maior prevalência em Cuba (40 casos por 100.000 habitantes) onde é conhecida também por ataxia de Holguín pelos relatos dos casos na Província de Holguín em Cuba, apesar de ter sido descrita pela primeira vez na Índia é o terceiro tipo mais encontrado no Brasil (YAMANE *et al.*, 2015).

Por se tratar de alteração cromossômica, as diversas formas de AEC dependem do local afetado no cromossomo onde determinado marcador genético está localizado (DEPONDT *et al.*, 2016).

A classificação genética é essencial e tem propiciado grande auxílio na avaliação dos pacientes com AEC, apesar da falta de tratamento específico

medicamentoso para estas doenças. O alto custo dos exames de genética molecular é evidência negativa para diagnóstico (DUEÑAS *et al.*, 2006).

Já foram elencadas as principais vantagens do teste genético dos diferentes tipos de AEC, o que traz relação custo benefício favorável ao possível portador já que elimina a procura contínua pelo diagnóstico permitindo o aconselhamento genético precoce para novas gerações e proporcionando a realização de testes preditivos para a identificação de indivíduos portadores de AEC com seu tipo identificado para estudo da história natural da doença, correlações genótipo-fenótipo e prognóstico (SUBRAMONY e FILLA, 2001).

A AEC tipo 2 cursa com sintomas extrapiramidais e além destes, alterações da retina acompanhadas ou não de oftalmoplegia. É caracterizada por ataxia cerebelar, acompanhada de disartria, tremor, hiporreflexia ou até mesmo arreflexia, neuropatia periférica, fasciculações de músculos faciais e dos membros (TEIVE, 2009).

A neuropatia periférica, alterações cognitivas e demência estão associadas ao aparecimento precoce dos sintomas e relacionadas com a gravidade da AEC tipo 2 (TEIVE *et al.*, 2012). Atrofia olivopontocerebelar precoce associada a alterações nos gânglios da base, no tronco encefálico dentre outras estruturas do sistema nervoso central é a marca neuropatológica das AEC tipo 2 (COCOZZA *et al.*, 2015). O início dos sintomas acontece entre 30 e 50 anos, quanto mais precoce seu aparecimento, maior a gravidade da doença e surgimento dos sintomas.

No exame de neuroimagem observa-se presença de atrofia cerebelar, perda das células granulares e de Purkinje, perda neuronal na substância negra, células olivares e do corno anterior da medula espinhal do córtex cerebral (TEIVE *et al.*, 2012).

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 (PULST *et al.,* 1996). O diagnóstico definitivo de AEC tipo 2 é baseado em sintomas clínicos e pela genética molecular de testes para 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 *et al.*, 2008).

A ataxina-2 se expressa em todas as células do organismo, mas é mais abundante nas células de Purkinje do cerebelo e substância negra (YAMANE *et al.*, 2015).

4.3 FUNÇÃO RESPIRATÓRIA

Por função respiratória entende-se o processo de troca gasosa para manutenção vital dos sistemas e órgãos. O aparelho respiratório tem como principal objetivo carregar oxigênio aos tecidos para produção de energia e remoção do gás carbônico que é produto do metabolismo celular (LEVTZKI, 2004).

Para conseguir realizar esta importante atividade, o aparelho respiratório necessita de estruturas específicas para condução dos gases (vias aéreas superiores) e para realização da troca gasosa (pulmões). Para tal, estruturas nervosas específicas realizam o controle dos músculos respiratórios no sistema nervoso central e comandam a sincronia de toda parede tóraco-abdominal (músculos intercostais, cintura-escapular, dorsais, abdominais e diafragma) (LEVTZKI, 2004).

Além da função de troca gasosa, o sistema respiratório tem importante função na proteção das vias aéreas inferiores contra patógenos, função executada pelas vias aéreas superiores que aquecem e filtram o ar inalado. Quando na presença de agentes patógenos, este sistema protege o organismo gerando a tosse que é a principal defesa contra corpos estranhos nas vias aéreas (MACHADO, 2018).

O funcionamento deste sistema depende de harmônica interação entre todas as estruturas nervosas, anatômicas, musculares e parietais para executar a entrada e a saída de ar sem causar comprometimento na troca gasosa e/ou na defesa a frente aos patógenos, evitando gasto energético desnecessário (LEVTZKI, 2004).

As alterações respiratórias são pouco estudadas nas AEC. Os maiores estudos que relatam alteração na função respiratória nas doenças neurodegenerativas referem-se a doença de Parkinson e na ataxia-telangiectasia.

O fato se dá ao aparecimento de eventos clínicos graves e agudos nas fases mais avançadas da doença como nos eventos de pneumonias aspirativas, narcose por retenção de gás carbônico e hipoxemia grave.

Segundo Costa *et al.* (2010) o fluxo expiratório forçado é mensurado através do pico de fluxo expiratório (PFE) e revela o máximo de fluxo de ar gerado nas vias aéreas através de uma brusca expiração no primeiro segundo. Seu valor significa capacidade de proteção da via aérea frente a patógenos alimentos e líquidos.

A função pulmonar pode ser mensurada através de exames simples como o PFE e verificação das pressões respiratórias através da manovacuometria. Para manter a permeabilidade das vias aéreas mantendo-as livres do excesso do muco e

agentes agressores, há necessidade do mecanismo protetor de vias aéreas que é a tosse (IKE *et al.*, 2017). A avaliação da eficácia da tosse para proteção de vias aéreas é verificada pela medida do pico de fluxo da tosse ou PFT, através dos valores obtidos na aferição do pico de fluxo expiratório ou PFE (FREITAS *et al.,* 2010).

O pico de fluxo da tosse, então, cada dia é aplicado nas mais diversas situações clínicas inclusive nas doenças neuromusculares (FREITAS *et al.,* 2010).

A alteração da mobilidade e expansibilidade de caixa torácica, associada a bradicinesia e alteração de tônus muscular levam a disfunção pulmonar do tipo restritivo em caixa torácica, obstrutivo em vias aéreas superiores e a obstrução ao fluxo aumenta a morbimortalidade dos portadores de doenças neurodegenerativas, evidenciando uma maior necessidade de avaliação da função respiratória já na fase inicial dos sintomas e não apenas quando do aparecimento da sintomatologia ou queixa respiratória (HAMPSON *et al.*, 2017).

Sabe-se que as disfunções respiratórias nos portadores de doenças neurodegenerativas são muito comuns e evidentes, porém pouco estudadas e muitas vezes referenciadas na fase terminal da doença com o uso de ventilação mecânica invasiva ou não invasiva (JONES *et al.*, 2012).

A mensuração das pressões respiratórias estáticas máximas é um teste simples, rápido e não invasivo. A pressão inspiratória máxima (PIMAX) é um índice de força da musculatura inspiratória e a pressão expiratória máxima (PEMAX) revela a força dos músculos expiratórios. PIMAX e PEMAX referem-se respectivamente a maior pressão que pode ser gerada durante uma inspiração e expiração máximas contra uma via aérea ocluída (COSTA *et al.*, 2010).

Exigem por parte do paciente potente esforço voluntário tanto na fase inspiratória quanto na expiratória. Não só envolvendo o músculo motor principal, mas, também os músculos acessórios da respiração como o esternocleidomastoideo, escalenos e musculatura abdominal (PARREIRA *et al.*, 2007). Para realização do exame, é necessário haver sincronismo entre todos os sistemas: nervoso, muscular e esquelético.

Nos portadores de doenças neurodegenerativas devido às alterações que ocorrem no sistema nervoso central e periférico, não há perfeita contração muscular, causando o que chamamos de assincronia entre os sistemas musculoesquelético e respiratório. Segundo Mehanna e Jankovic (2010), o aparecimento de processo obstrutivo de via aérea superior em portadores de doenças neuromusculares ocorrem

por contrações arrítmicas das cordas vocais e estruturas supraglóticas (via aérea superior) e são chamadas de *flutter* respiratório que podem dificultar a execução de ciclos respiratórios sincrônicos. Consequentemente alteram e dificultam tanto a respiração quanto a realização de exames de função respiratória.

5 MATERIAIS E MÉTODOS

5.1 CASUÍSTICA

Foi realizado estudo transversal, observacional e descritivo.

O período de coleta dos dados ocorreu entre setembro de 2017 a agosto de 2018. A amostra foi constituída por 36 pacientes, 17 do gênero feminino (47,2%) e 19 do gênero masculino (52,8%), com diagnóstico genético de AEC tipo 2, oriundos do Ambulatório de Distúrbios do Movimento (ADM) do Serviço de Neurologia do Complexo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (CHC-UFPR). A idade mínima dos pacientes foi de 18 anos e a máxima de 67 anos (média: 42,5 anos com desvio padrão ±12,4).

Para a realização da coleta de dados e avaliação foram observados os aspectos éticos, conforme Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa do CHC-UFPR, CEP número 2.323.643 e CAEE: 70592817.1.0000.0096 (Anexo 6) e autorizado pelos pacientes pela assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice 2).

Como critérios de inclusão os participantes deveriam preencher os seguintes quesitos:

- adultos entre 18 e 70 anos de idade;
- de ambos os sexos;
- com diagnóstico genético de AEC tipo 2;
- em acompanhamento no ADM-CHC-UFPR;
- com condições clínicas de realizar os testes;
- de acordo em participar da pesquisa.

Foram excluídos do estudo:

- outros tipos de ataxia espinocerebelar;
- idade inferior a 18 e superior a 70 anos;
- com déficit cognitivo que impeçam compreender e realizar ordens e comandos verbais simples.

5.2 INSTRUMENTOS PARA COLETA DE DADOS

O instrumento utilizado para a coleta dos dados foi uma ficha de avaliação desenvolvida pela própria pesquisadora (Apêndice 1).

Neste instrumento, constava a escala de equilíbrio de Berg (EEB) (Anexo 1), escala de Lawton para avaliação da funcionalidade nas atividades instrumentais de vida diária (AIVD) (Anexo 2), mensuração do Pico de Fluxo Expiratório (PFE) (Anexo 3) e a manovacuometria para aferição da Pressão Inspiratória Máxima (PIMAX) (Anexo 4). Todas as escalas utilizadas são validadas para o português brasileiro

Após a aplicação dos instrumentos propostos foi realizada uma devolutiva com os pacientes avaliados a respeito dos resultados obtidos assim como eventuais orientações para iniciar ou prosseguir tratamento fisioterapêutico.

5.3 PROCEDIMENTOS PARA COLETA DE DADOS

Inicialmente o paciente realizou consulta médica onde era avaliada a escala SARA (gravidade da ataxia).

Após esta etapa, o paciente foi encaminhado para avaliação fisioterapêutica e iniciava-se a coleta dos dados pessoais e informações sobre o tempo de início dos sintomas, história de quedas no último ano, tipo de locomoção, além da investigação da presença de queixa ou doença respiratória. Neste momento, o valor da escala SARA era anotado no instrumento de avaliação, junto com os demais dados.

A seguir, eram aferidos dados vitais do paciente como: frequência respiratória e cardíaca em um minuto através de cronômetro digital da marca *stop watch*® e saturação de pulso de oxigênio no equipamento portátil da marca Nonin®, também era observado o padrão respiratório e morfologia torácica através da inspeção do tórax. Não era solicitada a retirada de vestimenta de tronco pelo fato de haver fluxo constante de outros profissionais do ambulatório na sala de exames.

Em seguida, era aplicada a Escala de Lawton (AIVD), avaliado *o* Pico de Fluxo Expiratório (PFE), Pressão Inspiratória Máxima (PIMAX) e para finalizar, aplicada a Escala de Equilíbrio de Berg (EEB).

A escolha desta ordem para aplicação das avaliações deu-se pelo fato de que realizando inicialmente EEB, os pacientes poderiam estar mais fadigados e/ou menos dispostos para realizarem os procedimentos para aferição da função respiratória.

5.3.1 Escala SARA

A escala SARA *(Scale for the Assessment and Rating of Ataxia)* foi desenvolvida por Schmitz-Hübsch et al (2006) para avaliar a gravidade da ataxia espinocerebelar de forma mais prática e fácil. Foi traduzida e validada para o português por Braga-Neto et al em 2010. Consta de 8 domínios que preenchem escores de 0 (sem ataxia) a 40 (ataxia grave) marcha, postura estática, sentado, distúrbio de fala, teste dedo-nariz, movimento rápido alternado das mãos e teste calcanhar-perna. São realizados nos dois hemídios do corpo e o total dos valores são somados indicando a presença de ataxia e sua gravidade. Quanto mais elevados os escores, mais grave é ataxia.

5.3.2 Escala de Lawton

Também conhecida por escala de Lawton e Brody foi desenvolvida em 1969 e mede a incapacidade além de planejar respostas neurológicas e locomotoras (LAWTON; BRODY,1969).

