

# QUALIDADE DE VIDA DE CUIDADORES DE INDIVÍDUOS COM ATAXIAS HEREDITÁRIAS

*Quality of life of Caregivers of individuals with Hereditary Ataxias*

Viviane Derhon<sup>1</sup>; Elis Marina Romão de Lima<sup>2</sup>; Hélio Afonso Ghizoni Teive, PhD<sup>3</sup>; Alex Tiburtino Meira, M.Sc.<sup>4</sup>; Marise Bueno Zonta, PhD<sup>5</sup>

1 Universidade Federal do Paraná (UFPR), Complexo Hospital de Clínicas (CHC), Programa de Residência multiprofissional Integrada em Atenção Hospitalar a Adultos e Idosos, Curitiba, PR, Brasil;

2 Universidade Federal do Paraná (UFPR), Complexo Hospital de Clínicas (CHC), Programa de Residência multiprofissional Integrada em Atenção Hospitalar a Adultos e Idosos, Curitiba, PR, Brasil;

3 Universidade Federal do Paraná (UFPR), Complexo Hospital de Clínicas (CHC), Unidade de Distúrbios do Movimento, Serviço de Neurologia, Setor de Distúrbios do Movimento, Curitiba, PR, Brasil;

4 Universidade Federal do Paraná (UFPR), Complexo Hospital de Clínicas (CHC), Unidade de Distúrbios do Movimento, Serviço de Neurologia, Setor de Distúrbios do Movimento, Curitiba, PR, Brasil;

5 Universidade Federal do Paraná (UFPR), Complexo Hospital de Clínicas (CHC), Departamento de Fisioterapia, Curitiba, PR, Brasil

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

## **Autor para correspondência:**

Viviane Derhon, CEP 97065-160, email: v.derhon@gmail.com, Santa Maria, Rio Grande do Sul – Brasil, Phone (55) 99104-3989.

## **RESUMO**

**INTRODUÇÃO:** O declínio progressivo da perda de função em indivíduos com doenças neurodegenerativas, em particular as ataxias hereditárias, pode sobrecarregar a saúde de seus cuidadores. **OBJETIVO:** Verificar se a Qualidade de vida de cuidadores primários de indivíduos com ataxias hereditárias é afetada pelo nível de dependência, equilíbrio e gravidade da ataxia. **METODOLOGIA:** A Qualidade de vida foi avaliada através do instrumento genérico SF-36. Os dados funcionais dos indivíduos com AH foram coletados através das escalas de equilíbrio de BERG e as

escalas de funcionalidade de MIF, LAWTON e SARA. **RESULTADOS:** Os melhores escores de Qualidade de vida dos 38 cuidadores foi no domínio Capacidade Funcional e os menores nos domínios Vitalidade e Aspectos Físicos. Houve relação entre a Qualidade de vida dos cuidadores e o grau de dependência e gravidade dos indivíduos aos seus cuidados: quanto maior a dependência para Atividades de Vida diária e Atividades Instrumentais de Vida Diária e maior a Gravidade, pior a Qualidade de vida no domínio Aspectos físicos. **CONCLUSÃO:** A Qualidade de vida de cuidadores foi influenciada pelo grau de dependência e de gravidade da ataxia hereditária apresentada pelos indivíduos aos seus cuidados.

**Descritores:** Ataxia, cuidadores, qualidade de vida.

## ► ABSTRACT

**INTRODUCTION:** The progressive decline in function loss in patients with neurodegenerative diseases, particularly as hereditary ataxias, may burden the health of their caregivers. **OBJECTIVE:** To determine whether the quality of life of primary caregivers of children with hereditary ataxias is affected by the level of dependence, balance and severity of ataxia. **METHODOLOGY:** Quality of life was assessed using the generic instrument SF-36. The functional data of individuals with HA were collected through the BERG equilibrium scales and as the functional variations of the MIF, LAWTON and SARA. **RESULTS:** The best quality of life results of the 38 caregivers were in the Functional Capacity domain and the lowest in the Vitality and Physical Aspects domains. There was a relationship between quality of life of caregivers and degree of dependence and severity of patients with the following care: the greater the dependence on Activities of Daily Living and Instrumental Activities of Daily Living and Higher Severity, the worse quality of life in the Medical Aspects domain. **CONCLUSION:** The quality of life of caregivers was influenced by the degree of dependence and severity of hereditary ataxia.

**Key words:** ataxia; Caregivers, Quality Of Life.

## ► INTRODUÇÃO

Cuidar de um indivíduo com ataxia pode ser bastante desgastante. Doenças neurodegenerativas como em particular as ataxias hereditárias (AH), são caracterizadas por um declínio progressivo associado à perda de função<sup>1</sup>, o que exige cada vez maior atenção e responsabilidade do cuidador<sup>2</sup>.

O termo ataxia significa incoordenação. A ataxia cerebelar é uma condição presente em muitas doenças que ocorre em muitas doenças que podem ser adquiridas ou herdadas geneticamente. Quando herdadas, a herança pode ser ligada ao cromossomo X, mitocondrial, autossômica recessiva ou dominante. Cada subtipo tem, além de ataxia cerebelar, outros sinais próprios, que evoluem para a perda funcional. Os distúrbios da coordenação e equilíbrio implicam em risco crescente de quedas, com impacto direto na dependência para autocuidado, transferências e locomoção<sup>3,4</sup>.

A dependência gerada pela ataxia varia de acordo com a progressão da doença e determina o grau de sobrecarga do cuidador, o que pode ter impacto em sua saúde geral e bem estar emocional<sup>5</sup>.

