

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA: CIÊNCIAS MÉDICAS

**AVALIAÇÃO DO EFEITO DA TERAPIA OCUPACIONAL NO  
PERFIL FUNCIONAL DE PACIENTES COM DIAGNÓSTICO  
DE DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH**

RENATA CRISTINA ROCHA DA SILVA

Orientadora: Laura Bannach Jardim

Dissertação de Mestrado

Porto Alegre  
2008

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA: CIÊNCIAS MÉDICAS

**AVALIAÇÃO DO EFEITO DA TERAPIA OCUPACIONAL NO  
PERFIL FUNCIONAL DE PACIENTES COM DIAGNÓSTICO  
DE DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH**

RENATA CRISTINA ROCHA DA SILVA

Dissertação de Mestrado apresentada no Programa de Pós-Graduação em Medicina: Ciências Médicas, para obtenção do título de Mestre em Medicina.

**Orientadora:** Laura Bannach Jardim

Porto Alegre  
2008

Ficha catalográfica

*Dedico este trabalho àqueles que são meu porto seguro: minha avó, Osvaldina; meu pai, Paulo Renato; minha mãe, Glaci; minha irmã, Michele, e meu eterno amor, Ivan.*

## **AGRADECIMENTOS**

*À Dra. Laura Bannach Jardim, minha orientadora e exemplo no exercício da pesquisa, agradeço-lhe por todas as oportunidades.*

*Aos colegas do Serviço de Fisiatria e Reabilitação do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, pela amizade e constante disponibilidade.*

*À colega e Terapeuta Ocupacional, Ana Carolina de Oliveira Coutinho, pelo importante auxílio no decorrer do trabalho.*

*A todos os meus familiares, pela confiança e incentivo, em todos os momentos.*

*A todas as minhas amigas e colegas de profissão pelo apoio incondicional.*

*Aos alunos e estagiários do Curso de Terapia Ocupacional, pela compreensão.*

*Aos pacientes que participaram do estudo, por contribuírem na construção do conhecimento científico.*

*Agradeço, por fim, a Deus, por conduzir minha vida iluminando meu caminho.*

## SUMÁRIO

<b>LISTA DE ABREVIATURAS.....</b>	<b>07</b>
<b>LISTA DE FIGURAS.....</b>	<b>08</b>
<b>LISTA DE TABELAS.....</b>	<b>09</b>
<b>RESUMO.....</b>	<b>10</b>
<b>1 INTRODUÇÃO.....</b>	<b>11</b>
<b>2 REVISÃO DA LITERATURA.....</b>	<b>12</b>
2.1 DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH.....	12
2.1.1 Histórico da Doença de Machado-Joseph.....	12
2.1.2 Genética da Doença de Machado-Joseph.....	12
2.1.3 Epidemiologia.....	13
2.1.4 Manifestações Clínicas.....	13
2.1.5 Manifestações Depressivas na Doença de Machado-Joseph.....	14
2.2 DEPRESSÃO.....	15
2.2.1 Depressão e Doença Genética.....	16
2.3 QUALIDADE DE VIDA.....	17
2.4 FUNCIONALIDADE.....	18
2.5 INCAPACIDADE FUNCIONAL.....	18
2.6 TERAPIA OCUPACIONAL.....	19
2.6.1 Terapia Ocupacional e Reabilitação.....	20
2.6.2 Intervenção da Terapia Ocupacional na Ataxia.....	20
2.7 INSTRUMENTOS.....	21
2.7.1 Medida de Independência Funcional (MIF).....	21
2.7.2 Índice de Barthel.....	22
2.7.3 WHOQOL-BREF – Qualidade de Vida.....	22
2.7.4 Escala de Hamilton.....	24
<b>3 OBJETIVOS.....</b>	<b>25</b>
3.1 OBJETIVO GERAL.....	25
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	25
<b>4 REFERÊNCIAS DA REVISÃO DA LITERATURA.....</b>	<b>26</b>
<b>5 ARTIGO EM INGLÊS.....</b>	<b>31</b>
<b>6 CONSIDERAÇÕES GERAIS.....</b>	<b>51</b>
<b>ANEXOS.....</b>	<b>53</b>
ANEXO 1 – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....	54
ANEXO 2 – PROTOCOLO.....	56
ANEXO 3 – ESCALA DE DEPRESSÃO HAMILTON/HAM-D.....	57
ANEXO 4 – AVALIAÇÃO DE QUALIDADE DE VIDA WHOQOL-BREF.....	64