A escala de Lawton avalia a funcionalidade frente a atividades instrumentais de vida diária (AIVDs) e relaciona alterações fisiopatológicas decorrentes das alterações neuronais cerebelares com as modificações na capacidade funcional do indivíduo em realizar tarefas simples cotidianas. As AIVDs são as atividades que dizem respeito à capacidade do indivíduo interagir com a comunidade e o meio ambiente para manter a sua independência (ARAÚJO *et al.,* 2007). A validação e adaptação para a língua portuguesa foi feita por Santos e Virtuoso (2008).

Avaliar as AIVDs e funcionalidade é seu principal objetivo e a escala também verifica a incapacidade relatada através da percepção dos indivíduos portadores de doenças crônicas. São questões determinadas pelo contexto familiar, ambiental e social onde os indivíduos estão inseridos.

Esta escala é simples e fácil de ser aplicada. Consta de 7 domínios relacionados às atividades instrumentais de vida diária para verificar a funcionalidade nas atividades comuns do dia a dia sendo pontuados em números 1, 2 ou 3. O número1, indica sem funcionalidade para a realização da atividade, o número 2, refere-se ao auxílio parcial para a realização da atividade e o número 3 refere-se à capacidade total de realizar a atividade questionada. A somatória final dos itens revela

que se o escore final for menor ou igual a 5, significa dependência total, valores entre 5 e 20 revelam dependência parcial e apenas valores iguais a 21, demonstram independência.

Ao paciente era solicitado franqueza e sinceridade nas respostas, mesmo que eventualmente, solicitações aos acompanhantes fossem realizadas.

A somatória era realizada pelo entrevistador e anotada no instrumento de avaliação.

5.3.3 Pico de Fluxo Expiratório (PFE)

Neste teste foram considerados valores de restrição ao fluxo de até 20% de acordo com as diretrizes da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia (SBPT, 2002).

O exame é simples e rápido. Eram solicitadas três repetições e o maior valor era levado em consideração. Realizado com o paciente sentado em uma cadeira com as costas apoiadas a 90º. O instrumento utilizado para verificação do valor obtido foi a tabela de Leiner *et al*., (1963), que leva em consideração gênero, idade e altura. Os passos a passos para realização do exame também seguiram as diretrizes preconizadas pela SBPT.

As orientações dadas eram de inspiração profunda e expiração em explosão. O equipamento utilizado foi o da marca *Mini Wright*® (Figura 2) com bocal descartável da marca *Medbocal*® n. 7 (Figura 3).

A medida do PFE é um procedimento simples e de baixo custo, sendo uma ferramenta útil no diagnóstico, avaliação e evolução de doenças respiratórias, tanto pré quanto pós-operatórios de cirurgias cardíacas, torácicas e abdominais altas e baixas assim como em patologias neuromusculares e neurodegenerativas. Esta medida não diagnostica apenas a presença ou não de distúrbios obstrutivos e/ou restritivos, mas também permite avaliar a eficácia da tosse (principal mecanismo fisiológico de proteção das vias aéreas). Nesta mensuração, consegue o avaliador perceber se há alteração em alguma fase da tosse, permitindo desta forma iniciar ações preventivas e corretivas com a finalidade de aprimorar este mecanismo.

Para realização do teste, a pesquisadora realizou o exame em outro aparelho da mesma marca também com bocal descartável para que o paciente avaliado observasse a forma correta para realização do exame.

A seguir, era solicitado ao paciente realizar o exame em outro aparelho com outro bocal descartável instalado no equipamento, sendo o bocal descartado no lixo apropriado.

A orientação inicial era para realizar uma inspiração profunda máxima, seguida de uma expiração em explosão, forte e única com incentivo do pesquisador. O clipe nasal era colocado nas narinas do paciente após compreensão da execução do procedimento e visualização. Sempre foram realizadas três medidas e considerado o maior valor obtido nas mensurações.

O equipamento utilizado foi da marca *Mini Wright*® (figura 2), bocal descartável da marca *Medbocal*® n. 7 (figura 3).

FIGURA 2: PEAK FLOW METER MARCA MINI WRIGHT ®

Fonte: o autor

FIGURA 3: BOCAL DESCARTÁVEL MARCA MEDBOCAL® N.7

Fonte: o autor

5.3.4 Pressão Inspiratória Máxima (PIMAX)

Esta avaliação foi realizada com portador sentado a 90° com as costas apoiadas no espaldar da cadeira como descrito anteriormente.

O pesquisador após passar as orientações iniciais também realizava o exame com a finalidade de melhorar a visualização do paciente avaliado em relação ao teste a ser realizado.

Dentre as orientações realizadas, eram repassadas possíveis sensações de desconforto na realização como: inspiração profunda com via aérea ocluída como tosse, eructação e cefaléia.

Solicitava-se ao paciente realizar expiração máxima até o volume residual seguida de uma inspiração profunda com clipe nasal e mantida por três segundos com o manovacuômetro ocluído. Caso fosse percebido escape de ar ou compensações como uso de musculatura oral, o procedimento era interrompido e reiniciado.

A manobra era repetida por três vezes e o maior valor era anotado e levado em consideração, de acordo com a equação de Black e Hyatt (Anexo 4). Uma breve devolutiva era realizada ao paciente sobre o resultado obtido.

Este teste é um método de avaliação que permite quantificar de forma não invasiva, rápida, simples e segura a força dos músculos respiratórios. (MACHADO, 2018)

Sua mensuração é útil na avaliação de fadiga em pacientes portadores de doenças neuromusculares. Através desta pode-se estabelecer carga para um programa de treinamento muscular específico em músculos inspiratórios. Os músculos respiratórios são responsáveis pelo funcionamento do sistema respiratório, alterações na força contrátil destes ocasionam fraqueza, fadiga ou falência muscular respiratória.

O bocal descartável utilizado era o mesmo utilizado para medida do PFE e o manovacuômetro da marca *Suporte Classe B ®.* (Figura 4)

FIGURA 4: MANOVACUÔMETRO ANALÓGICO DA MARCA *SUPORTE CLASSE B* ®

Fonte: o autor

5.3.5 Escala de Equilíbrio de Berg (EEB)

Amplamente difundida na área de geriatria para avaliar risco de queda na população de idosos a EEB é uma ferramenta que possibilita alertar o risco de queda servindo esta sinalização para adoção de medidas simples para evitar acidentes maiores. Esta escala avalia tanto o equilíbrio dinâmico quanto o estático dos indivíduos sinalizando para o risco de quedas levando em consideração a influência ambiental.

Esta escala foi adaptada e validada brasileira para população brasileira pelos autores Miyamoto *et al*. (2004). É utilizada para determinar os fatores de risco para perda da independência e risco de 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 significando total incapacidade de realizar a atividade e 4 capacidade de realizar a atividade sem dificuldade). A pontuação obtida está baseada no tempo em que uma posição estática ou atividade dinâmica pode ser mantida no tempo para completar a tarefa. Quanto maior a pontuação, melhor o equilíbrio ou seja, 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.

A classificação para avaliação do risco de queda segue a seguinte pontuação:

- ✓ Baixo risco = 41 - 56 pontos;
- ✓ Médio risco = 21 - 40 pontos;
- ✓ Alto risco = 0 - 20 pontos.

Estímulo verbal foi utilizado para realizar os domínios da escala assim como visualização por parte do examinado do tempo aferido para realização das atividades. Foi utilizado cronômetro digital da marca *Stop Watch*® para aferição do tempo durante a execução dos domínios solicitados.

A aplicação da EEB era feita com auxílio de outro fisioterapeuta para cronometrar o tempo utilizado para realização dos domínios solicitados.

5.4. ANÁLISE ESTATÍSTICA

A análise estatística foi realizada através de métodos descritivos (tabelas de frequências e gráficos) e métodos inferenciais (correlação de Spermann) ao nível de significância de 0,05.

Todas as análises foram realizadas com uso dos softwares Excel 2010® e programa Statistic versão 13.3.

6 RESULTADOS

Os dados clínicos considerados foram idade, tempo de doença. Já os dados funcionais foram as escalas SARA, EEB, Lawton, PFE e PIMAX

A idade mínima do grupo de 36 portadores de AEC tipo 2 foi de 18 anos e a máxima encontrada foi de 67 anos, média de 42,5 anos (desvio padrão ± 12,4). Outro dado clínico considerado foi o tempo de evolução de doença cuja média foi de 7,5 anos (desvio padrão ± 8,2) sendo o relato mínimo de 1 ano de sintomatologia e o máximo de 31 anos de início de doença. Na escala SARA que pontua a gravidade da doença, foram observados valores variando de 0,5 a 36 pontos, sendo a média obtida pelo grupo foi de 9,8 pontos (Tabela 1).

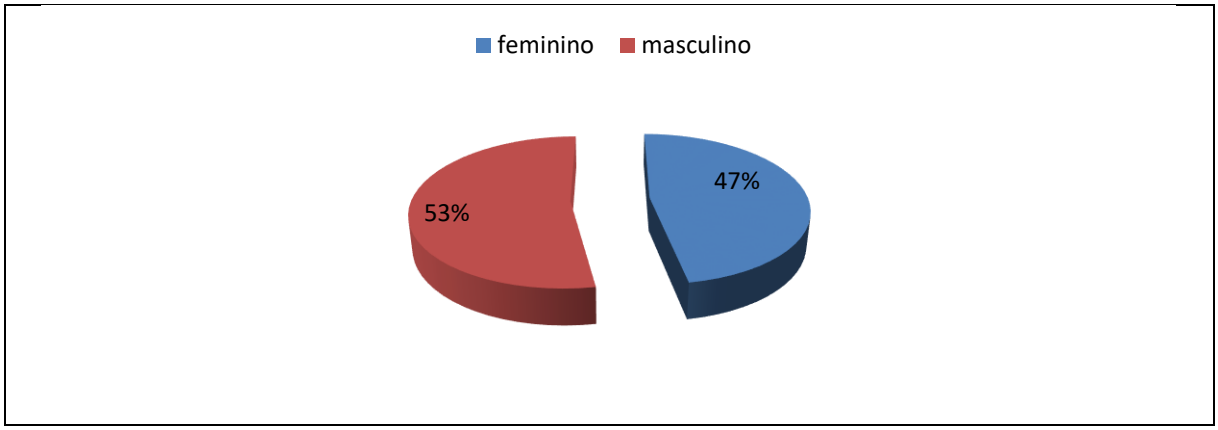
TABELA 1: ESCORES CLÍNICOS E FUNCIONAIS DA AMOSTRA (n=36).

Dados clínicos e funcionais	Média	DP	Mínimo	Máximo
Idade	42.5	12.4	18	67
Duração da doença	7.6	8.2	1	31
Lawton	18.4	4.2	7	21
EEB	42.3	18.2	0	56
SARA	9.9	10.3	0.5	36

SARA: *Scale For The Assessment And Rating Of Ataxia,* EEB: escala de equilíbrio de Berg, AIVD: escala de Lawton
Fonte: o autor

Quanto aos resultados encontrados neste estudo com os 36 portadores de AEC tipo 2 analisando de acordo com o gênero, 17 pacientes eram do gênero feminino (47,2%) e 19 do masculino (52,8%), que pode ser observado no Gráfico 1.

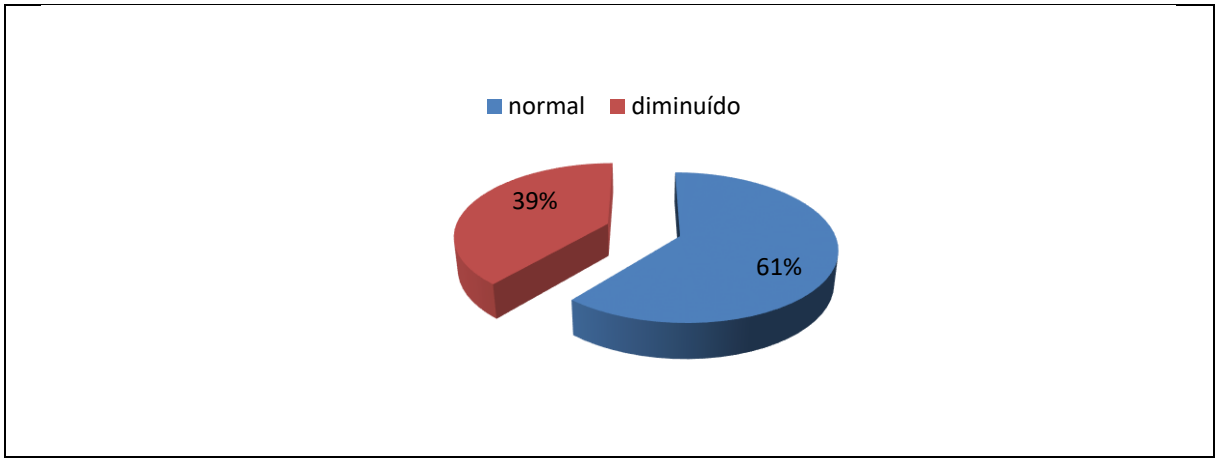
GRÁFICO 1: DISTRIBUIÇÃO POR GÊNERO



Fonte: o autor

Analisando a funcionalidade pela AIVD através da escala de Lawton, 22 pacientes (61%) obtiveram máxima pontuação que significa funcionalidade inalterada, porém 39% ou 14 pacientes apresentaram alterações da funcionalidade em algum domínio da escala de Lawton parcial para as atividades propostas. Os domínios mais comprometidos foram realizar viagens de forma independente, compras sem auxílio e realização dos trabalhos domésticos (Gráfico 2).