Diferentes aspectos da qualidade de vida (QV) do cuidador podem estar afetados, influenciando seu bem-estar físico, emocional e o nível de independência e as relações familiares, além de aspectos sociais, econômicos e políticos<sup>6,7,8</sup>. De acordo com Krishnan *et al.* (2017)<sup>9</sup>, algumas medidas preventivas podem ser adotadas pelos cuidadores afim de melhorar seu estado geral de saúde, como manter o bem-estar físico e psicológico, ter uma comunicação eficaz com os profissionais de saúde e envolver-se em um grupo de apoio ao cuidador.

Schrang *et al.* (2005)<sup>2</sup> observaram que cuidadores de indivíduos com Doença de Parkinson apresentam prejuízo na QV, com redução de atividades sociais e carga horaria de trabalho, devido à necessidade de maior

envolvimento no cuidado. A sobrecarga destes cuidados esteve associada a sintomas psiquiátricos, quedas e incapacidade<sup>2</sup>. Até o presente momento, que seja de nosso conhecimento, esses aspectos não foram analisados em cuidadores de indivíduos com ataxia.

O presente estudo teve como objetivo verificar se existe relação entre a QV de cuidadores como ela é afetada pelo nível de dependência, de equilíbrio e pela gravidade da ataxia dos indivíduos aos seus cuidados.

## ► MÉTODOS

Trata-se de um estudo prospectivo, descritivo e transversal. Aprovado e registrado em Comitê de Ética e Pesquisa com Seres Humanos do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná sob o parecer 2.426.719 e CAAE:71037917.1.0000.0096.

Foram incluídos cuidadores primários dos indivíduos com ataxia hereditária (clínica e geneticamente definidas e em acompanhamento regular no ambulatório de ataxias hereditárias do HC da UFPR), sendo que o cuidador e o indivíduo por ele cuidado deveriam apresentar idade superior ou igual a 18 anos. Foram excluídos indivíduos sem diagnóstico confirmado ou que ataxia por causa não hereditária.

Participaram do estudo 38 cuidadores primários de indivíduos com AH, em acompanhamento no Ambulatório de Distúrbios do Movimento do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (ADM-HC-UFPR).

A avaliação da qualidade de vida dos cuidadores foi realizada através do instrumento genérico SF-36 (*Medical Outcomes Study 36 - Item Short-Form Health Survey versão 2*)<sup>10</sup>. Este instrumento é de fácil administração e compreensão, sendo composto por 36 itens, os quais são agrupados em oito domínios: *Capacidade Funcional, Aspectos Físicos, Dor, Estado Geral de Saúde, Vitalidade, Aspectos Sociais, Aspectos Emocionais e Saúde Mental*. Uma pontuação de 0 a 100 pontos é atribuída a cada domínio, sendo 0 pior qualidade de vida e 100 melhor qualidade de vida<sup>11</sup>.

Assim como no estudo realizado por Santos *et.al*, (2018)<sup>12</sup>, foi utilizado um ponto de corte em 50 pontos. Pontuações acima desse valor foram classificadas como “boa QV” e menor ou igual a este valor como “baixa QV”. Foram também considerados os dados clínicos e funcionais dos indivíduos com ataxia, coletados pela equipe do ADM-HC-UFPR, no mesmo dia da avaliação de QV. Os dados considerados foram: idade, diagnóstico, escores de independência, de equilíbrio e de gravidade da ataxia.

A independência para atividades de vida diária (AVDs) foi avaliada pela escala Medida da Independência Funcional (MIF), a qual considera 18 itens dentro de seis áreas mais abrangentes. Quanto maior a pontuação, maior é a independência do paciente para a realização das AVDs. O escore total varia de 18 a 126 pontos, e de 1 a 7 para cada atividade<sup>13</sup>.

A Escala de Lawton avalia a independência em atividades mais complexas ou instrumentais da vida diária (AIVDs) como a capacidade para preparar refeições e fazer compras, utilizar transporte, cuidar da casa, utilizar telefone, administrar as próprias finanças, controlar e tomar medicações. Cada item é pontuado de 1 a 3, sendo que 1 representa dependência total para realização da função e 3 representa independência, o score total varia de 7 a 21 pontos<sup>14</sup>.

A escala de equilíbrio de BERG avalia o equilíbrio estático e dinâmico durante 14 atividades. Cada uma delas é pontuada de 0-4, sendo a pontuação máxima 56 pontos. Uma pontuação entre 41-56 indica que o indivíduo pode andar de forma independente (baixo risco de queda), pontuação de 21-40 indica que o indivíduo pode andar com assistência (médio risco de quedas), e uma pontuação de 0-20 indica que o indivíduo necessita de uma cadeira de rodas para locomoção (alto risco de quedas)<sup>15</sup>.

A graduação da Gravidade das AH segundo a escala para avaliação e graduação de ataxia (SARA) foi coletada do Prontuário Médico. A pontuação varia de 0-40, onde 0 significa sem ataxia e 40 ataxia grave<sup>16</sup>.

## ► ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados foram analisados por meio do software IBM SPSS Statistic v25. Para a descrição das variáveis contínuas adotou-se a média e desvio padrão, já para as variáveis categóricas optou-se por percentuais.