ANEXO 5 – ÍNDICE DE BARTHEL .....	67
ANEXO 6 – MEDIDA DE INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL (MIF) .....	70
ANEXO 7 – CORRESPONDÊNCIA .....	79

## LISTA DE ABREVIATURAS

<b>AOTA</b>	– American Occupational Therapy Association
<b>DMJ</b>	– Doença de Machado-Joseph
<b>HAM-D</b>	– Escala de Hamilton
<b>MIF</b>	– Medida de Independência Funcional
<b>OMS</b>	– Organização Mundial de Saúde
<b>SCAs</b>	– Spino-cerebellar Ataxias
<b>TO</b>	– Terapia Ocupacional
<b>WFOT</b>	– World Federation of Occupational Therapists
<b>WHOQOL-BREF</b>	– Instrumento de Qualidade de Vida



## LISTA DE FIGURAS

### Figuras do Artigo em Inglês

- Figure 1** – Hamilton scores of depression for each individual under trial.
- Figure 2** – The relation between the baseline scores and the response, after six months on OT, of (a) Hamilton depression rating scale and (b) Barthel incapacitation scores.
- Figure 3** – Evolution of FIM scores in time according to (a) CAGn and (b) disease duration.

### Figuras em Português

- Figura 1** – Escores de Depressão individuais medidos pela Hamilton.
- Figura 2** – Relação entre os escores de baseline e escores de resposta após seis meses de Terapia Ocupacional, (a) Escala de Depressão de Hamilton (b) Escore de Incapacidade índice de Barthel.
- Figura 3** – Evolução dos escores de MIF comparados com (a) CAGn e (b) Duração da Doença.

## **LISTA DE TABELAS**

### **Tabelas do Artigo em Inglês**

**Table 1** – Characteristics of the studied sample

**Table 2** – Possible associations between studied variables

### **Tabelas em Português**

**Tabela 1** – Características da amostra

**Tabela 2** – Possíveis associações entre as variáveis de estudo

## RESUMO

Terapia Ocupacional (TO) faz, hoje em dia, parte de prática clínica comum, de doenças neurodegenerativas progressivas, como a Doença de Machado-Joseph (DMJ), embora seus efeitos raramente sejam medidos. A Doença de Machado-Joseph (DMJ) é caracterizada por uma degeneração espinocerebelar, de herança autossômica dominante. Trata-se de uma doença muito incapacitante e, em geral, os pacientes tornam-se confinados a uma cadeira de rodas, ou mesmo a um leito, com o passar do tempo. A importância da atuação do Terapeuta Ocupacional consiste em favorecer o papel ocupacional do indivíduo, prevenindo a inatividade funcional com a tendência de um agravamento progressivo principalmente das funções locomotoras; gerando complicações emocionais, isolamento social, déficit cognitivo, desajuste familiar entre outras conseqüências. A TO ajuda os pacientes a executarem as atividades de vida diária e melhora a habilidade para autocuidado. Nosso objetivo foi investigar o efeito da TO nas incapacidades funcionais e nos sintomas de depressão em pacientes com a Doença de Machado-Joseph. Pacientes com diagnóstico molecular de DMJ foram convidados a participar do estudo. A incapacidade funcional foi avaliada pela Medida de Independência Funcional (MIF) e pelo Índice de Barthel. Para avaliar os sintomas de depressão foi utilizada a Escala de Hamilton e a Qualidade de Vida através do WHOQOL-BREF, medidos na linha de base e depois de 6 meses de tratamento. Vinte e seis pacientes concordaram em participar do estudo. Depois de 6 meses de TO, observou-se que a incapacidade funcional e a qualidade de vida demonstraram-se estáveis, sendo que a Escala de Hamilton apresentou redução dos sintomas de depressão. Nenhuma associação foi achada entre esses resultados e a CAGn, idade, idade do início da doença, ou com resultados da avaliação neurológica na linha base. A TO melhorou os sintomas de depressão. Embora a estabilização possivelmente temporária do declínio da incapacidade como um efeito da TO possa ser estabelecido, o efeito claro nos sintomas de depressão confirma a recomendação de TO para pacientes com DMJ ou com ataxia de espinocerebelar em geral.