GRÁFICO 2: ESCALA DE LAWTON



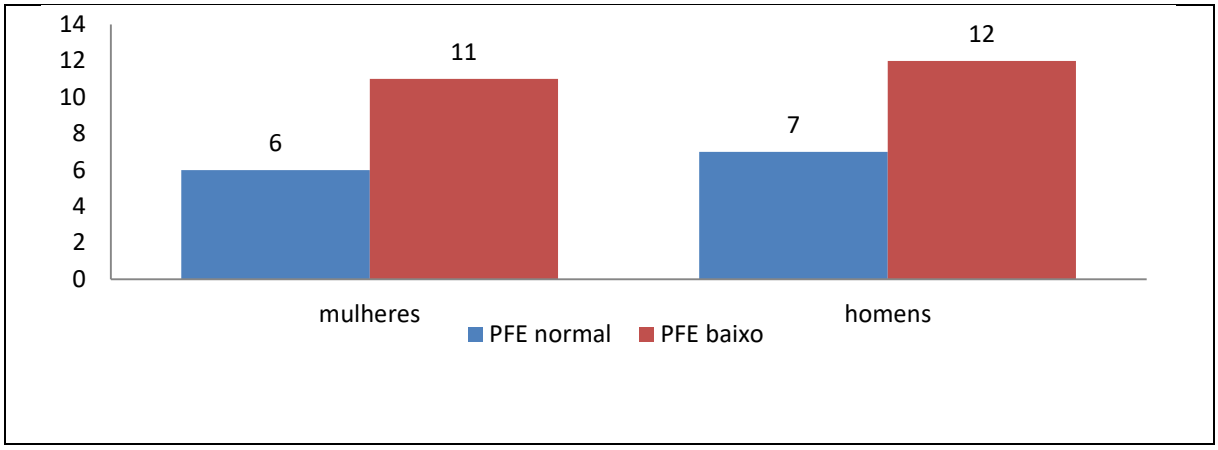
Fonte: o autor

Na avaliação do pico de fluxo expiratório que mostra o grau de obstrução e/ou restrição ao fluxo de ar, além de capacidade de defesa das vias aéreas através tosse, 13 não tiveram alterações (36%) e 23 (64%) com fluxo expiratório diminuído de acordo com o preconizado a Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia (SBPT, 2002).

Separando a análise do PFE com o gênero dos avaliados: o gênero feminino

(n=17) apenas 6 deste gênero (35,3%) obtiveram valores considerados dentro da normalidade e 11 (64,7%) valores abaixo dos valores que eram previstos. No gênero masculino, 7 portadores (36,9%) com valores obtidos dentro da normalidade e 12 (63,1%) com valores inferiores a normalidade (Gráfico 3).

GRÁFICO 3: PICO DE FLUXO EXPIRATÓRIO x GÊNERO



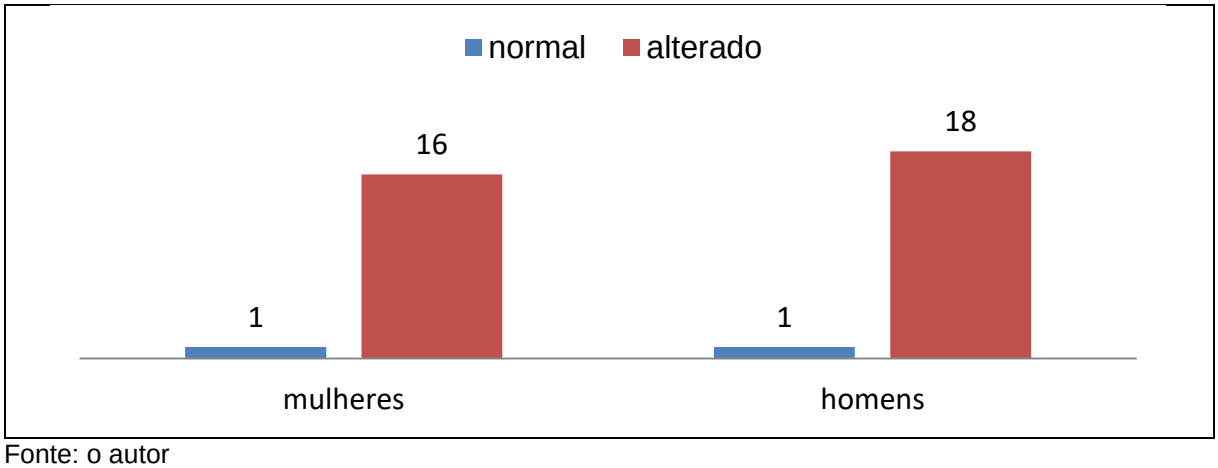
Fonte: o autor

Com relação à PIMAX dentre os valores de Pins normal apenas 2 indivíduos (5,6%) obtiveram valores previstos. Os demais 34 (94,4%) obtiveram valores abaixo do previsto.

Os valores médios obtidos foram de -65 mmHg sendo que a média dos valores previstos deveria ter sido de -107,5 mmHg, uma diferença -42,5 mmHg ou 60,5%.

Sendo assim, da visão geral do grupo, dois indivíduos apenas tem força muscular diafragmática dentro dos parâmetros da normalidade e trinta e quatro podem ser considerados como portadores de fraqueza muscular diafragmática (Gráfico 4).

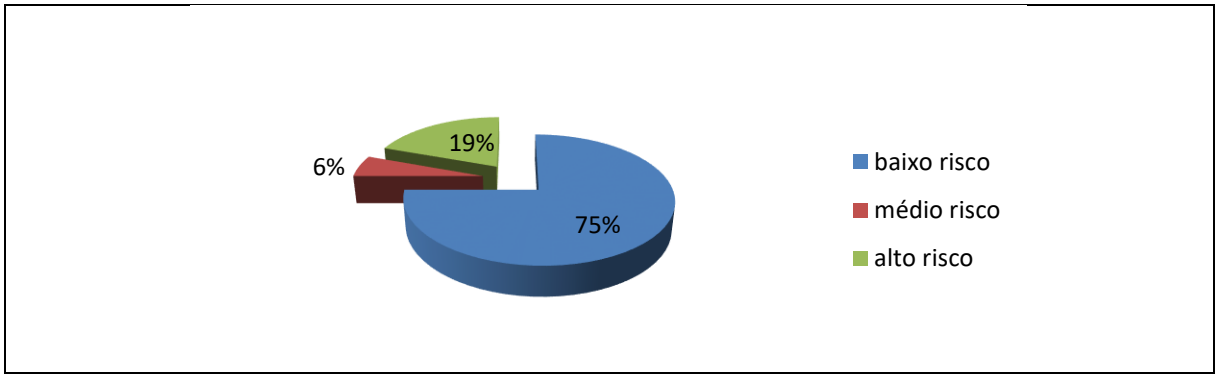
GRÁFICO 4: PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA x GÊNERO



Fonte: o autor

Na EEB, 27 (75%) pacientes não apresentaram risco de queda, os demais 25% (9 sujeitos) pontuaram médio e alto risco de quedas. Já quando questionado o número de quedas sofridas pelos avaliados no último ano, 12 pacientes (33,3%) referiram ter sofrido pelo menos uma queda no último ano. Deste grupo de 36 pacientes coincidentemente 27 pacientes não necessitavam de auxílio para marcha e 9 utilizavam algum tipo de dispositivo auxiliar de marcha (muleta, andador ou cadeira de rodas) (Gráfico 5).

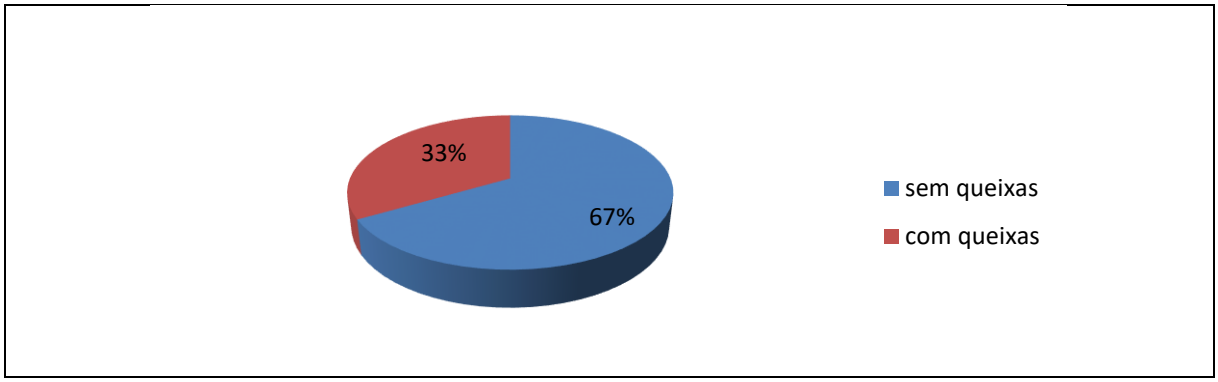
GRÁFICO 5: EEB



Fonte: o autor

Quando analisados a presença de queixas respiratórias no grupo de portadores de AEC tipo 2 (n=36), 67% (24 portadores) não referem nenhuma queixa respiratória, mas que 33% ou 12 portadores referiram alguma queixa (gráfico 6).

GRÁFICO 6: QUEIXAS RESPIRATÓRIAS



Fonte: o autor

A tabela 2 mostra que com o aumento da idade a gravidade da doença acompanha o declínio funcional e aumento do risco de queda neste grupo, porém com pouca correlação com a AIVD ou correlação negativa.

TABELA 2 – RELAÇÃO ENTRE A IDADE E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON (N = 36)

Escala	coeficiente de correlação (r)	P
SARA	0,5698	0,0003*
EEB	0,5416	0,0006*
AIVD	-0,3252	0,0529

SARA: *Scale For The Assessment And Rating Of Ataxia,* EEB: escala de equilíbrio de Berg, AIVD: escala de Lawton
Fonte: o autor

Houve correlação significativa entre o tempo de doença e as escalas SARA, EEB e escala de Lawton (Tabela 3). Na escala SARA a correlação foi direta (positiva), portanto o aumento do tempo da doença está relacionado com o aumento do escore da escala SARA (ataxia mais grave). No caso da EEB, a correlação resultante foi inversa (negativa), indicando que o aumento do tempo da doença está relacionado à diminuição do escore da EEB (menor equilíbrio). Para a funcionalidade nas AIVDs verificadas pela escala de Lawton a correlação também foi inversa (negativa), indicando que o aumento do tempo da doença está relacionado à diminuição do escore das AIVD (maior dependência nas atividades diárias).

TABELA 3 – RELAÇÃO ENTRE O TEMPO DA DOENÇA E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON (N = 36)

ESCALA	Coeficiente de correlação (R)	P
SARA	0,7917	*0,0000
EEB	-0,6888	*0,0000
AIVD	-0,7225	*0,0000

SARA: *Scale For The Assessment And Rating Of Ataxia,* EEB: escala de equilíbrio de Berg, AIVD: escala de Lawton
Fonte: o autor

Correlacionando os dados funcionais (SARA, EEB e Lawton) com função respiratória de acordo com a correlação de Spearman ao nível de significância de 0,05 (5%), nota-se que os valores obtidos de PFE apresentaram nível de significância entre os elementos (tabela 4).

TABELA 4 – CORRELAÇÃO ENTRE O PFE OBTIDO E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON (N = 36)

Escala	Coeficiente de correlação (R)	P
SARA	-0,4439	0,0067*
EEB	0,4479	0,0062*
AIVD	0,3713	0,0258*

SARA: *Scale For The Assessment And Rating Of Ataxia,* EEB: escala de equilíbrio de Berg, AIVD: escala de Lawton
Fonte: o autor

Para a escala SARA a correlação foi inversa (negativa) indicando que o aumento dos escores ou mais grave a doença ocorre diminuição do PFE. No caso da EEB, a correlação resultante é direta (positiva) e também significante, ou seja, quanto maior equilíbrio e menor risco de queda então, maior o valor do PFE.

Nas AIVD avaliadas pela escala de Lawton, também resultou em correlação direta (positiva), portanto quanto maior o escore da escala (maior independência do paciente na realização de atividades diárias de autocuidado) maior o valor do PFE.

Na correlação PFE e gênero (tabela 5) encontrou significância estatística entre o PFE obtido e as três escalas SARA, EEB e escala de Lawton apenas no gênero feminino e nenhuma correlação no gênero masculino, indicando que existe maior fragilidade quando avaliado o PFE frente às complicações de gravidade, risco de queda e funcionalidade no gênero feminino o mesmo não sendo evidenciado no sexo masculino.