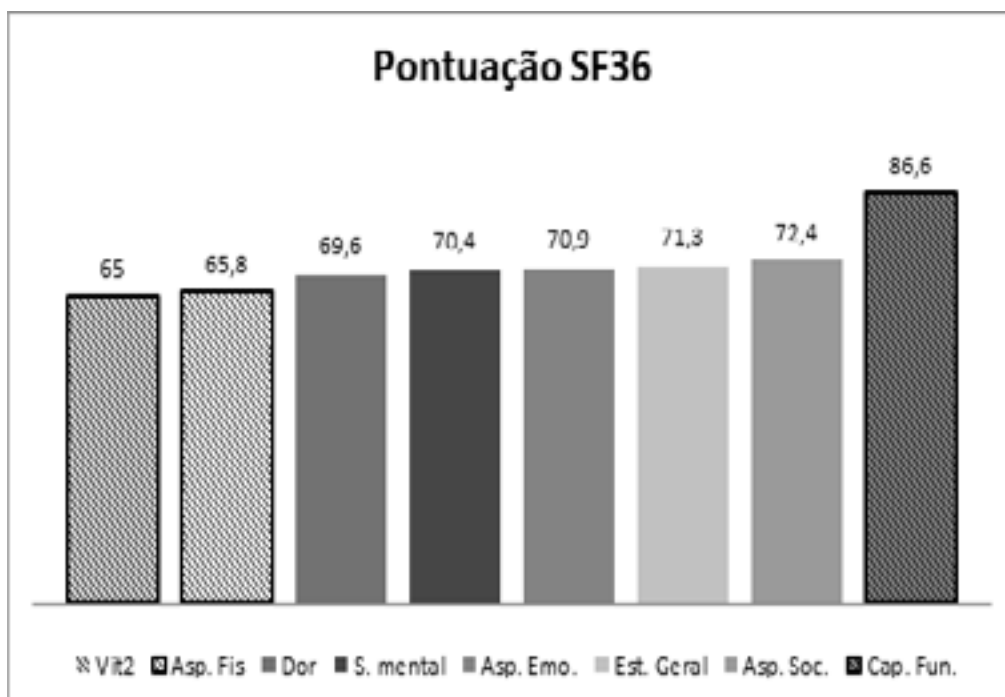
A normalidade foi verificada através do teste de kolmogorovSmirnov, e para comparação das variáveis dos pacientes (Idade, Lawton, MIF, Berg e SARA), aos domínios do SF-36 que apontavam “Baixa Qualidade de Vida” (cuidadores com pontuação menor ou igual a 50) e “Boa Qualidade de Vida” (cuidadores com pontuação maior que 50), optou-se pelo teste não paramétrico de Mann-Whitney, adotou-se 5% de significância.

## ► RESULTADOS

Participaram do presente estudo 38 cuidadores de indivíduos com AH, de ambos os sexos, sendo 60,52% do sexo feminino. Todos os cuidadores eram familiares e atuavam como informais. A média de idade foi de 43,7 anos ( $\pm 12,78$ ) para as mulheres e 46,8 ( $\pm 12,41$ ) para os homens.

Na análise geral do SF-36, 89%(n=34) dos cuidadores foram classificados com uma boa QV, com pontuação superior a 50 pontos e 11%(n=4) foram classificados com baixa QV com pontuação inferior a 50 pontos. O domínio onde os cuidadores apresentaram melhor QV, com maior pontuação (86,6 pontos), foi o de *Capacidade Funcional*, e os de menores pontuações foram os domínios *Vitalidade* (65,0 pontos) e *Aspectos Físicos* (65,8 pontos). Os escores de cada domínio estão apresentados na figura 1.

Figura 1: Média de cada domínio do questionário SF-36 para os cuidadores



Pontuação para cada domínio no SF-36. vit: Vitalidade. Asp.Fis: aspectos físicos. S Mental: saúde mental. Asp Emo: aspectos emocionais. Est Ger: Estado geral de saúde. Asp Soc: aspectos sociais. Cap Func: capacidade funcional.

Os diagnósticos genéticos apresentados pelos indivíduos foram de Ataxia Espinocerebelar (AEC) tipo 1 (n=2), AEC2 (n=10), AEC3 (n=12), AEC10 (n=9) e Ataxia de Friedreich (AF) (n=5). Entre eles a média de idade foi de 43,82 ( $\pm 15,35$ ), variando de 18 a 76 anos, sendo 16 (42,1%) acima de 50 anos e 5 (13,1%) acima de 65 anos. A idade não esteve relacionada aos domínios do SF36 dos cuidadores.

Em relação à independência para as AVDs, a média na MIF foi de 95,76 ( $\pm 18,5$ ) pontos, sendo os itens “expressão”, “interação social”, “locomoção por escadas” e “locomoção/cadeira de rodas” os que mais se relacionaram com necessidade de ajuda do cuidador. A escala de Lawton teve uma média de 14,76 ( $\pm 4,26$ ) pontos e os itens com maior necessidade de auxílio foram “viajar”, “fazer compras” e “trabalho doméstico”.

A pontuação média na escala de equilíbrio de Berg foi de 26,29 ( $\pm 17,25$ ) pontos; 73,68% dos indivíduos apresentaram médio ( $n=14$ ) ou alto risco ( $n=14$ ) de quedas, 10 indivíduos apresentaram baixo risco de quedas. Os escores na escala SARA estavam disponíveis para 28 indivíduos com ataxia e pontuação média foi 18,88 ( $\pm 8,01$ ).

Foram comparados dois grupos, que apresentaram escores de QV maiores ou menores que 50 pontos, com os dados clínicos e funcionais dos indivíduos com ataxia aos seus cuidados. Não houve relação entre a QV dos cuidadores e a idade dos indivíduos com ataxia. Houve relação entre o prejuízo observado na QV dos cuidadores no domínio Aspectos Físico com o grau de dependência e de gravidade da ataxia: quanto maior a dependência para AVDs ( $p= 0,012$ ), AIVDs ( $p= 0,022$ ) e a gravidade da ataxia ( $p= 0.019$ ) menor a QV dos cuidadores no domínio Aspectos Físicos. Os dados detalhados podem ser observados no quadro 1.

Quadro 1 - Teste Mann-Whitney-Significância Sig. (bilateral): Comparação de idade avaliações funcionais dos pacientes, agrupando por aspecto de QV do cuidador (maior e menor que 50).