**Palavras-chave:** Terapia ocupacional; Doença de Machado-Joseph; ataxia espinocerebelar; sintomas de depressão.

## 1 INTRODUÇÃO

Terapia Ocupacional (TO) é a arte e a ciência de dirigir a resposta do homem à atividade selecionada para favorecer a saúde, para prevenir a incapacidade, valorizar a conduta e tratar, habilitar ou reabilitar os pacientes com disfunções físicas, mentais, emocionais ou psicossociais<sup>1</sup>.

A doença de Machado-Joseph (DMJ) é caracterizada por uma degeneração espinocerebelar, de herança autossômica dominante, também descrita como Ataxia espinocerebelar tipo 3(SCA3)<sup>2</sup>.

Até o momento não existe nenhum tratamento eficaz para a DMJ. O tratamento sintomático farmacológico tem sido voltado para as manifestações motoras. Algumas substâncias, especialmente as com efeito antidepressivo, obtiveram alguma melhora, mas essa foi subjetiva, não se obtendo resposta significativa nas medidas objetivas dos déficits<sup>3</sup>.

Os cuidados de prevenção terciária constituem a linha da intervenção hoje existente, sendo a manutenção da qualidade de vida dos doentes o objetivo prioritário do atendimento clínico<sup>4</sup>. No entanto, faltam descrições, na literatura, sobre o impacto e a eficácia da reabilitação no curso clínico da SCA3 e também das SCAs em geral. O objetivo do presente trabalho foi colaborar com o conhecimento sobre a exeqüibilidade e a eficácia da reabilitação, na SCA3, ao descrever-se como um grupo de pacientes progrediu, em um estudo aberto, após terem sido acompanhados em sessões padronizadas de TO.

## **2 REVISÃO DA LITERATURA**

### **2.1 DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH**

#### **2.1.1 Histórico da Doença de Machado-Joseph**

Na década de 70, três famílias foram inicialmente descritas por apresentarem substancial variabilidade clínica<sup>5, 6</sup>.

A primeira família descrita descendia de William Machado, nascido em São Miguel nos Açores, que apresentava manifestações clínicas como: ataxia progressiva, nistagmo, hiporreflexia, variados graus de amiotrofia e sinais de lesão no cordão posterior da medula. Woods e Schaumburg descreveram, em 1972, doentes provenientes da mesma ilha, vivendo em Massachusetts, identificando-os como a “família Thomas”. Em 1976, Rosenberg e colaboradores descreveram uma terceira família açoriana, chamada Joseph, proveniente das proximidades de São Francisco da Califórnia<sup>5, 6, 7</sup>.

O nome Machado-Joseph (DMJ) provém dos nomes das duas primeiras famílias descritas, ambas originárias das ilhas portuguesas dos Açores, e entende-se que o gene fora levado pela colonização, espalhando-se pelo mundo como uma doença única, denominada Doença de Machado-Joseph<sup>8</sup>.

#### **2.1.2 Genética da Doença de Machado-Joseph**

Em 1983, Takiyama e colaboradores mapearam no cromossomo 14q32.1 o locus da doença e, em 1994, o gene foi identificado por Kawagushi e colaboradores. Demonstrou-se que o gene, atualmente chamado de ATXN3, continha um domínio

repetitivo CAG na sua seqüência codificadora e que esse motivo estava expandindo-se nos doentes. A expansão de seqüência CAG foi identificada como causadora da doença, ao produzir tratos de poliglutaminas no produto gênico<sup>7, 9, 10</sup>.