TABELA 5 – RELAÇÃO ENTRE O PFE OBTIDO E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON DE ACORDO COM O GÊNERO (N=36)

Escala	Masculino (n = 19)		Feminino (n = 17)	
	Coeficiente de correlação (r)	P	Coeficiente de correlação (r)	P
SARA	-0,3828	0,1057	-0,6385	0,0058*
EEB	0,3050	0,2042	0,6704	0,0032*
AIVD	0,2258	0,3527	0,6900	0,0022*

SARA: *Scale For The Assessment And Rating Of Ataxia,* EEB: escala de equilíbrio de Berg, AIVD: escala de Lawton
Fonte: o autor

Verificar a relação entre a PIMAX com a gravidade da doença, EEB e escala de Lawton foi importante para análise da significância entre os dados PIMAX e estas escalas (Tabela 6).

TABELA 6 – RELAÇÃO ENTRE A PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA OBTIDA E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON (N= 36)

Escala	coeficiente de correlação (r)	P
SARA	0,3967	0,0166*
EEB	-0,5208	0,0011*
AIVD	-0,3361	0,0450*

SARA: *Scale For The Assessment And Rating Of Ataxia,* EEB: escala de equilíbrio de Berg, AIVD: escala de Lawton
Fonte: o autor

Para a escala SARA a correlação foi direta (positiva) indicando que o aumento dos escores da escala, mais grave é a ataxia, está relacionado com diminuição da pressão indicando fraqueza muscular inspiratória. Já na análise da PIMAX com a EEB, a correlação resultante é inversa, ou seja, quanto maior o escore (melhor equilíbrio e menor risco de queda então) menor ou mais baixo o valor da PIMAX (menor força muscular diafragmática). Nas AIVD, a análise também resultou em correlação significativa e negativa. Para estes dois últimos resultados deve levar em consideração que os valores de pressão inspiratória máxima são medidos em valores negativos e quanto mais próximos de zero revelam pior força muscular.

Na PIMAX previsto para o grupo não existe correlação significativa entre a pressão inspiratória máxima prevista e as três escalas (Tabela 6).

Através do coeficiente de correlação de Spearman, ao nível de significância de 0,05, verificamos que existe correlação significativa entre a pressão inspiratória máxima e as escalas SARA e Lawton apenas para o gênero masculino (Tabela 7).

TABELA 7 – RELAÇÃO ENTRE A PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA E AS ESCALAS SARA, BERG E LAWTON DE ACORDO COM O GÊNERO (N = 36)

ESCALA	MASCULINO (n=19)		FEMININO (n=17)	
	r	p	r	p
SARA	0,6441	0,0062*	0,2986	0,2443
BERG	-0,4195	0,0738	-0,3757	0,1373
LAWTON	-0,7197	0,0005*	-0,4511	0,0692

SARA: *Scale For The Assessment And Rating Of Ataxia,* EEB: escala de equilíbrio de Berg, AIVD: escala de Lawton
Fonte: o autor

Para a escala SARA a correlação foi direta (positiva) indicando que o aumento

de escores da escala (mais grave é a ataxia) está relacionado com o aumento da pressão. Na escala de Lawton, resultou em correlação inversa (negativa), portanto quanto maior o escore da escala (maior independência do paciente) menor o valor da pressão.

TABELA 8 – RELAÇÃO ENTRE A PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA PREVISTA E AS ESCALAS SARA, EEB E ESCALA DE LAWTON (N = 36)

escala	coeficiente de correlação (r)	P
SARA	0,2246	0,1879
EEB	-0,1337	0,4370
AIVD	-0,1957	0,2528

SARA: *Scale For The Assessment And Rating Of Ataxia,* EEB: escala de equilíbrio de Berg, AIVD: escala de Lawton
Fonte: o autor

Verificamos que não existe correlação significativa entre o tempo de doença e as variáveis PFE obtido, PFE prevista, pressão inspiratória máxima obtida e pressão inspiratória máxima prevista (Tabela 9).

TABELA 9 – RELAÇÃO ENTRE PFE OBTIDO, PFE PREVISTO, PIMAX OBTIDO, PIMAX PREVISTO E TEMPO DE DOENÇA (N = 36)

variável	coeficiente de correlação (r)	p
PFE obtido	-0,2966	0,0759
PFE previsto	-0,0188	0,9132
PIMAX obtido	0,2915	0,1234
PIMAX previsto	0,0033	0,9850

PFE: Pico de Fluxo Expiratório. PIMAX: Pressão inspiratória Máxima
Fonte: o autor

7 DISCUSSÃO

O presente estudo pôde mostrar a relação entre o prejuízo respiratório e o declínio funcional em indivíduos com AEC tipo 2. Tanto o comprometimento do equilíbrio e da independência para as AIVDs quanto o aumento da gravidade da ataxia, estiveram relacionados com a redução nos valores de PFE e de PIMAX. A redução nestes valores não esteve relacionada a idade do indivíduo, mas a progressão no tempo de doença esteve acompanhada da diminuição nos valores de PFE.

Também verificou-se que a funcionalidade avaliada pela escala de Lawton estava diminuída em 14 dos 36 portadores de AEC tipo 2 da amostra e também percebeu-se que apesar do risco de quedas avaliado pela EEB não ter sido expressivo quando observado isoladamente o mesmo não aconteceu quando correlacionado com a graduação gravidade da ataxia pela escala SARA, escala de Lawton, tempo de evolução da doença, PFE e PIMAX.

A pergunta do estudo foi respondida pela presença de redução na força dos músculos inspiratórios (PIMAX) e pico de fluxo expiratório (PFE) nos 36 portadores de AEC tipo 2 relacionados aos dados clínicos (idade e tempo de doença) e funcionais (EEB, Lawton e SARA).

A diminuição nos dados funcionais respiratórios esteve relacionada à gravidade da ataxia (SARA), ao comprometimento do equilíbrio (EEB) e a independência funcional nas AIVDs (escala de Lawton). O comprometimento da coordenação motora e equilíbrio cursam com déficit na marcha e atividades da vida diária. A função respiratória nestes indivíduos pode estar afetada pela diminuição da expansibilidade torácica de caráter restritivo que são relatadas em outros estudos relacionados a outras doenças degenerativas.

Poucos estudos abordam a função respiratória nas AEC (SRIRANJINI *et al.*, 2010), diferente de outras doenças neurodegenerativas como doença de Parkinson e coreia de Huntington. Para Sriranjini *et al.* (2010) a falta de queixa respiratória seria uma das responsáveis pelo pequeno número de estudos nas AEC.

As principais características das AEC, independentes do tipo, são as limitações de funcionalidade e mobilidade ocasionadas pela evolução e progressão dos sintomas neurológicos. Assim, muitos estudos são realizados no intuito de avaliar equilíbrio e quedas além da funcionalidade sejam nas AVds quanto nas AIVDs.

A limitação que também ocorre no aparelho respiratório, não apenas pela degeneração neuronal pode também estar associada ao declínio funcional do indivíduo conforme relatado por Sriranjini *et al.* (2010).

Neste estudo em discussão, tanto a aferição do PFE e da PIMAX foram realizadas com equipamentos portáteis e detectaram alterações que indicam a presença de alterações respiratórias nos indivíduos com AEC tipo 2.

A PIMAX quantifica de forma não invasiva a força dos músculos inspiratórios, sendo útil para avaliar fadiga em doenças neuromusculares e neurodegenerativas. Para realizar a manobra exige força máxima, inspiração voluntária forçada envolvendo além do músculo diafragma músculos do pescoço e cintura escapular, especificamente dos músculos escalenos e esternocleidomastóideo (SRIRANJINI *et al.,*2010).

Como os portadores de AEC podem apresentar também incoordenação dos músculos respiratórios, a manobra solicitada para realizar a mensuração do PFE e da PIMAX consequentemente os valores obtidos nestas, podem estar alterados ou subnotificados.

A redução nos valores de PIMAX e PFE observada em 34 dos 36 indivíduos avaliados no presente estudo corrobora com os achados de Sriranjini *et al.* (2010). Os autores avaliaram 30 indivíduos com AEC tipo1, 2 e 3, e os nove portadores de AEC tipo 2 apresentaram redução da PIMAX e PFE e no estudo deste autor verificou que os grupos de portadores de AEC tipo 1 e 2 foram os mais afetados.

Da mesma forma, Reyes *et al.* (2013) mensurou as pressões respiratórias máximas para avaliar a função pulmonar em indivíduos com doença de Huntington e observou redução tanto na PIMAX como no PFE. Já no estudo de Sriranjini *et al.* (2010) a função respiratória foi avaliada através da espirometria e da manovacuometria sendo observadas disfunções subclínicas, semelhantes às observadas em outras doenças neurodegenerativas que são: redução das pressões respiratórias e presença de distúrbios restritivos. Na doença de Parkinson, objeto do estudo de Tasca *et al.* (2014), a diminuição dos valores obtidos da PIMAX no grupo foi também verificada. Os valores médios obtidos foram de 50,5±30,31 cm H_2O quando a média prevista seria para a amostra seria de 96,4±13,91cm H_2O. O autor conclui que a força muscular respiratória nos portadores de DP está diminuída assim como a mobilidade torácica. Nos estudos discutidos não haviam correlações com os gêneros nem com dados clínicos e funcionais. Neste em discussão, encontramos

significância estatística quando relacionamos a PFE e PIMAX com os dados clínicos e funcionais quando separados os gêneros.

A etiologia das disfunções respiratórias nos portadores de DP é multifatorial devido a fisiopatologia complexa e Tasca *et al.* (2014) considera que as repercussões nesta doença degenerativa também são assintomáticas assim, percebe a ausência de estudos investigativos.

A mensuração do PFE permite quantificar, avaliar e acompanhar a evolução de doenças respiratórias, neuromusculares e neurodegenerativas. Os valores obtidos dependem da expansão da caixa torácica ocasionado pelo aumento do volume pulmonar e em situações onde há redução deste último ele também se encontra reduzido (Aggarwal *et al.*, 2006). Observa também que a aferição do PFE com equipamento portátil é capaz de detectar presença de distúrbios respiratórios referentes à avaliação do fluxo obtido e relacionado com o fluxo previsto. A partir do resultado o avaliador consegue traçar uma linha de ações com vistas à melhora frente a possíveis alterações encontradas.

Talvez a aferição da PIMAX e PFE ambulatoriamente, durante consultas de rotina, possa auxiliar no acompanhamento de indivíduos com AEC diante da dificuldade em conseguir exames mais elaborados como a espirometria e direcionando a melhor época para indicar este exame.

Para Jones *et al.* (2012) a disfunção respiratória é um achado comum em doenças neurodegenerativas onde, infelizmente, o tratamento se torna mais suportivo que preventivo devido à instalação tardia dos sinais e sintomas.

A falta de coordenação motora entre os músculos inspiratórios e expiratórios aumenta o trabalho respiratório levando a fadiga muscular (CHARLES *et al.*, 2004).

No estudo em discussão, houve relato de 12 portadores de AEC tipo 2 com queixa respiratória.

Mesmo observado queixas respiratórias e comparado os grupos com e sem queixas, não foi observada diferença entre eles, indicando que talvez as queixas não sejam um fator preponderante e seguro para detectar as alterações respiratórias, e sim as aferições do PIMAX e PFE.

Os valores de PFE, diminuídos em 23 dos 36 indivíduos avaliados indicam padrão restritivo pulmonar. O distúrbio restritivo em doença neurodegenerativa também foi observado por Torsney e Forsyth (2017). Este autor avaliou a disfunção respiratória em indivíduos com Parkinson e concluiu que o distúrbio restritivo presente

nestes indivíduos em fatores combinados entre obstrução de vias aéreas superiores está também relacionado a duração da doença e alteração do comando respiratório central.

No estudo em discussão houve redução nos valores do PFE e esteve relacionado ao tempo de evolução da doença, o que não foi observado por Sriranjini *et al.* (2010). Provavelmente tanto o maior número de indivíduos avaliados no presente estudo (n=36) como as maiores médias de idade e de tempo de doença tenham possibilitado esta análise.

A relação entre o maior tempo de doença com a maior gravidade, menor funcionalidade e maior comprometimento do equilíbrio já havia sido relatada para indivíduos com AEC tipo 2 (AMARANTE *et al.*, 2017). Já a relação entre as reduções dos valores de PIMAX, PFE, gravidade da ataxia, comprometimento do equilíbrio e diminuição da independência funcional ainda não havia sido verificada.

Fato que as disfunções bulbares recorrentes das AECs podem também ocasionar outras dificuldades não avaliadas neste estudo, como dificuldade na ingesta alimentar, distúrbios de sono e respiração, observados em fasciculações da língua e ainda disfagia. A obstrução de via aérea superior e esforço respiratório ineficaz podem contribuir para estes eventos (PERLMAN, 2004).

A limitação de atividades nos instrumentos utilizados não verificam se há assincronia muscular respiratória comprometendo estas funções.