		Indivíduos com ataxia				
Domínios sf-36 Cuidadores	Grupos de Teste (Mann-Whitney)	Idade	Lawton	Mif	Berg	Sara
DOR	( $\leq 50$ )	52	15	99,5	32	22,75
	(>50)	47	15	99,5	23,5	16,5
	valor-p	0,668	0,774	0,924	0,46	0,396
CAPACIDADE FUNCIONAL	( $\leq 50$ )	53	15	102	40	15,5
	(>50)	47	15	99,5	24	18
	valor-p	0,418	0,792	0,924	0,234	0,789
ASPECTOS FÍSICOS	( $\leq 50$ )	52	12	86,5	23,5	27
	(>50)	52	16,5	106	36,5	14
	valor-p	52	0.022*	0.012*	0,379	0.019*



ESTADO GERAL DE SAÚDE	(≤50)	31	12	97	37	14
	(>50)	49	15	101	24	18
	valor-p	<i>0,376</i>	<i>0,747</i>	<i>0,72</i>	<i>0,749</i>	<i>0,49</i>
VITALIDADE	(≤50)	42	17	106	37	14
	(>50)	49	15	98	24	17
	valor-p	<i>0,362</i>	<i>0,972</i>	<i>0,864</i>	<i>0,536</i>	<i>0,979</i>
ASPECTOS SOCIAIS	(≤50)	49,5	15	106,5	30,5	15,5
	(>50)	44,5	15	97,5	25,5	18
	valor-p	<i>0,41</i>	<i>0,957</i>	<i>0,957</i>	<i>0,816</i>	<i>0,556</i>
ASPECTOS EMOCIONAIS	(≤50)	49	14	97,5	38	21,75
	(>50)	44,5	15	101,5	23	16,5
	valor-p	<i>0,934</i>	<i>0,484</i>	<i>0,573</i>	<i>0,407</i>	<i>0,37</i>
SAÚDE MENTAL	(≤50)	29	12	97	37	15
	(>50)	47	15	101	24	18
	valor-p	<i>0,619</i>	<i>0,761</i>	<i>0,604</i>	<i>0,299</i>	<i>0,623</i>
<b>*Significativo a 5% de significância</b>						

## ► DISCUSSÃO

Foi possível identificar que a QV do cuidador é influenciada pela gravidade e pelo nível dependência do indivíduo com AH aos seus cuidados. Indivíduos com maior dependência para as AVDs, AIVDs e maior gravidade da ataxia apresentaram cuidadores com escore menor de QV no domínio Aspectos Físicos. O que pode ser explicado pelas longas e demoradas tarefas realizadas pelos cuidadores, isso pode ter um impacto direto no autocuidado, o cuidador tem um tempo reduzido para prática de atividades físicas e atividades de lazer afim de reduzir o estresse<sup>17</sup>.

Apesar da importância de se estudar a QV de cuidadores de indivíduos com diferentes doenças crônicas degenerativas, até o presente momento, que seja de nosso conhecimento, esses aspectos não foram analisados em cuidadores de indivíduos com ataxia.

Todos os cuidadores desta amostra eram familiares. O fato de serem em sua totalidade familiares, possivelmente reflete a realidade socioeconômica

dos indivíduos atendidos neste serviço público. Para estas famílias o trabalho informal acaba sendo a opção. Segundo Fekete *et al.* (2017)<sup>18</sup> o cuidado informal é um estressor crônico que coloca os cuidadores em risco de morbidade física e mental. Cuidar de uma pessoa com limitações é uma tarefa difícil por várias razões, entre elas demandas físicas ou mentais, redução do tempo de lazer ou implicações financeiras pelo fato de o cuidador informal não ser remunerado, e também por não receber treinamento específico para tal <sup>19</sup>.

Os diagnósticos observados na amostra foram de AEC1, AEC2, AEC3, AEC10 e Ataxia de Friedreich (AF). Dentre as Ataxias Espinocerebelares (AEC), as mais comuns no sul do Brasil são 3, 10, 7, 2, 1 e 6, de acordo com um estudo brasileiro realizado por Teive (2009)<sup>20</sup>. A progressão destas doenças ocorre de forma diferente, sendo que AEC 3 e 2 evoluem de forma mais grave. Todas elas evoluem de forma progressiva e com o passar dos anos gera dependência em maior ou menor grau, levando o paciente a necessidade de cadeiras de rodas, porém com velocidades de evolução diferentes.

Os tipos de ataxia representados nesta amostra são, além de progressivos, hereditários, o que significa que outros familiares podem vir a desenvolver a mesma doença. Diferente do caso de um cuidador profissional, o vínculo familiar pode ser considerado fator de desgaste, visto o risco de outros familiares ou do próprio cuidador desenvolverem quadro semelhante. Apesar disto, a média dos escores de QV para os Aspectos Emocionais dos cuidadores não foi influenciada pela gravidade ou dependência. Mesmo que a idade máxima tenha sido 76 anos, não foi observada relação entre a idade e a QV do cuidador, talvez pelo fato de que apenas 13,1% eram idosos.

A maior média obtida no SF36 foi no domínio Capacidade Funcional, o que corrobora com os resultados encontrados por Ferreira *et al.* (2011)<sup>6</sup>, onde o mesmo domínio também obteve maior pontuação entre cuidadores de indivíduos com Doença de Parkinson. Apesar de este domínio ter sido o

que apresentou melhor pontuação, os autores observaram que este escore tende a diminuir de forma significativa em cuidadores que dedicam mais do que doze horas por dia ao ato de cuidar<sup>6</sup>. Na presente amostra, o fato de todos os cuidadores residirem com os pacientes torna-se um agravante, pois o tempo dedicado por dia ao cuidado pode se tornar ilimitado. Talvez no caso de cuidadores familiares as orientações das equipes de suporte devam ser mais direcionadas à importância de um limite razoável de tempo de cuidado ao dia.