### **2.1.3 Epidemiologia**

Dentre as ataxias, a SCA3 é um dos subtipos mais comuns, correspondendo aproximadamente a 84,2% dos diagnósticos realizados no nosso Estado e a 21% dos diagnósticos de SCA no mundo<sup>10, 11, 12</sup>. A sua prevalência mínima também varia conforme a região. No Rio Grande do Sul, estimou-se em 3: 100.000 indivíduos<sup>12</sup>.

### **2.1.4 Manifestações Clínicas**

As manifestações da doença usualmente começam na vida adulta, com idade média de início variável entre os 32 e os 37 anos entre pacientes de ascendência portuguesa e açoriana<sup>13</sup>. A idade de início varia muito, entre 5 e 73 anos. A penetrância é alta, mas é incompleta, pois existem raros portadores da mutação assintomáticos aos 90 anos. Trata-se de uma doença muito incapacitante; em geral, os pacientes tornam-se confinados a uma cadeira de rodas ou mesmo a um leito com o passar do tempo<sup>13, 14, 15</sup>. O tempo médio de sobrevivência depois do início da doença é de 20 a 25 anos<sup>16</sup>.

A doença subdivide-se em três tipos clínicos: tipo 1, o mais precoce e mais grave, caracteriza-se por uma síndrome extra-piramidal e piramidal. O tipo 2 compreende apenas sintomas centrais, podendo evoluir para um dos outros tipos. O

tipo 3, mais tardio, caracteriza-se por sinais periféricos, sobretudo atrofia muscular de predomínio distal.

A ataxia de marcha foi o sintoma inicial em quase todos os pacientes, principal queixa e também apresentou uma forte associação linear com o tempo da doença ( $p < 0,009$ ). Nos achados neurológicos, a disartria, a disfagia e as fasciculações também aumentam com a passagem do tempo. Houve relação entre a gravidade das manifestações neurológicas como o tamanho das seqüências repetitivas CAG no locus MJD1, o tamanho da seqüência foi diretamente proporcional à gravidade da síndrome piramidal e da distonia<sup>17</sup>.

### **2.1.5 Manifestações Depressivas na Doença de Machado-Joseph**

Além do envolvimento neurológico tão variado e heterogêneo, também as manifestações depressivas são bastante comuns entre esses pacientes, afetando até 33% dos casos e apresentando uma correlação direta com os níveis de incapacidade funcional. A natureza exata da depressão é desconhecida, podendo ela estar relacionada à desesperança perante um quadro de incapacidade progressiva, ou fazer parte do fenótipo da condição<sup>18, 19</sup>.

Em relação ao tratamento da DMJ, um estudo realizado utilizando o antidepressivo fluoxetina encontrou redução de sintomas depressivos após 6 meses de tratamento. Embora o objetivo primário daquele estudo fosse averiguar um possível efeito da fluoxetina sobre os sintomas cerebelares, observou-se incidentalmente que 10 dos 13 pacientes incluídos no ensaio tinham escores de depressão relevantes, e que 8 desses 10 pacientes apresentaram melhora dos

escores de depressão após as 6 semanas de uso do antidepressivo. Seus escores médios passaram de 11,31 para 6,23<sup>20</sup>.

## 2.2 DEPRESSÃO

Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS, 1998), atualmente, a depressão é o quinto maior problema de saúde pública no mundo.

A depressão é um transtorno de humor caracterizado por manifestações afetivas anormais que variam em relação à sua intensidade, frequência e duração na ocorrência dos sintomas<sup>21</sup>.

Pode incluir desde sentimentos como tristeza, crises de choro, angústia e desesperança, baixa auto-estima e baixa capacidade de sentir prazer, culpa, desvalia, visões pessimistas do futuro, isolamento social, perda de interesse até alterações somáticas, envolvendo o sono, apetite, atividade motora e função sexual<sup>22</sup>.

A prevalência da depressão é 2 a 3 vezes maior em mulheres que em homens, mesmo considerando estudos realizados em diferentes países, em comunidade e com pacientes que procuram serviços psiquiátricos<sup>23</sup>.