Pôde-se verificar no estudo em discussão que a disfunção subclínica observada pela redução dos valores de PIMAX e do PFE foi fator de limitação funcional que deve ser considerado assim como avaliado e tratado na medida do possível. Alteração de mecanismos importantes da mecânica respiratória normal e sem queixas relatadas por portadores de AEC também foi evidenciado no trabalho de Sriranjini *et al.* (2010).

Por este fato, alguns estudos abordam a importância do fortalecimento diafragmático em indivíduos com doenças neurodegenerativas. Programas de treinamento muscular respiratório levaram ao incremento da PIMAX em indivíduos com esclerose múltipla e Parkinson (CHIARA *et al.,* 2006; JONES *et al.*, 2012).

Segundo Callaghan e Walker (2018) o entendimento do mecanismo da disfunção respiratória pode levar a intervenções pontuais e necessárias com potencial de modificar e minimizar quadros de queixas de dispneia, distúrbios de fala e deglutição, infeções respiratórias e diminuição da capacidade funcional. Estes autores

observaram situações como dispnéia, hipóxia, hipercapnia, pneumonia, distúrbios de fala e deglutição estão presentes bem como queixas motoras. Concluíram que há presença tanto de efeitos restritivos como de obstrutivos pulmonares nos testes respiratórios realizados, evidenciando assim a presença de disfunção respiratória na DP, fazem então alerta para a necessidade de entender o mecanismo da disfunção respiratória para melhorar a intervenção nestes indivíduos.

Chiara *et al.* (2006) avaliou 17 portadores de esclerose múltipla (leve e moderada) e um grupo controle de 14 indivíduos sadios mostrou que houve incremento do PFE e PIMAX no grupo intervenção após um programa de treinamento respiratório.

Mehanna e Jankovic (2010) revisaram problemas respiratórios em distúrbios de movimento como tremor, distonia, coréia, DP, visando identificar problemas respiratórios associados a estes distúrbios. Sua revisão abrangeu 245 artigos e conclui que apesar de haver prevalência das desordens motoras nestas doenças, há necessidade de atenção para o sistema respiratório além de reconhecimento de alterações deste sistema.

A função pulmonar nas doenças neurodegenerativas caracteriza-se por redução das pressões respiratórias e presença distúrbios restritivos, fato também observado no estudo em discussão e todos os autores citados anteriormente.

No estudo em discussão quando analisados os valores de pico de fluxo (PFE), com gravidade da doença (SARA), equilíbrio (EEB) e atividades de vida diária (AIVD) percebe-se que quanto mais grave é a doença piores são os outros escores indicando que com a evolução da doença a funcionalidade, equilíbrio e mecanismos de defesa do sistema respiratório declinam diminuindo a capacidade do portador a manter fluxo adequado no intuito de defender as vias aéreas.

Assim, fica evidente que realmente existe declínio da PFE por comandos musculares periféricos ineficazes devido a alteração do comando muscular, esquelético e respiratório central. As alterações da mecânica respiratória quando relacionadas com tempo de doença, gravidade, risco de queda e funcionalidade, foram evidenciadas no estudo em discussão e ocorrem segundo Sriranjini *et al.* (2010) nas AEC pelo acometimento cerebelar e de vias neuronais referentes ao sistema olivopontocerebelar.

A função pulmonar através da mensuração das pressões respiratórias máximas foi estudada por Reyes *et al.* em 2013 num grupo de 18 portadores da doença de

Huntigton e 18 voluntários saudáveis com características antropométricas semelhantes assim como estilo de vida. O grupo composto pelos portadores de Huntigton Obteve resultados abaixo do esperado na mensuração da PIMAX e PFE nos portadores de Huntigton.

Os valores do PFE e PIMAX descritos por Sriranjini *et al.* (2010) quando comparados entre os grupos de 30 portadores de AEC tipo 1(n=13), 2(n=9) e 3(n=8) mostram que nos portadores de AEC tipo 2 estão mais diminuídos que nos demais grupos, sendo a PIMAX obtida a metade dos valores encontrados no grupo controle (n=30). O autor concluiu que quando comparados com grupo controle os portadores de AEC têm significante redução da função pulmonar apesar de não haver nenhuma manifestação clínica de disfunção respiratória assim como ausência de queixas.

Mesmo não se tratando da mesma doença neurodegenerativa, todos os estudos citados anteriormente avaliaram outras doenças neurodegenerativas como doença de Parkinson, esclerose múltipla e doença de Huntigton e pontuam a importância e benefícios da realização de testes de função respiratória não apenas para diagnose mas também para nortear terapia respiratória e comprova-se, assim, a importância da realização destes para evitar complicações oriundas de disfunção respiratória.

Porém é fato que a degeneração cerebelar que acontece nos portadores de AEC tipo 2 afetam principalmente mecanismos de equilíbrio estático, dinâmico e controle postural, originando instabilidade nesta população. Na sequência as limitações ocorrem principalmente na execução de inúmeras atividades e habilidades para realização de atividades básicas e instrumentais de vida diária (AMARANTE *et al.*, 2017).

Na amostra em discussão de 36 portadores de AEC tipo 2, verificou-se que houve correlação entre idade, gravidade da ataxia (SARA), EEB e escala de Lawton o mesmo ocorrendo com o tempo de evolução da doença, fato que corrobora com os achados.

Santos *et al.* (2018) estudou 15 indivíduos com AEC tipo10 onde o escore médio de pontuação na escala de Lawton foi de 19,4 ± 1,8. Seis indivíduos eram independentes, três dependentes de um domínio e outros seis dependentes de dois a quatro itens. Os domínios dos quais o maior número de indivíduos eram dependentes foram "trabalho doméstico", "fazer compras" e "viagens". Concluiu que a funcionalidade alterada compromete a qualidade de vida devido à limitação que os

pacientes apresentam frente à realização de atividades de vida diária e atividades instrumentais de vida diária, já que o desempenho, agilidade, coordenação para execução destas fica prejudicada.

A média obtida no presente estudo com 36 portadores de AEC tipo 2 foi semelhante, onde os escores verificados foram de 18,4± 4,2 pontos neste instrumento de avaliação de AIVD.

De acordo com Amarante *et al.* (2017) cujo objeto de estudo foi verificar o impacto do tempo de doença no status funcional em 16 portadores de AEC tipo 2 o autor observou que o maior tempo de evolução (9,12±4,61 anos) estava relacionado com maior gravidade da doença na escala SARA (11,4±4,65 pontos). Discorre que existe íntima relação entre funcionalidade e equilíbrio, já que para desempenhar a primeira função há necessidade de normalidade na manutenção dos equilíbrios estático e dinâmico. Enfim, conclui que a funcionalidade depende do equilíbrio. No estudo o autor verificou forte correlação negativa entre os escores obtidos entre EEB e escala de Lawton quando comparados com os escores obtidos na escala SARA. Nesta atual discussão, foi verificado que com aumento da idade ocorre aumento da gravidade da doença (SARA) mesmo fator verificado em relação à EEB e escala de Lawton.

Aizawa *et al.* (2013) avaliou risco de queda, perda de equilíbrio e funcionalidade em 44 portadores de AEC dos tipos 1, 2, 3 e 6 onde 12 eram portadores AEC tipo 2. Utilizou os testes de equilíbrio e marcha de Tinetti que consiste em duas escalas onde são analisados o equilíbrio e a marcha. O estudo mostrou que a perda de equilíbrio aumenta significantemente o risco de quedas que influencia na capacidade funcional.

Na avaliação de sete portadores de AEC tipo 3 feita por Filippin *et al.*, em 2016, para caracterizar o equilíbrio, risco de quedas e qualidade de vida o autor percebeu que tanto o equilíbrio estático quanto o dinâmico estão diminuídos e o risco de quedas aumentado naquela amostra. No aspecto funcional da qualidade de vida a correlação foi significativa com o equilíbrio dos avaliados (FILIPPIN *et al.,* 2016).

Oliveira *et al.* (2015) estudou 12 portadores de AEC de ambos gêneros, com diagnóstico genético e aplicou nestes indivíduos a EEB antes e após um protocolo fisioterapêutico visando incremento de equilíbrio estático e dinâmico, movimentos de corpo inteiro e medidas de prevenção de quedas. Observou ao final incremento de 5 pontos na média da EEB. Conclui que um protocolo direcionado é vantajoso para prevenir quedas através de incremento de equilíbrio.

Independente da escala utilizada para avaliar a gravidade, os diversos trabalhos mostram que a gravidade da doença está relacionada com piora dos escores de EEB e funcionalidade, fato observado no estudo de Yamane *et al.* em 2015 com 5 portadores de AEC tipo 2 da mesma família. O autor utilizou além dos critérios clínicos como idade, tempo de evolução da doença. A gravidade foi avaliada pela escala ICARS e a SF 36 para qualidade de vida. Todos apresentaram pontuações abaixo do esperado e concluiu que o tempo e gravidade de doença levam a limitação de aspectos físicos de vida diária.

Espera-se, então, que a aplicabilidade clínica desta pesquisa possa verificar se a falta de coordenação muscular esquelética que ocorrem nas AEC tipo 2 afeta também a musculatura respiratória, visto que este sistema nem sempre faz parte da queixa principal dos indivíduos acometidos. O intuito é contribuir com a comunidade científica com os resultados obtidos, instigando novas pesquisas na área para melhorar o entendimento das complicações pulmonares nas AEC tipo 2. Com os resultados obtidos poder-se-á também aprimorar a qualidade de atendimento fisioterapêutico ao portador de AEC.

8 CONCLUSÃO

Em conclusão, houve redução dos valores de PIMAX e PFE em indivíduos com AEC tipo 2 desta amostra que esteve relacionado a gravidade da ataxia, comprometimento do equilíbrio e diminuição da independência funcional. A redução dos valores de PFE esteve também relacionada ao tempo de doença.

Demonstrou-se com este estudo que nem sempre há necessidade de ter queixa respiratória para haver disfunção respiratória. Dos 36 avaliados, apenas 12 (33,3%) reportaram queixas respiratórias.

A monitorização da função respiratória deve ser realizada de forma contínua já que os resultados demonstraram que as disfunções acontecem sem a presença de queixas, de maneira subclínica, devendo ocorrer conscientização por parte do portador frente a sinais e sintomas que possam traduzir sinais respiratórios.

A gravidade da doença, tempo de evolução afetam diretamente a funcionalidade e equilíbrio do portador predispondo ao maior risco de quedas e lesões decorrentes a este evento assim como também, observou-se que existe sim a alteração da função respiratória também está relacionada com a gravidade da doença, refletindo negativamente nas atividades instrumentais de vida diária e no equilíbrio, fato que responde à pergunta inicial e cumpre o objetivo proposto.

Estudos com amostras maiores são necessários para confirmar estes achados.

LIMITAÇÕES DO ESTUDO

As principais limitações encontradas neste estudo foram:

- Pouca produção científica relacionado a alteração da função respiratória nas AECs;
- Número de participantes da pesquisa baixo;
- Escassos relatos em relação a prevalência de alterações funcionais e respiratórias relacionadas aos gêneros;
- Equipamento mais efetivo e apropriado para realização da avaliação global da função respiratória.

REFERÊNCIAS

AGGARWAL, N.A.; GUPTA, D.; JINDAL, S.K. The relationship between FEV1 and peak expiratory flow in patients with airways obstruction is poor. *Chest*, v.130, n.5, p.1454-61, 2006.

AIZAWA, C.Y.P. *et al*. Patients with autosomal dominant spinocerebellar ataxia have more risk of falls, important balance impairment, and decreased ability to function. *Arq Neuropsiquiatr*, v.71, n.8, p. 508-11, 2013.

AMARANTE, T.R.P. *et al*. Impact of disease duration on functional status of patients with spinocerebellar ataxia type 2. *Arq Neuropsiquiatr*, v.75, n.11, p.773-7, 2017.

ARAÚJO, F. *et al.* Validação da escala de Lawton e Brody numa amostra de idosos não institucionalizados. In: LEAL, I. *et al.* (Edts.). *Actas do 7º congresso nacional de psicologia da saúde*. Lisboa, PT: ISPA, 2007. p.217-20.

BERG, K.O. *et al.* Measuring balance in the elderly: validation of an instrument. *Can J Public Health*, v.83, Suppl2, S7-11, 1992.

BIRD, T.D. *Hereditary ataxia overview*. Gene Reviews. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1138/. Acesso em: 15/09/2018.

BRAGA-NETO, P. *et al*. Translation and validation into Brazilian version of the Scale of the Assessment and Rating of Ataxia (SARA). *Arq Neuropsiquiatr*, v.68, n.2, p.228-30, 2010.

CALLAGHAN, A.; WALKER, R. A review of pulmonary function in Parkinson's disease. *Journal of Parkinsonism and Restless Legs Syndrome*, v.8, p.813-23, 2018.

CHARLES, F.B. *et al. Neurology of breathing*. Philadelphia: Butterworth Heinemann, 2004.