A maior necessidade de ajuda do cuidador foi para as atividades de “locomoção”, “viajar”, “fazer compras” e “trabalho doméstico”, que exigem esforço físico e disponibilidade de tempo. O estudo realizado por Rodrigues *et.al*, (2014)<sup>20</sup>, demonstrou que a QV do cuidador pode ser agravada por alguns fatores, tais como: residir com o paciente, longo período de tempo dedicado ao cuidado e o cuidador ser familiar, como é o caso do presente estudo.

Além do tempo dedicado ao cuidado, o esforço físico por parte do cuidador é cada vez maior e ainda mais prejudicial pelo fato de não ter sido treinado para esta função. Atividades como as transferências podem gerar sobrecarga muscular e articular com potencial para causar dores e espasmos e levar o cuidador a se tornar também um “paciente”<sup>22</sup>.

As menores pontuações na QV dos cuidadores foram observadas nos domínios Vitalidade e Aspectos Físicos. De acordo com Batista *et.al*.(2016)<sup>22</sup>, cuidadores de indivíduos com doenças neurológicas incapacitantes são, em sua grande maioria, sedentários devido à sobrecarga exigida pelo ato de cuidar e, sobretudo, quando os indivíduos aos seus cuidados apresentam maiores níveis de dependência. O agravamento da ataxia implica na piora do equilíbrio e na maior dependência, o que vai demandar cada vez mais ajuda física do cuidador, fato que pode estar relacionado à maior limitação para Aspectos Físicos e também às menores pontuações nos domínios Vitalidade e Dor observados neste estudo.

Sharma *et al.*(2018)<sup>24</sup> realizaram um estudo transversal comparativo 40 cuidadores primários de indivíduos com AEC e 40 de indivíduos com parkinsonismo, utilizando questionário de conhecimento auto informado de Zarit Burden. Onde o escore de sobrecarga foi maior no grupo de cuidadores de indivíduos com AEC, especialmente nos itens tensão emocional, pessoal, perda de controle sobre a vida e os domínios financeiros, aspectos não avaliados pelo SF36 e que poderiam comprometer a vitalidade.

O risco de quedas foi médio ou alto para quase 74% dos indivíduos com AH da presente amostra, o que implica numa sobrecarga maior de cuidadores. De acordo com Oliveira *et al.*(2015)<sup>25</sup> as quedas podem induzir um ciclo vicioso e medo de cair, gerando limitação na realização de atividades e na participação social, desencadeando uma pior QV do paciente<sup>24</sup>.

A falta dos escores de gravidade da AH para dez indivíduos pode ser considerada uma limitação neste estudo. Mesmo assim a relação entre a maior gravidade da ataxia e a menor QV dos cuidadores pôde ser observada. Sugere-se que em estudos futuros sejam realizadas avaliações sobre a possibilidade dos cuidadores apresentarem ataxia, devido ao fato de em sua totalidade serem familiares e ao caráter genético da doença, bem como a utilização de um questionário específico para sobrecarga do cuidador, que poderá acrescentar novas informações.

## ► CONCLUSÃO

Os melhores escores de QV dos cuidadores desta amostra foram observados no domínio Capacidade Funcional, e os menores nos domínios Vitalidade e Aspectos Físicos. O nível de dependência para AVDs e AIVDs, o comprometimento do Equilíbrio e a Gravidade da ataxia do indivíduo que está sendo cuidado influenciaram a QV do Cuidador, sendo que quanto maior a dependência para AVDs e AIVDs e maior a gravidade, pior a QV do cuidador no domínio Aspectos Físicos. Pode auxiliar no delineamento de possíveis condutas e orientações que possam ser aplicadas a esse perfil de cuidadores.

## ► REFERÊNCIAS

Lopez BJ, Perestelo PL, Motón AF, Serrano AP. Social Economic Costs and Health-Related Quality of Life in Patients with Degenerative Cerebellar Ataxia in Spain, *Movement Disorders*, 2008; 23(2):212–217.

2. Schrag A, Hovris A, Morley D, Quinn N, Jahanshahi M. Caregiver-burden in parkinson's disease is closely associated with psychiatric symptoms, falls, and disability, *Parkinsonism and Related Disorders*, 2006; 12: 35–41.

3. Teive HAG, Ashizawa T. Primary and secondary ataxias. *Curr Opin Neurol*, 2015; 28 (4): 413-422.

4. Ashizawa CYP, Pedroso JL, Braga-Neto P, Callegari MR, Barsottini OGP. Patients with autosomal dominant spinocerebellar ataxia have more risk of falls, important balance impairment, and decreased ability to function, *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 2013. 71(8): 508-511.

5. Pousada T, Groba B, Pereira J, Determining the burden of the family caregivers of people with neuromuscular diseases who use a wheelchair, *Medicine*, 2018. 97(24): 11039.

6. Ferreira CG, Silva AT, Lemos ND. Fatores associados à qualidade de vida de cuidadores de idosos em assistência domiciliária, *Saúde e sociedade*, 2011. 20: 398-409.

7. Oliveira LC, Eduardo IM, Souza TF, Medeiros LG, Ribeiro MFM, Prudente COM. Qualidade de vida de cuidadores de pacientes com distrofia muscular de Duchenne, *Cepe UEG*, 2018.

8. Silva EA, Silva RRB, Melo MG. Qualidade de vida de cuidadores de pacientes com alzheimer: uma revisão integrativa da literatura, *Asces Unita*, 2018.