Muitas doenças orgânicas constituem-se em fatores de risco para a depressão: os sintomas depressivos podem estar presentes entre 12 e 36% dos pacientes afetados, enquanto os mesmos afetam por volta de 4% da população em geral. Nessas situações, as manifestações depressivas devem ser vistas como uma condição independente da doença de base e devem ser tratadas como tal<sup>24</sup>.

A depressão é uma condição médica comum em cuidados primários tendo em geral uma evolução crônica e caracterizada por episódios recorrentes<sup>25, 26, 27</sup>.



Está freqüentemente associada à incapacidade funcional e ao comprometimento da saúde física. Os pacientes deprimidos apresentam limitação da sua atividade e bem-estar, além de uma utilização maior de serviços e saúde<sup>28, 29</sup>.

Os sintomas depressivos normalmente comprometem muito o funcionamento social dos pacientes. A depressão foi estimada como a quarta causa específica de incapacitação nos anos 1990 por meio de uma escala global para a comparação de várias doenças<sup>30</sup>.

Existe uma correlação entre a intensidade de sintomas depressivos e nível de comprometimento do funcionamento geral dos pacientes<sup>31</sup>.

### **2.2.1 Depressão e Doença Genética**

A suspeita ou o diagnóstico de uma condição genética e a comunicação do risco de recorrência de uma doença grave são acontecimentos potencialmente indutores de perturbações emocionais. Numa doença hereditária de início tardio, o risco genético impõe uma sobrecarga emocional, com efeitos psicológicos inevitáveis. É possível detectar, nos membros de famílias afetadas, uma heterogeneidade de respostas, desde sintomatologia depressiva e ansiosa até respostas pró-ativas (procura de informação detalhada sobre a doença, participação em palestras de aconselhamento genético)<sup>28</sup>. Ora, a DMJ é uma dessas condições genéticas de início tardio e que impõe uma grande sobrecarga emocional ao doente e a sua família<sup>19, 32</sup>.

## 2.3 QUALIDADE DE VIDA

O conceito de qualidade de vida pode ser concebido como uma representação social com parâmetros objetivos – satisfação das necessidades básicas e criadas pelo grau de desenvolvimento econômico e social da sociedade; e subjetivos – bem-estar, felicidade, amor, prazer, realização pessoal<sup>33</sup>.

O progresso da medicina trouxe, entre outras conseqüências, um marcado prolongamento na expectativa de vida durante o último século. Assim, algumas doenças que eram letais passaram a ser curáveis. No entanto, para a maioria das doenças, a medicina moderna dispõe de tratamentos que não curam, mas permitem um controle de seus sintomas ou um retardo de seu curso natural. Com isso, há um prolongamento da vida à custa de um convívio com a forma abrandada ou assintomática das doenças<sup>34</sup>.

Define a Organização Mundial da Saúde a qualidade de vida como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto de sua cultura e no sistema de valores em que vive e em relação a suas expectativas, seus padrões e suas preocupações”.

A partir do contexto apresentado com os determinantes para uma qualidade de vida satisfatória, compreende-se que é imprescindível a manutenção da independência ou autonomia para a realização das diversas atividades realizadas no cotidiano; sendo assim, seria fundamental avaliar a capacidade funcional. A independência diz respeito à tomada de decisões, em que o indivíduo sinta-se integrado e útil à sociedade e não apenas um corpo que necessita de meios externos para se movimentar ou interagir frente a situações impostas pelo ambiente.

## 2.4 FUNCIONALIDADE

A capacidade funcional surge como um novo paradigma de saúde, resultante da interação multidimensional entre saúde física, saúde mental, independência na vida diária, integração social, suporte familiar e independência econômica<sup>35</sup>.

O desenvolvimento de alguma doença crônica ao longo da vida, resultante da perda contínua da função de órgãos e sistemas biológicos, pode resultar em perda funcional.

## 2.5 INCAPACIDADE FUNCIONAL

A limitação funcional é um estágio intermediário entre os fatores de risco, patologia e a incapacidade. Esses fatores foram divididos em duas categorias, relacionando os aspectos sociodemográficos como a idade, sexo e nível educacional e comportamental, ou estilo de vida, incluindo a atividade física e índice de massa corporal<sup>36</sup>.