CHIARA, T. *et al.* Expiratory muscle strength training in persons with mild to moderate disability: effect on maximal expiratory pressure, pulmonary function and maximal voluntary cough. *Arch Phys med rehabil*., v.87, n.4, p.468-73, 2006.

COCOZZA, S. *et al.* Modifications of resting state networks in spinocerebellar ataxia type 2. *Mov. Disord*, v.30, n.10, p.1382-90, 2015.

COSTA, D. *et al.* Novos valores de referência para pressões respiratórias máximas na população brasileira. *J. Bras. Pneumol*, v.36, n.3, p.719-24, 2010.

DEPONDT, C. *et al.* MME mutation in dominant spinocerebellar ataxia with neuropathy (SCA43). *Neurol Genet*, v.2, n.5, e94, 2016.

DUEÑAS, A.M.; GOOLD, R.; GIUNT, P. Molecular pathogenesis of spinocerebellar ataxias. *Brain*, v.129, n.6, p.1357-70, 2006.

FILIPPIN, N.T.; PICCININI, A.M.; LIBERA, L.B.D. Caracterização do equilíbrio, risco de quedas e qualidade de vida em pessoas com doença de Machado-Joseph. *Fisioter Bras*, v.17, n.1, p.1-6, 2016.

FREITAS, F.A.; PARREIRA, V.F.; IBIAPINA, C.C. Aplicação clínica do pico de fluxo da tosse: uma revisão de literatura. *Fisioter Mov*, v.23, n.3, p.495-502, 2010.

GENIS, D. *et al.* Heterozygous STUB1 mutation causes familial ataxia with cognitive affective syndrome (SCA48). *Neurology*, v.91, n.21, p.e1988-98, 2018.

GUYTON, A.; HALL, C. Guyton e Hall tratado de fisiologia médica. 13.ed. São Paulo: Elsevier, 2017.

HAERER, A.F. *DeJong's. The Neurologic examination*. 5.ed. Philadelphia: Lippincott Company, 1992.

HARDING, A.E; HARDING, A.E. The hereditary ataxias and related disorders. London: Churchill-Livingstone, 1984.

HAMPSON, N. *et al.* Prospective evaluation of pulmonary function in Parkinson's disease patients with motor fluctuations. *Int J Neurosci*, v.127, n.3, p.276-84, 2017.

IKE, D. *et al.* Analysis of agreement between peak expiratory flow meters and comparison of reference values. *Fisioter. Mov*. (online), v.30, n.3, p.509-17, 2017.

JONES, U.; ENRIGHT, S.; BUSSE, M. Management of respiratory problems in people with neurodegenerative conditions: a narrative review. *Physiotherapy*, v.98, n.1, p.1-12, 2012.

KLOCKGETHER, T. Clinical approach to ataxic patients. In: _____. *Handbook of ataxia disorders*. New York: Marcel Dekker, 2000. p.101-14.

KUNIKOSHITA, L.N. *et al.* Efeito de três programas de fisioterapia respiratória (PFR) em portadores de DPOC. *Braz J Phys Ther*, v.10, n.4, p.449-55, 2006.

LASTRES-BECKER, I.; RÜB, U.; AUBURGER, G. Spinocerebellar Ataxia 2 (SCA 2). *Cerebellum*, v.7, n.2, p.115-24, 2008.

LAWTON, M.P.; Brody, E.M. Assesment of older people:self-maintaining and Instrumental activities of dailyliving. Gerontologist. 1969;9:179–85.

LEINER, G.C. *et al*. Expiratory peak flow rate. Standard values for normal subjects. Use a clinical test of ventilatory function. *Am Rev Respir Dis*, v.88, p.644-51, 1963.

LEVITZKI, M.G. *Fisiologia pulmonar*. 6.ed. São Paulo: Manole, 2004.

MACHADO, M.G.R. *Bases da fisioterapia respiratória: da terapia intensiva a reabilitação*. 2.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2018.

MEHANNA, R.; JANKOVIC, J. Respiratory problems in neurologic movement disorders. *Parkinsonism Relat Disord*, v.16, n.10, p.628-38, 2010.

MIYAMOTO, S.T. *et al.* Brazilian version of the Berg balance scale. *Braz J Med Biol Res*, v.37, n.9, p.1411-21, 2004.

OLIVEIRA, L.A.S. *et al*. Decreasing fall risk in spinocerebellar ataxia. *J Phys Ther Sci*, v.27, n.4, p.1223-5, 2015.

PARREIRA, V.F. *et al*. Pressões respiratórias máximas. Valores encontrados e preditos em indivíduos saudáveis. *Braz J Phys Ther,* v.11, n.5, p.361-8, 2007.

PEARSONS, C.E.; EDAMURA, N.; CLEARLY; J.D. Repeat instability: mechanisms of dynamic mutations. *Nat Rev Genet*, v.6, n.10, p.729-42, 2005.

PERLMAN, S.L. Symptomatic and disease-modifying therapy for the progressive ataxias. *Neurologist*, v.10, n.5, p.275-89, 2004.

PITTS, T. *et al.* Impact of expiratory muscle strength training on voluntary cough and swallow function in parkinson disease. *Chest*, v.135, n.5, p.1301-8, 2009.

PULST, S.M. *et al.* Moderate Expansion of a normality biallelic trinucleotide repeat in spinocerebellar ataxia type 2. *Nat Genet*, v.14, n.3, p.269-76, 1996.

_____. *Spinocerebellar ataxia 2 (SCA 2)*. *Movement disorders*. Amsterdam: Academic Press, 2003.

REYES, A.; ZIMAN, M.; NOSAKA, K. Respiratory muscle training for respiratory deficits in neurodegenerative disorders: a systematic review. *Chest,* v.143, n.5, p.1386-94, 2013.

SANTOS, L.R. *et al.* Quality of life in individuals with spinocerebellar ataxia type10: a preliminary study. *Arq neuropsiquiatr*, v.76, n.8, p.527-33, 2018.

SANTOS, R.; VIRTUOSO JUNIOR, J. Reliability of the brazilian version of the scale of instrumental activities of daily living. *RBPS*, v.21, n.4, p.290-6, 2008.

SBPT - Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Consenso brasileiro no manejo da asma, III. *J Pneumol*, v.28, n.3, p.1-238, 2002.

SCHMITZ-HÜBSCH. T. *et al.* Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale. *Neurology*, v.66, p.1717-20, 2006.

SCHÖLS, L. *et al.* Autosomal dominant cerebellar ataxias: clinical features, genetics, and pathogenesis. *Lancet Neurol*, v.3, n.5, p.291-304, 2004.

SRIRANJINI, S.J. *et al*. Subclinical pulmonary dysfunction in spinocerebellar ataxias 1,2,3. *Acta Neurol Scand*, v.122, n.5, p.323-8, 2010.

SUBRAMONY, S.H.; FILLA, A. Autosomal dominant spinocerebellar ataxias ad infinitum? *Neurology,* v.56, n.3, p.287-9, 2001.

TASCA, C; SCHUSTER, R.C.; ALVARENGA, L.F.C. Força muscular respiratória e mobilidade torácica em portadores de doença de Parkinson. *RAS*, v.12, n.42, p.5-10, 2014.

TEIVE, H.A.G. Spinocerebellar ataxias. *Arq. Neuro-Psiquiatr*, v.67, n.4, p.1133-42, 2009.

_____ *et al.* Spinocerebellar ataxias: genotype-phenotype correlations in 104 Brazilian families. *Clinics*, v.67, n.5, p. 443-9, 2012.

TORSNEY, K.M.; FORSYTH, D. Respiratory dysfunction in Parkinson's disease. *J R Cool Physicians Edinb*, v.47, n.1, p.35-9, 2017.

Van de WARREMBURG, B.P. *et al.* Spinocerebellar ataxias in the Netherlands: prevalence and age at onset variance analysis. *Neurology*, v.58, n.5, p.702-8, 2002.

VICTOR, M. *et al. Adams and Victor's Principles of Neurology.* 9.ed. New York: McGraw-Hill Medical, 2009.

WATANABE, N.; LIN, J.; LIN, K. Ataxia progressiva hereditária: 20 anos dos sinais e sintomas ao diagnóstico. *ACM arq. catarin. med,* v.42, n.2, p.81-5, 2013.

YAMANE, F. *et al.* Ataxia espinocerebelar tipo 2: aspectos clínicos, qualidade de vida, depressão e ansiedade em cinco portadores de uma família. *Rev Bras Neuro*l, v.51, n.4, p.93-9, 2015.

APÊNDICES

APÊNDICE 1

FICHA DE AVALIAÇÃO RESPIRATÓRIA, EQUILÍBRIO, FUNCIONALIDADE, NEUROLOGIA – AMBULATÓRIO ATAXIA

Data: ____/____/____ Número: _____

Nome: _____

RG(HC): _____

Procedência: _____

Fone: _____

Cuidador Principal: _____ Data: ____/____/____

Nascimento: _____

Idade atual: _____ SCA 2 ( ) SCA 3 ( ) SCA 10 ( )

Início dos Sintomas:_____ Trabalha ( ) sim ( ) não

Estuda? ( ) sim ( ) não

Deixou profissão/estudos devido à doença? ( ) sim ( ) não

Passa maior parte do dia: ( ) ativo ( ) sentado ( ) deitado

Quedas no último ano? ( ) sim ( ) não Quantas? _____

Atendimento Fisioterapêutico: ( ) Serviço público ( ) Particular ( ) Não Realiza

Atendimento Fonoaudiológico: ( ) Serviço público ( ) Particular ( ) Não Realiza

Frequência do tratamento na semana: (1) (2) (3)

Marcha com auxílio: ( ) sim ( ) não Tipo de Auxílio: _____

SARA Escore total: _____

DADOS VITAIS: FC _____ FR _____ SPO2 _____

ATIVIDADES DA VIDA DIÁRIA	LAWTON
Usar o telefone	(1) (2) (3)
Viagens	(1) (2) (3)
Fazer compras	(1) (2) (3)
Preparar a própria refeição	(1) (2) (3)
Trabalho doméstico	(1) (2) (3)
Uso de medicação	(1) (2) (3)
Dinheiro	(1) (2) (3)
	TOTAL

ESCALA DE EQUILÍBRIO DE BERG	
	0 - 4
Descrição do Item:	Escore
1. Sentado para de pé	_____
2. Em pé sem apoio	_____
3. Sentado sem apoio	_____
4. Em pé para sentado	_____
5. Transferências	_____
6. Em pé com olhos fechados	_____
7. Em pé com pés juntos	_____
8. Alcançar na frente com braço estendido	_____
9. Pegar objetos no chão	_____
10. Girar e olhar para trás	_____
11. Girar 360 graus	_____
12. Colocar pés alternados no banco	_____
13. Em pé com um pé na frente	_____
14. Em pé numa perna só	_____
Escore Total	_____

PRESSÃO INSPIRATÓRIA MÁXIMA:

Medida 1 _____

Medida 2 _____

Medida 3 _____

PICO DE FLUXO EXPIRATÓRIO:

Medida 1 _____

Medida 2 _____

Medida 3 _____

ALTURA: _____

APÊNDICE 2 - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

HOSPITAL DE CLÍNICAS
UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

UFPR

EBSERH

Ministério da Educação

GOVERNO FEDERAL BRASIL PÁTRIA EDUCADORA

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu, Neliana Maria de Mello, mestranda do programa de mestrado em Distúrbios da Comunicação e Linguagem da Universidade Tuiuti do Paraná, estou convidando o (a) Sr. (a). _____ a participar de um estudo intitulado "AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO MUSCULAR RESPIRATÓRIA, EQUILÍBRIO E FUNCIONALIDADE EM PACIENTES PORTADORES DE ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 2, 3 E 10", trata-se de um estudo onde será realizada uma coleta dos dados clínicos e realização de testes por meio de uma ficha de avaliação desenvolvida para tal que contempla principalmente os seguintes elementos:

a) Medida do pico de fluxo expiratório,
b) Medida da pressão inspiratória máxima e pressão expiratória máxima,
c) Aplicação da Escala de Lawton e Brody de funcionalidade e
d) Aplicação Escala de equilíbrio de Berg.

A realização do estudo objetiva e justifica-se na identificação mais precoce das possíveis alterações pulmonares ou do sistema respiratório nos portadores de ataxia espinocerebelares tipos 2, 3 e 10. Objetiva-se com a identificação precoce das possíveis disfunções respiratórias uma melhor intervenção terapêutica especializada e específica

Não há risco potencial relacionado ao estudo, porém o mesmo pode provocar um mínimo desconforto pela observação que será realizada pela pesquisadora principal, entretanto, a mesma será realizada nos horários estabelecidos de acordo com sua agenda de consulta e de forma individualizada . Poderá haver o risco de quebra de sigilo dos dados coletados, o que será amenizado uma vez que as informações obtidas não serão identificadas por nome e as mesmas permanecerão em sigilo até a divulgação do estudo. Tem-se por benefício o delineamento do perfil dos pacientes

MARIA JOSÉ MOCELIN

portadores de ataxia espinocerebelar tipos 2, 3 e 10 em relação a função muscular respiratória, podendo direcionar posteriores atuações e pesquisas.