9. Krishnan S, York MK, Backus D, Heyn PC. Coping with caregiver burnout when caring for a person with neurodegenerative disease: a guide for caregivers, *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 2017. 98(4): 805-807.

10. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36), *Rev Bras Reumatol*, 1999, 39(3):143-50.
11. Talhaferro BV, Arakaki IO, Carrasco, KG. O impacto da doença de Alzheimer no familiar cuidador no interior do estado de São Paulo, *Psicologia Revista*, 2015. 24(2): 229-251.
12. Santos LR, Teive HAG, Neto L, Negrão FD, Macedo ACBD, Mello NMD, Zonta MB. Quality of life in individuals with spinocerebellar ataxia type 10: a preliminary study, *Arq Neuropsiquiatr*, 2018. 76 (8): 527-533.
13. Riberto M, Miyazaki MH, Jucá SSH, Sakamoto H, Pinto PPN, Battistella LR. Validação da Versão Brasileira da Medida de Independência Funcional, *Acta Fisiatr*, 2004. 11(2):72-76.
14. Araújo F, Pais-Ribeiro J, Oliveira A, Pinto C, Martins T. Validação da escala de Lawton e Brody numa amostra de idosos não institucionalizados. In: *Actas do 7º Congresso Nacional de Psicologia da Saúde*. Lisboa: ISPA; 2008. p. 217-20.
15. Miyamoto ST, Lombardi Junior I, Berg KO, Ramos LR, Natour J. Brazilian version of the Berg balance scale, *Braz J Med Biol Res*, 2004. 37(9): 1411-21.
16. Yabe I, Matsushima M, Soma H, Basri R, Sasaki H. Usefulness of the Scale for Assessment and Rating of Ataxia (SARA), *J Neurol Sci*, 2008. 266(1-2): 164-6.
17. Dionne-Odom, NJ, Demark-Wahnefried W, Taylor AR, Rocque GB, Azuero A, Acemgil A, Martin My, Astin M, Ejem D, Kvale E, Heaton K, Pisu M, Partridge EE, Bakitas MA. The Self-Care Practices of Family Caregivers of Persons with Poor Prognosis Cancer: Differences by Varying Levels of Caregiver Well-being and Preparedness. *Support Care Cancer*. 2017; 25(8): 2437–2444

18. Fekete C , Tough H, Siegrist J, Brinkhof MWG. Health impact of objective burden, subjective burden and positive aspects of caregiving: an observational study among caregivers in Switzerland, *BMJ Open*, 2017. 7:(017369).
19. Diniz MAA, Melo BRS, Neri KH, Casemiro FG, Figueiredo LC, Gaioli CCLO, Gratão ACM. Estudo comparativo entre cuidadores formais e informais de idosos, *Ciencia&saude coletiva*, 2018. 23: 3789-3798.
20. Teive HAG. Spinocerebellar ataxias. *Arq. Neuro-Psiq.* 2009; 67 (4): 1133-1142.
21. Rodrigues JEG , Machado ALG, Vieira NFC, Fernandes AFC, Rebouças CBA. Qualidade de vida e sobrecarga de cuidadores familiares de idosos dependentes. *Ciencia y enfermeria*, 2014. XX (3): 119-129.
22. Nascimento ER, Barbosa MA, Brasil V, Sousa ALL, Amaral GF, Jácomo PJ. Qualidade de vida de quem cuida de portadores de demência com corpos de Lewy, *J BrasPsiquiatr*, 2013. 62(2): 144-52.
23. *Silva RKN, Lima LC, Silva TN, Lima LR, Lopes BB, Chaves AFL. Nível de estresse dos cuidadores de pacientes com câncer em fase terminal, Revista Expressão Católica Saúde, 2017. 2(2):.*
24. Sharma M, Gopichandran L, RijuS, Srivastava AK. Knowledge about Ataxia and Caregiver Burden: Cross Sectional Survey among Primary CareGivers of Patients with Spinocerebellar Ataxia and Parkinsonism, *Asian Journal of Nursing Education and Research*, 2018. 8(1):131-136.
25. Oliveira LAS, Martins CP, Horsczaruk CHR, Silva DCL, Martins JVP, Vasconcelos LFR, Rodrigues EC, Decreasing fall risk in spinocerebellar ataxia, *J. Phys. Ther. Sci*, 2015. 27: 1223–1225.

## ▶ ANEXOS

### ANEXO 1 – Questionário de Qualidade de Vida SF – 36.

1. Em geral, diria que a sua saúde é:				
Ótima	Muito boa	Boa	Razoável	Fraca
1	2	3	4	5

2. Comparando com o que acontecia há um ano, como descreve o seu estado geral actual:				
Muito melhor	Com algumas melhoras	Aproximadamente igual	Um pouco pior	Muito pior
1	2	3	4	5

3. As perguntas que se seguem são sobre actividades que executa no seu dia-a-dia. Será que a sua saúde o/a limita nestas actividades? Se sim, quanto?			
	Sim, muito limitado/a	Sim, um pouco limitado/a	Não, nada limitado/a
a. <b>Actividades violentas</b> , tais como correr, levantar pesos, participar em desportos extenuantes	1	2	3
b. <b>Actividades moderadas</b> , tais como deslocar uma mesa ou aspirar a casa	1	2	3
c. Levantar ou pegar nas compras da mercearia	1	2	3
d. Subir <b>vários</b> lances de escadas	1	2	3
e. Subir <b>um lanço</b> de escadas	1	2	3
f. Inclinar-se, ajoelhar-se ou baixar-se	1	2	3
g. Andar <b>mais de 1 Km</b>	1	2	3
h. Andas <b>várias</b> centenas de metros	1	2	3
i. Andar <b>uma</b> centena de metros	1	2	3
j. Tomar banho ou vestir-se sozinho/a	1	2	3