O conceito de aptidão funcional é definido como a capacidade fisiológica para realizar normalmente atividades cotidianas, com segurança, de forma independente e sem apresentar fadiga que incapacite o indivíduo de finalizar a tarefa. Como base para essa definição, o enfraquecimento nos parâmetros físicos poderia ocasionar uma limitação funcional, conseqüentemente reduzindo a habilidade para realizar diversas atividades avançadas, instrumentais ou até mesmo as básicas da vida diária – finalizando, assim, o processo com a incapacidade<sup>36</sup>.

A redução da aptidão física pode ser considerada como um fator de risco para o declínio funcional independente da presença de doenças; dessa forma, poder-se-

ia então supor que a manutenção da aptidão física poderia atenuar o declínio funcional. A teoria da *Compressão da Morbidade* revela algumas similaridades a este paradigma<sup>37, 38</sup>.

## 2.6 TERAPIA OCUPACIONAL

Para a AOTA (American Occupational Therapy Association), o Terapeuta Ocupacional é o profissional que, por meio do uso da atividade, oferece ao cliente oportunidades para uma ação efetiva. Essas atividades têm um propósito, uma vez que auxiliam e são construídas sobre as habilidades do cliente<sup>39</sup>.

É uma profissão de grande abrangência de bases amplas e complexas, que combina conhecimentos das ciências médicas e sociais, mesclando com aspectos artísticos e técnicos da prática suas proposições quanto às habilidades essenciais e ao fundamento conceitual para a prática clínica<sup>40</sup>.

A importância da atuação do Terapeuta Ocupacional consiste em favorecer o papel ocupacional do indivíduo, prevenindo a inatividade funcional com tendência de um agravamento progressivo, principalmente das funções locomotoras; gerando complicações emocionais, isolamento social, déficit cognitivo, desajuste familiar e outras. A Terapia Ocupacional ajuda os pacientes a executarem as atividades da vida diária e melhora a habilidade para autocuidado<sup>41</sup>.

O Terapeuta Ocupacional é tradicionalmente reconhecido como o profissional que lida diretamente com as adaptações pessoais e de ambiente, utilizando-se desses recursos para assegurar condições ao indivíduo portador de incapacidades para a realização dos papéis essenciais e prioritários para a vida produtiva. Esses recursos podem ser adquiridos comercialmente ou produzidos sob medida, com as

modificações e adaptações necessárias, objetivando o aumento, manutenção ou melhora das habilidades cognitivas, físicas, sensoriais e, conseqüentemente, funcionais<sup>42, 43, 44</sup>.

### **2.6.1 Terapia Ocupacional e Reabilitação**

Para utilizarem-se dos recursos terapêuticos os profissionais necessitam conhecer a população a ser atendida, além do estudo e da compreensão dos processos anatômico, fisiológico, cinesiológico e do universo psicológico e social, para então prescreverem ou desenvolverem as adaptações. Conseqüentemente, poderão utilizar-se da tecnologia para potencializar suas ações para restauração ou mesmo para a manutenção das funções como um todo da sua clientela nos programas de reabilitação em diversas instâncias. A Terapia Ocupacional, aliada às formas de intervenção da reabilitação cognitiva, pode ampliar a compreensão das incapacidades presentes no indivíduo como, por exemplo, um simples tremor causar grandes danos pessoais e sociais<sup>45, 46</sup>.

As várias atividades que o indivíduo desenvolve ao longo de sua vida são consideradas áreas de ocupação do domínio da prática da Terapia Ocupacional. As atividades de vida diária e as atividades instrumentais de vida diária constituem um dos campos de intervenção, assim como a educação, o trabalho, o brincar, o lazer e a participação social<sup>38</sup>.