O (a) pesquisador (a) Neliana Maria de Mello, Fisioterapeuta intensivista do CHC/UFPR, responsável por este estudo poderão ser contatados no Complexo Hospital de Clinicas da UFPR, situado na Rua General Carneiro, nº 181, Alto da Gloria, Curitiba no Centro de Terapia Semi Intensiva Adulto (CTSI) – Anexo H, 2º andar, das 07:00 horas às 13:00 horas de segunda a sexta-feira, para esclarecer eventuais dúvidas que o(a) Sr(a). possa ter e fornecer-lhe as informações que queira, antes, durante ou depois de encerrado o estudo. A pesquisadora principal e responsável também disponibiliza endereço eletrônico nelimello92@gmail.com , telefone 41 3360 7976 (manhã), 41 30297404 (tarde) , ou ainda 41996848730 para esclarecer eventuais dúvidas e fornecer informações que queira antes , durante ou após o estudo.

Se você tiver dúvidas sobre seus direitos como participante de pesquisa, você pode contatar Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos – CEP/HC/UPFR pelo Telefone 3360-1041. O CEP trata-se de um grupo de indivíduos com conhecimento científicos e não científicos que realizam a revisão ética inicial e continuada do estudo de pesquisa para mantê-lo seguro e proteger seus direitos.

A sua participação neste estudo é voluntária e se você não quiser mais fazer parte da pesquisa poderá desistir a qualquer momento e solicitar que lhe devolvam o termo de consentimento livre e esclarecido assinado. A sua recusa não implicará na interrupção de seu atendimento e/ou tratamento, que está assegurado.

As despesas necessárias para a realização da pesquisa (exames, etc.) não são de sua responsabilidade e pela sua participação no estudo você não receberá qualquer valor em dinheiro.

Quando os resultados forem publicados, não aparecerá seu nome, e sim um código.

MARIA JOSÉ MOCELIN
Membro do Comitê de Ética em Pesquisa
em Seres Humanos do HC/UFPR
Matrícula 7462

Eu, _____

li esse termo de consentimento e compreendi a natureza e objetivo do estudo do qual concordei em participar. A explicação que recebi menciona os riscos e benefícios. Eu entendi que sou livre para interromper minha participação a qualquer momento sem justificar minha decisão e sem que esta decisão e fui informado que serei atendido sem custos para mim se eu apresentar algum problema dos relacionados ao estudo.

Eu concordo voluntariamente em participar deste estudo.

_____

(Nome e Assinatura do participante da pesquisa ou responsável legal)

Curitiba _____ de _____ de 20___

Declaramos que obtivemos de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste participante ou representante legal para a participação neste estudo.

MARIA JOSÉ MOCELIN
Membro do Comitê de Ética em Pesquisa
em Seres Humanos do HC/UFPR
Matrícula 7462

ANEXOS

ANEXO 1 – ESCALA DE EQUILÍBRIO DE BERG

1. SENTADO PARA EM PÉ

Instruções: Por favor, fique de pé. Tente não usar suas mãos como suporte.

( ) capaz de permanecer em pé sem o auxílio das mãos e estabilizar de maneira independente
( ) capaz de permanecer em pé independentemente usando as mãos
( ) capaz de permanecer em pé usando as mãos após várias tentativas
( ) necessidade de ajuda mínima para ficar em pé ou estabilizar
( ) 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.

( ) capaz de permanecer em pé com segurança por 2 minutos
( ) capaz de permanecer em pé durante 2 minutos com supervisão
( ) capaz de permanecer em pé durante 30 segundos sem suporte
( ) necessidade de várias tentativas para permanecer 30 segundos sem suporte
( ) incapaz de permanecer em pé por 30 segundos sem assistência

3. SENTADO SEM SUPORTE PARA AS COSTAS COM OS PÉS APOIADOS SOBRE O CHÃO

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

( ) capaz de sentar com segurança por 2 minutos
( ) capaz de sentar com por 2 minutos sob supervisão
( ) capaz de sentar durante 30 segundos
( ) capaz de sentar durante 10 segundos
( ) incapaz de sentar sem suporte durante 10 segundos

4. EM PÉ PARA SENTADO

Instruções: Por favor, sente-se.

( ) senta com segurança com o mínimo uso das mãos
( ) controla descida utilizando as mãos
( ) apoia a parte posterior das pernas na cadeira para controlar a descida
( ) senta independentemente, mas apresenta descida descontrolada
( ) 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.

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

6. EM PÉ APOIO COM OLHOS FECHADOS

Instruções: Por favor, feche os olhos e permaneça parado por 10 segundos.

( ) capaz de permanecer em pé com segurança por 10 segundos
( ) capaz de permanecer em pé com segurança por 10 segundos com supervisão
( ) capaz de permanecer em pé durante 3 segundos
( ) incapaz de manter os olhos fechados por 3 segundos, mas permanece em pé
( ) 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.

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

( ) capaz de alcançar com confiabilidade acima de 25 cm
( ) capaz de alcançar acima de 12,5 cm
( ) capaz de alcançar acima de 5 cm
( ) capaz de alcançar, mas com necessidade de supervisão
( ) 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

( ) capaz de apanhar o chinelo facilmente e com segurança
( ) capaz de apanhar o chinelo, mas necessita supervisão
( ) incapaz de apanhar o chinelo, mas alcança 2-5 cm do chinelo e manter o equilíbrio de maneira independente
( ) incapaz de apanhar e necessita supervisão enquanto tenta
( ) 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.

( ) olha para trás por ambos os lados com mudança de peso adequada
( ) olha para trás por ambos por apenas um dos lados, o outro lado mostra menor mudança de peso
( ) apenas vira para os dois lados, mas mantém o equilíbrio
( ) necessita de supervisão ao virar
( ) 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.

( ) capaz de virar 360 graus com segurança em 4 segundos ou menos
( ) capaz de virar 360 graus com segurança para apenas um lado em 4 segundos ou menos
( ) capaz de virar 360 graus com segurança, mas lentamente
( ) necessita de supervisão ou orientação verbal
( ) necessita de assistência enquanto vira

12. COLOCAR PÉS ALTERNADOS SOBRE DEGRAU 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.

( ) capaz de ficar em pé independentemente e com segurança e completar 8 passos em 20 segundos
( ) capaz de ficar em pé independentemente e completar 8 passos em mais de 20 segundos
( ) capaz de completar 4 passos sem ajuda, mas com supervisão
( ) capaz de completar mais de 2 passos necessitando de mínima assistência
( ) necessita de assistência para prevenir queda / incapaz de tentar

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

Instruções: 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.

( ) capaz de posicionar o pé independentemente e manter por 30 segundos
( ) capaz de posicionar o pé para frente do outro independentemente e manter por 30 segundos
( ) capaz de dar um pequeno passo independentemente e manter por 30 segundos
( ) necessidade de ajuda para dar o passo, mas pode manter por 15 segundos
( ) 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.

( ) capaz de levantar a perna independentemente e manter por mais de 10 segundos
( ) capaz de levantar a perna independentemente e manter entre 5 e 10 segundos
( ) capaz de levantar a perna independentemente e manter por 3 segundos ou mais
( ) tenta levantar a perna e é incapaz de manter 3 segundos, mas permanece em pé independentemente
( ) incapaz de tentar ou precisa de assistência para evitar queda

CLASSIFICAÇÃO DE RISCO DE QUEDAS

Baixo risco = 41 - 56
Médio risco = 21 - 40
Alto risco = 0 - 20

ANEXO 2 - ESCALA PARA AVALIAÇÃO DAS INCAPACIDADES NAS AIVDS DE LAWTON E BRODY

Esta entrevista tem como propósito identificar seu nível da condição funcional por intermédio das possíveis dificuldades na realização das atividades no seu dia a dia. Procure recordar em cada atividade a ser questionada se a realiza sem ajuda, com algum auxílio ou não realiza de forma alguma.

Em relação ao uso do telefone:
( ) recebe e faz ligações sem assistência -3
( ) necessita de assistência para fazer ligações -2
( ) não tem hábito ou é incapaz de usar o telefone -1

Em relação a viagens:
( ) realiza viagens sozinho -3
( ) somente viaja quando tem companhia -2
( ) não tem hábito ou incapaz de viajar -1

Em relação a realização de compras:
( ) realiza compras quando é oferecido transporte -3
( ) somente faz compras quando tem companhia -2
( ) não tem hábito ou incapaz de realizar compras -1

Em relação ao preparo de refeições:
( ) planeja e cozinha as refeições completas -3
( ) prepara pequenas refeições ou quando recebe ajuda -2
( ) não tem hábito ou incapaz de preparar refeições -1

Em relação ao trabalho doméstico:
( ) realiza tarefas pesadas -3
( ) realiza tarefas leves, necessitando ajuda nas pesadas -2
( ) não tem hábito ou incapaz de realizar trabalhos domésticos -1

Em relação ao uso de medicamentos:
( ) faz uso das medicações sem assistência -3
( ) necessita de lembretes ou de assistência -2
( ) é incapaz de controlar sozinho o uso de medicamentos -1

Em relação ao manuseio de dinheiro:
( ) preenche cheques e paga contas sem auxílio -3
( ) necessita de assistência para uso de cheques e contas -2
( ) não tem o hábito ou é incapaz de lidar com o dinheiro, contas ... -1

Classificação:
≤ 5 = dependência total
>5 <21 = dependência parcial
21 = independência

ANEXO 3 - PICO DE FLUXO EXPIRATÓRIO (PFE)

Tabela 1 - Valores de Pico de Fluxo Expiratório (l/min) para população normal *

HOMENS						
Idade	**Estatura (cm)**					
(anos)	**155**	**160**	**165**	**170**	**175**	**180**
20	564	583	601	620	639	657
25	553	571	589	608	626	644
30	541	559	577	594	612	630
35	530	547	565	582	599	617
40	518	535	552	569	586	603
45	507	523	540	557	573	576
50	494	511	527	543	560	563
55	483	499	515	531	547	563
60	471	486	502	518	533	549
65	460	475	490	505	520	536
70	448	462	477	492	507	521
MULHERES						
Idade	**Estatura (cm)**					
(anos)	**145**	**150**	**155**	**160**	**165**	**170**
20	405	418	431	445	459	473
25	399	412	426	440	453	467
30	394	407	421	434	447	461
35	389	402	415	428	442	455
40	383	396	409	422	435	448
45	378	391	404	417	430	442
50	373	386	398	411	423	436
55	368	380	393	405	418	430
60	363	375	387	399	411	424
65	358	370	382	394	406	418
70	352	364	376	388	399	411

Fonte: LEINER *et al.*, 1963.

ANEXO 4 - EQUAÇÃO DE BLACK E HYATT

Pressão Inspiratória Máxima –
(*P. I. máx) HOMENS = 0,80 x (IDADE) + 155,3*
(P. I. máx) MULHERES = 0,49 x (IDADE) + 110,4
Pressão Expiratória Máxima –
(P. E. máx) HOMENS = 0,81 x (IDADE) + 165,3
(P. E. máx) MULHERES = 0,61 x (IDADE) + 115,

Fonte: KUNIKOSHITA *et al.,* 2006.

ANEXO 5 - ESCALA PARA AVALIAÇÃO E GRADUAÇÃO DA ATAXIA (SARA)

A) MARCHA

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

- ✓ Normal sem dificuldades para andar, virar-se ou andar na posição pé ante pé = 0
- ✓ Discreta dificuldade visível quando anda 10 passos consecutivos na posição pé ante pé=1
- ✓ Marcha pé ante pé impossível com 10 ou mais passos = 2
- ✓ Cambaleante, dificuldades na meia volta mas ainda sem apoio = 3
- ✓ Cambaleante com apoio intermitente na parede = 4
- ✓ Gravemente cambaleante com apoio permanente = 5
- ✓ Marcha menor que 10 metros com apoio parcial = 6
- ✓ Marcha menor que 10 metros com apoio total = 7
- ✓ Incapaz de andar mesmo com apoio = 8

B) POSTURA

O paciente é solicitado a permanecer (1) na posição natural, (2) com pés juntos paralelos e (3) pé ante pé na mesma linha sem espaço. Três tentativas são permitidas:

- ✓ Normal consegue permanecer na posição pé ante pé por mais de 10 segundos =0
- ✓ Permanece na posição com pés juntos mas não pé ante pé por mais de 10 segundos =1
- ✓ Permanece em pé por mais de 10 segundos mas com desvios =2
- ✓ Permanece em pé por mais de 10 segundos mas não com pés juntos =3
- ✓ Permanece em pé por mais de 10 segundos com apoio intermitente =4
- ✓ Permanece em pé por mais de 10 segundos com apoio constante =5
- ✓ Incapaz de permanecer em pé por > de 10 segundos mesmo com apoio =6

C) SENTAR

O paciente é solicitado a sentar na mesa de exame sem apoio dos pés, olhos abertos e braços esticados na frente:

- ✓ Normal, por mais de 10 segundos =0
- ✓ Desvios leves mas sem dificuldade =1
- ✓ Desvios constantes mas capaz de sentar mais de 10 segundos = 2
- ✓ Senta com apoio intermitente mais de 10 segundos =3
- ✓ Incapaz de sentar sem apoio constante =4

D) DISTÚRBIOS DA FALA

A fala á avaliada durante conversa normal:

- ✓ Normal =0
- ✓ Sugestivo de alteração da fala =1
- ✓ Alteração da fala mas fácil de entender = 2
- ✓ Ocasionalmente palavras difíceis de entender =3
- ✓ Muitas palavras difíceis de entender = 4
- ✓ Somente palavras isoladas compreensíveis =5
- ✓ Fala ininteligível/anartria= 6

E) TESTE DE PERSEGUIÇÃO DO DEDO

Cada lado é avaliado isoladamente. O paciente deve permanecer sentado confortável. O examinador senta a frente ao paciente e realiza 5 movimentos consecutivos inesperados e rápidos de apontar no plano frontal em amplitude de 30 centímetros na frequência de 1 movimento a cada 5 segundos. Ao paciente é solicitado seguir os movimentos com o índex o mais preciso e rápido possível.