4. Durante as últimas 4 semanas teve, no seu trabalho ou actividades diárias, algum dos problemas apresentados a seguir como consequência do seu estado de saúde físico?					
Quanto tempo, nas últimas quatro semanas...	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
a. Diminuiu o <b>tempo gasto</b> a trabalhar ou outras actividades	1	2	3	4	5
b. Fez <b>menos</b> do que deseja	1	2	3	4	5
c. Sentiu-se limitado/a no tipo de trabalho ou outras actividades	1	2	3	4	5
d. Teve <b>dificuldade</b> em executar o seu trabalho ou outras actividades (por exemplo, foi preciso mais esforço)	1	2	3	4	5



**5. Durante as últimas 4 semanas, teve com o seu trabalho ou com as suas atividades diárias, algum dos problemas apresentados a seguir devido a quaisquer problemas emocionais (tal como sentir-se deprimido/a ou ansioso/a)?**

Quanto tempo, nas últimas quatro semanas...	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
a. Diminuiu o tempo gasto a trabalhar ou outras atividades	1	2	3	4	5
b. Fez menos do que queria?	1	2	3	4	5
c. Executou o seu trabalho ou outras atividades menos cuidadosamente do que era costume	1	2	3	4	5

**6. Durante as últimas 4 semanas, em que medida é que a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram no seu relacionamento social normal com a família, amigos, vizinhos ou outras pessoas?**

Absolutamente nada	Pouco	Moderadamente	Bastante	Imenso
1	2	3	4	5

**7. Durante as últimas 4 semanas teve dores?**

Nenhumas	Muito fracas	Ligeiras	Moderadas	Fortes	Muito fortes
1	2	3	4	5	6

**8. Durante as últimas 4 semanas, de que forma é que a dor interferiu com o seu trabalho normal (tanto o trabalho fora de casa como o trabalho doméstico)?**

Absolutamente nada	Pouco	Moderadamente	Bastante	Imenso
1	2	3	4	5

**9. As perguntas que se seguem pretendem avaliar a forma como se sentiu e como lhe correram as coisas nas últimas quatro semanas.**

Quanto tempo, nas últimas quatro semanas...	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
a. Se sentiu cheio/a de vitalidade?	1	2	3	4	5
b. Se sentiu muito nervoso/a?	1	2	3	4	5
c. Se sentiu tão deprimido/a que nada o/a animava?	1	2	3	4	5
d. Se sentiu calmo/a e tranquilo/a?	1	2	3	4	5
e. Se sentiu com muita energia?	1	2	3	4	5
f. Se sentiu deprimido/a?	1	2	3	4	5

g.	Se sentiu estafado/a?	1	2	3	4	5
h.	Se sentiu feliz?	1	2	3	4	5
.	Se sentiu cansado/a?	1	2	3	4	5

**10. Durante as últimas quatro semanas, até que ponto é que a sua saúde física ou problemas emocionais limitaram a sua atividade social (tal como visitar amigos ou familiares próximos)?**

Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
1	2	3	4	5

**11. Por favor, diga em que medida são verdadeiras ou falsas as seguintes afirmações.**

	Absolutamente verdade	Verdade	Não sei	Falso	Absolutamente falso
a. Parece que adoço mais facilmente do que os outros	1	2	3	4	5
b. Sou tão saudável como qualquer outra pessoa	1	2	3	4	5
c. Estou convencido/a que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d. A minha saúde é ótima	1	2	3	4	5

## ANEXO 2: Medida de Independência Funcional – MIF

N Í V E I S	<b>Independente</b> 7 – Independência completa (Com segurança e tempo normal) 6 – Independência modificada (Ajuda técnica)		
	<b>Dependência Modificada</b> 5 – Supervisão 4 – Assistência Mínima (Sujeito $\geq$ 75%) 3 – Assistência Moderada (Sujeito $\geq$ 50%)		
	<b>Dependência Completa</b> 2 – Assistência Máxima (Sujeito $\geq$ 25%) 1 – Assistência Total (Sujeito $\geq$ 10%)		
<b>Avaliação</b>	<b>Atividades</b>		<b>Av.</b>
	<b>Autocuidado</b>	<b>Data</b>	/ /
A.	Alimentação		
B.	Higiene pessoal: apresentação e aparência.		
C.	Banho: lavar o corpo		
D.	Vestir: metade superior do corpo		
E.	Vestir: metade inferior do corpo		
F.	Utilização do vaso sanitário		
G.	Controle da urina: frequência de incontinência		
H.	Controle das fezes		
I.	Transferências: leito, cadeira, cadeira de rodas		
J.	Transferências: vaso sanitário		
K.	Transferências: banheira ou chuveiro		
L.	Marcha/Cadeira de rodas	M	
		CR	
M.	Escadas		
N.	Compreensão	A	
		VI	
O.	Expressão	N	
		NV	
P.	Interação Social		
Q.	Resolução de Problemas		
R.	Memória		

**ANEXO 3:** Escala de Brody e Lawton

ATIVIDADE		AVALIAÇÃO	
1	O(a) Sr(a) consegue usar o telefone?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
2	O(a) Sr(a) consegue ir a locais distantes, usando algum transporte, sem necessidade de planejamentos especiais?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
3	O(a) Sr(a) consegue fazer compras?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
4	O(a) Sr(a) consegue preparar suas próprias refeições?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
5	O(a) Sr(a) consegue arrumar a casa?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
6	O(a) Sr(a) consegue fazer trabalhos manuais domésticos, como pequenos reparos?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
7	O(a) Sr(a) consegue lavar e passar sua roupa?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
8	O(a) Sr(a) consegue tomar seus remédios na dose e horários corretos?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
9	O(a) Sr(a) consegue cuidar de suas finanças?	Sem ajuda Com ajuda parcial Não consegue	3 2 1
<b>TOTAL</b>			