- ✓ Ausência de dismetria = 0
- ✓ Dismetria, não alcançar ou atingir o alvo < 5 cm =1
- ✓ Dismetria, não alcançar ou atingir o alvo < 15 cm = 2
- ✓ Dismetria, não alcançar ou atingir o alvo >15 cm =3
- ✓ Incapaz de realizar os 5 movimentos = 4

F) TESTE ÍNDEX-NARIZ

Cada lado é avaliado isoladamente. O paciente permanece sentado confortavelmente com apoio podal e do tronco. É solicitado ao paciente que aponte repetidamente seu índex em seu nariz para o dedo do examinador que está a cerca de 90% de alcance do paciente. Os movimentos são realizados em velocidade moderada e a execução do mesmo, graduada de acordo com amplitude de tremor de ação.

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

G) MOVIMENTOS ALTERNADOS E RÁPIDOS DAS MÃOS

Paciente sentado, com apoio podal e de tronco. É solicitado para que realiza 10 ciclos alterando pronação e supinação das mãos apoiadas nas coxas o mais rápido e preciso possível. O movimento é demonstrado ao paciente a aproximadamente 10 ciclos em 7 segundos. O tempo exato para execução do movimento é cronometrado.

- ✓ Normal realiza em menos de 10 segundos =0
- ✓ Discretamente irregular no mesmo tempo =1
- ✓ Claramente irregular mas realiza em 10 segundos =2
- ✓ Muito irregular realiza em mais de 10 segundos =3
- ✓ Incapaz de completar 10 ciclos =4

H) MANOBRA CALCANHAR – JOELHO

Cada lado é avaliado isoladamente. Paciente deitado na cama de exame. Solicitado para que levante uma perna, aponte com calcanhar no joelho oposto e deslize pela tíbia até o tornozelo e volte a posição original. O deslizamento deve ser feito em 1 segundo. Se em 3 tentativas não conseguir deslizar, graduar como 4.

- ✓ Normal = 0
- ✓ Discretamente anormal pois mantem contato com a tíbia = 1
- ✓ Claramente anormal pois não mantém na tíbia = 2
- ✓ Gravemente anormal pois não mantém na tíbia =3
- ✓ Incapaz de realizar a tarefa = 4

ANEXO 6 – APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA DO CHC/UFPR

CEP/HC/UFPR

UFPR - HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ -

Plataforma Brasil

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: avaliação da função respiratória, equilíbrio e funcionalidade em portadores de ataxia espinocerebelares tipo 2, 3 e 10

Pesquisador: Neliana Maria de Mello

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 70592817.1.0000.0096

Instituição Proponente: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.323.643

Apresentação do Projeto:

As avaliações funcionais, motoras e de equilíbrio e marcha já fazem parte do protocolo de atendimento fisioterapêutico voltado aos indivíduos portadores de ataxia espinocerebelar (AEC) porém não é rotina as avaliações da função respiratória através da mensuração do pico de fluxo expiratório e das pressões respiratórias máximas para complementar o exame físico do indivíduo portador de AEC, pois a sintomatologia ou queixa respiratória aparece de forma subclínica ou ,como ocorre na maioria dos casos, na fase avançada da doença, já com o paciente totalmente dependente e acamado. A maioria dos estudos envolvendo as alterações das funções pulmonares e respiratórias nas ataxias existentes são realizados em portadores de ataxia-telangiectasia e nas AEC tipo 2, o que justifica a necessidade de maiores estudos voltados para os demais tipos de ataxias espinocerebelares mais comumente encontradas no Brasil como o AEC tipo 2, 3 e 10, envolvendo disfunções respiratórias com evidência clínica ou subclínica,abrangendo e otimizando assim o tratamento destes doentes também na área da fisioterapia respiratória. Assim, o presente estudo justifica-se pela grande relevância e envolvimento de profissionais da área da reabilitação principalmente nas áreas da fisioterapia e fonoaudiologia no Setor de Distúrbios de Movimento do Complexo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (CHCUFPR), ambulatório de neurologia.O serviço é referência na avaliação funcional e de equilíbrio pelos profissionais que lá

Endereço: Rua Gal. Carneiro, 181
Bairro: Alto da Glória **CEP:** 80.060-900
UF: PR **Município:** CURITIBA
Telefone: (41)3360-1041 **Fax:** (41)3360-1041 **E-mail:** cep@hc.ufpr.br

atuam, inclusive na área da reabilitação, nos indivíduos portadores de ataxias e demais doenças neurodegenerativas, contribuindo em ações interdisciplinares com os demais profissionais da equipe que lá atuam para a realização e a publicação de inúmeros estudos científicos, objetivando atualização, melhor entendimento e tratamento do pacientes atáxicos.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário: Verificar a existência de disfunção pulmonar assim como seu grau de perda em indivíduos portadores de AEC tipo 2, 3 e 10 através da realização de testes de pico de fluxo expiratório e aferição das pressões respiratórias máximas função pulmonar independente de haver ou não queixa respiratória visto que a presença da alteração respiratória pode se apresentar de maneira subclínica o que faz com que a funcionalidade e equilíbrio dos indivíduos estudados também estejam comprometidos.

Objetivo Secundário: Descrever as disfunções neurológicas que a AEC 2, AEC 3 e AEC 10 Aplicar avaliação respiratória; Descrever e aplicar testes de função respiratória e de força muscular respiratória nos sujeitos de pesquisa; Compreender mecanismos fisiológicos

e fisiopatológicos de melhora, manutenção e obtenção de equilíbrio; Aplicar a escala de Berg; Aplicar escala de funcionalidade de Lawton e Brody,• Relacionar os distúrbios de equilíbrio com alteração da funcionalidade com possíveis disfunções respiratórias; Descrever os dados obtidos pelos testes relacionados; Aplicar devolutiva dos resultados obtidos aos sujeitos participantes.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Os pesquisadores descreveram os eventuais riscos decorrentes da avaliação, os mesmos encontram-se descritos no documento "respostapendencia", conforme solicitado por este CEP.

Benefícios: A realização da pesquisa beneficiará os indivíduos portadores de AEC 2, 3 e 10 no sentido de que quanto mais precoce sejam evidenciadas alterações ou decréscimo da função respiratória e/ou da força dos músculos respiratórios, poderão ser desenvolvidas ações pertinentes para o manejo e tratamento destas alterações através do encaminhamento destes indivíduos para tratamento respiratório especializado. Sabe-se que as doenças neurodegenerativas levam a falência e disfunção respiratória e que o mecanismo de remoção das secreções estão sempre envolvidos. Quando maior o acometimento funcional mais evidentes são estes achados assim como o mecanismo contrário, quanto menor a reserva funcional respiratória para a realização das atividades de vida diário (auto cuidados, funcionais e instrumentais) maior o risco de perda funcional.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O objetivo principal do estudo que envolverá sujeitos portadores de ataxia espinocerebelar dos tipos 2, 3 e 10 tem o intuito de verificar se as alterações que a doença causa no sistema nervoso central (principalmente do cerebelo) que afetam principalmente o equilíbrio e funcionalidade destes indivíduos também levam a disfunções do sistema respiratório . Para tal serão realizados testes de função respiratória simples (aferição do Pico de fluxo expiratório e das pressões respiratórias máximas),aplicação da escala de equilíbrio de Berg (Berg Balance Scale) traduzida e validada em português e da escala de funcionalidade de Lawton e Brody. Deverão ser recrutados em torno de 90 sujeitos, que serão divididos em grupos (três grupos) de acordo com seu tipo de ataxia espinocerebelar. A pesquisa será realizada nas dependências do Complexo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (CHC- UFPR) , no ambulatório de neurologia localizado no sexto andar do Anexo B, todas as terças feiras a partir da data de aprovação da mesma , no período da manhã.Os sujeitos recrutados já fazem acompanhamento no referido serviço/setor/ambulatório, de acordo com a própria agenda já previamente marcada, sem necessidade de deslocamento para a participação que será voluntária .

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

As pendências apontadas no primeiro parecer foram atendidas e todos os termos encontram-se devidamente assinados pelos pesquisadores de acordo com roteiro deste CEP. Os instrumentos de avaliação foram anexados junto à Plataforma, bem como indicado o local de encaminhamento dos pacientes que manifestarem interesse no acompanhamento respiratório.

Recomendações:

É obrigatório trazer ao CEP/HC uma via do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido que foi aprovado, para assinatura e rubrica. Após, xerocar este TCLE em duas vias, uma ficará com o pesquisador e uma para o participante da pesquisa.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Aprovado.

Considerações Finais a critério do CEP:

Diante do exposto, o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HC-UFPR, de acordo com as atribuições definidas na Resolução CNS 466/2012 e na Norma Operacional Nº 001/2013 do CNS, manifesta -se pela aprovação do projeto conforme proposto para início da Pesquisa. Solicitamos que sejam apresentados a este CEP, relatórios semestrais sobre o andamento da pesquisa, bem como informações relativas às modificações do protocolo, cancelamento,

encerramento e destino dos conhecimentos obtidos. Manter os documentos da pesquisa arquivados.
É dever do CEP acompanhar o desenvolvimento dos projetos, por meio de relatórios semestrais dos pesquisadores e de outras estratégias de monitoramento, de acordo com o risco inerente à pesquisa.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_952650.pdf	13/09/2017 16:30:28		Aceito
Outros	pressoesrespiratorias.pdf	13/09/2017 16:28:28	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	picodefluxo.pdf	13/09/2017 16:28:05	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	fichadeavaliacao.pdf	13/09/2017 16:27:33	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	escaladelawtonebrody.pdf	13/09/2017 16:27:07	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	escaladeberg.pdf	13/09/2017 16:26:33	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	termodedadosnovo.pdf	13/09/2017 16:25:44	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	declaracaodeusodedadosnova.pdf	13/09/2017 16:24:40	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	cartadeaceitedoencaminhamentorequerida.pdf	13/09/2017 16:23:55	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	declaracaodospesquisadoresnova.pdf	13/09/2017 16:23:14	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	termodeconfidencialidadenovo.pdf	13/09/2017 16:18:03	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	respostapendencia.pdf	13/09/2017 16:14:16	Neliana Maria de Mello	Aceito
Folha de Rosto	folha_de_rosto.pdf	29/06/2017 17:25:19	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	UTILIZACAO_DADOS.pdf	28/06/2017 16:21:09	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	USO_ESPECIFICO.pdf	28/06/2017 16:20:32	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	SERVICOS.pdf	28/06/2017 16:19:58	Neliana Maria de Mello	Aceito

Outros	QUALIFICACAO.pdf	28/06/2017 16:18:15	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	RESULTADOS.pdf	28/06/2017 16:16:29	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	RESPONSABILIDADE_COM_PESQUISA.pdf	28/06/2017 16:15:50	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	CONFIDENCIALIDADE.pdf	28/06/2017 16:14:30	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	ORIENTADOR.pdf	28/06/2017 16:13:52	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	COMPROMISSO_DO_PESQUISADOR.pdf	28/06/2017 16:13:00	Neliana Maria de Mello	Aceito
Outros	Oficio_CEP.pdf	28/06/2017 16:12:13	Neliana Maria de Mello	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.pdf	28/06/2017 16:08:41	Neliana Maria de Mello	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projeto.docx	28/06/2017 16:07:40	Neliana Maria de Mello	Aceito

Situação do Parecer:
Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:
Não

CURITIBA, 09 de Outubro de 2017

Assinado por:
maria cristina sartor
(Coordenador)

Endereço: Rua Gal. Carneiro, 181
Bairro: Alto da Glória **CEP:** 80.060-900
UF: PR **Município:** CURITIBA
Telefone: (41)3360-1041 **Fax:** (41)3360-1041 **E-mail:** cep@hc.ufpr.br