## ANEXO 4: Escala Sara para avaliação da gravidade da ataxia

<p><b>1) Gait</b></p> <p>Proband is asked (1) to walk at a safe distance parallel to a wall including a half-turn (turn around to face the opposite direction of gait) and (2) to walk in tandem (heels to toes) without support.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Normal, no difficulties in walking, turning and walking tandem (up to one misstep allowed)</li> <li>2. Slight difficulties, only visible when walking 10 consecutive steps in tandem</li> <li>3. Clearly abnormal, tandem walking &gt;10 steps not possible</li> <li>4. Considerable staggering, difficulties in half-turn, but without support</li> <li>5. Marked staggering, intermittent support of the wall required</li> <li>6. Severe staggering, permanent support of one stick or light support by one arm required</li> <li>7. Walking &gt; 10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person)</li> <li>8. Walking &lt; 10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person)</li> <li>9. Unable to walk, even supported</li> </ol>	<p><b>2) Stance</b></p> <p>Proband is asked to stand (1) in natural position, (2) with feet together in parallel (big toes touching each other) and n tandem (both feet on one line, no space between heel and toe). Proband does not wear shoes, eyes are open. For each condition, three trials are allowed. Best trial is rated.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Normal, able to stand in tandem for &gt; 10 s</li> <li>2. Able to stand with feet together without sway, but not in tandem for &gt; 10s</li> <li>3. Able to stand with feet together for &gt; 10 s, but only with sway</li> <li>4. Able to stand for &gt; 10 s without support in natural position, but not with feet together</li> <li>5. Able to stand for &gt;10 s in natural position only with intermittent support</li> <li>6. Able to stand &gt;10 s in natural position only with constant support of one arm</li> <li>7. Unable to stand for &gt;10 s even with constant support of one arm</li> </ol>
<p>Score</p>	<p>Score</p>
<p><b>3. Sitting</b></p> <p>Proband is asked to sit on an examination bed without support of feet, eyes open and arms outstretched to the front.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Normal, no difficulties sitting &gt;10 sec</li> <li>2. Slight difficulties, intermittent sway</li> <li>3. Constant sway, but able to sit &gt; 10 s without support</li> <li>4. Able to sit for &gt; 10 s only with intermittent support</li> <li>5. Unable to sit for &gt;10 s without continuous support</li> </ol>	<p><b>4. Speech disturbance</b></p> <p>Speech is assessed during normal conversation.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Normal</li> <li>2. Suggestion of speech disturbance</li> <li>3. Impaired speech, but easy to understand</li> <li>4. Occasional words difficult to understand</li> <li>5. Many words difficult to understand</li> <li>6. Only single words understandable</li> <li>7. Speech unintelligible / anarthria</li> </ol>
<p>Score</p>	<p>Score</p>

<b>5. Fingerchase</b>  <b>Rated separately for eachside</b> Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Examiner sits in front of proband and performs 5 consecutive sudden and fast pointing movements in unpredictable directions in a frontal plane, at about 50 % of proband's reach. Movements have an amplitude of 30 cm and a frequency of 1 movement every 2 s. Proband is asked to follow the movements with his index finger, as fast and precisely as possible. Average performance of last 3 movements is rated.  1. No dysmetria 2. Dysmetria, under/ overshootingtarget < 5 cm 3. Dysmetria, under/ overshootingtarget < 15 cm 4. Dysmetria, under/ overshootingtarget > 15 cm 5. Unable to perform 5 pointing movements			<b>6. Nose-fingertest</b>  <b>Rated separately for eachside</b> Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Proband is asked to point repeatedly with his index finger from his nose to examiner's finger which is in front of the proband at about 90 % of proband's reach. Movements are performed at moderate speed. Average performance of movements is rated according to the amplitude of the kinetic tremor.  1. No tremor 2. Tremor with an amplitude < 2 cm 3. Tremor with an amplitude < 5 cm 4. Tremor with an amplitude > 5 cm 5. Unable to perform 5 pointing movements		
Score	Right	Left	Score	Right	Left
mean of both sides (R+L)/2			mean of both sides (R+L)/2		

<b>7. Fast alternating hand movements</b>  <b>Rated separately for eachside</b> Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Proband is asked to perform 10 cycles of repetitive alternation of pro- and supinations of the hand on his/her thigh as fast and as precise as possible. Movement is demonstrated by examiner at a speed of approx. 10 cycles within 7 s. Exact times for movement execution have to be taken.  1. Normal, no irregularities (performs < 10s) 2. Slightly irregular (performs < 10s) 3. Clearly irregular, single movements difficult to distinguish or relevant interruptions, but performs < 10s 4. Very irregular, single movements difficult to distinguish or relevant interruptions, performs > 10s 5. Unable to complete 10 cycles			<b>8. Heel-shin slide</b>  <b>Rated separately for eachside</b> Proband lies on examination bed, without sight of his legs. Proband is asked to lift one leg, point with the heel to the opposite knee, slide down along the shin to the ankle, and lay the leg back on the examination bed. The task is performed 3 times. Slide-down movements should be performed within 1 s. If proband slides down without contact to shin in all three trials, rate 4.  1. Normal 2. Slightly abnormal, contact to shin maintained 3. Clearly abnormal, goes off shin up to 3 times during 3 cycles 4. Severely abnormal, goes off shin 4 or more times during 3 cycles 5. Unable to perform the task		
Score	Right	Left	Score	Right	Left
mean of both sides (R+L)/2			mean of both sides (R+L) / 2		