### **2.6.2 Intervenção da Terapia Ocupacional na Ataxia**

Constatou-se na pesquisa que na literatura existem pouquíssimas publicações a respeito do papel da reabilitação no cuidado das ataxias

espinocerebelares, em geral, e da DMJ, em particular. Há dois ensaios clínicos abertos na SCA2: um sobre treinamento físico e outro sobre a psicoterapia de grupo, além de uma revisão sobre neuroanatomia e suas conseqüências na escolha das reabilitações, nas SCA2 e SCA3<sup>47, 48, 49</sup>. Na intervenção específica de Terapia Ocupacional na ataxia foi encontrada uma única publicação, sendo esta um estudo de caso. Utilizando como recurso terapêutico a tecnologia assistiva, estudo descreveu como resultado eficácia dos recursos à medida que melhorou a Medida de Independência Funcional (MIF)<sup>50</sup>.

## 2.7 INSTRUMENTOS

### 2.7.1 Medida de Independência Funcional (MIF)

A Medida de Independência Funcional (MIF) é um instrumento de avaliação da incapacidade de pacientes com restrições funcionais de origem variada, tendo sido desenvolvida na América do Norte na década de 80<sup>51</sup>.

Seu objetivo primordial é o de avaliar de forma quantitativa a carga de cuidados demandada por uma pessoa para a realização de uma série de tarefas motoras e cognitivas de vida diária. Entre as atividades avaliadas estão os autocuidados, transferências, locomoção, controle esfinteriano, comunicação e cognição social, que inclui memória, interação social e resolução de problemas. Cada uma dessas atividades é avaliada e recebe uma pontuação que parte de 1 (dependência total) a 7 (independência completa), assim a pontuação total varia de 18 a 126. Estão descritos dois domínios na MIF, o motor e o cognitivo<sup>46</sup>.

Esse instrumento de avaliação funcional foi traduzido para a língua portuguesa no Brasil no ano de 2000 e nessa época foram realizados testes de reprodutibilidade e confiabilidade, que apresentaram resultados em níveis bons para o valor total bem como nos domínios motor e cognitivo<sup>51, 52, 53</sup>. Depois disso, o MIF, na sua versão brasileira, já foi utilizado para medir o nível de funcionalidade e sua recuperação em pacientes com Traumatismo Raquimedular<sup>54</sup>, a fim de medir o efeito das internações hospitalares nas atividades dos idosos, ao retornarem para casa e também para descrever o efeito aditivo das comorbidades na independência<sup>55, 56</sup>.

### **2.7.2 Índice de Barthel**

Também considerado um instrumento de medida da independência funcional, o índice de Barthel é composto por 10 itens que avaliam aspectos diversos, tais como habilidade para alimentar-se, vestir-se, higiene pessoal e movimentação. Os escores parciais obtidos variam entre 0 e 10 ou 0 e 15. O escore total obtido varia entre 0 e 100<sup>57</sup>. Utilizada em pacientes hospitalizados clinicamente aceitáveis, demonstrou ser eficiente para avaliar comprometimentos neurológicos<sup>58</sup>.

Já muitas vezes utilizado no Brasil, o índice de Barthel foi medido em pacientes locais com diagnóstico de DMJ e apresentou associação entre manifestações depressivas e pior funcionalidade<sup>19</sup>.

### **2.7.3 WHOQOL-BREF – Qualidade de Vida**

O WHOQOL foi elaborado pela OMS com o objetivo de criar um instrumento que avaliasse a qualidade de vida em uma perspectiva internacional. Em um projeto

multicêntrico foi produzido o WHOQOL-100, um instrumento de avaliação composto por 100 questões. Esse primeiro questionário foi desenvolvido a partir de 15 centros e as 100 questões que o constituem estão divididas em 6 domínios: físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade. Foi composto por 26 itens pertinentes à avaliação subjetiva do indivíduo em relação aos aspectos que interferem em sua vida. Por se tratar de um construto multidimensional, esse instrumento de medida da qualidade de vida abrange quatro domínios: físico, psicológico, relações sociais, meio ambiente. Também consta um escore global<sup>59</sup>.

A necessidade de um instrumento mais curto, de rápido preenchimento e que apresentasse características psicométricas satisfatórias, fez com que a OMS desenvolvesse uma versão abreviada, o WHOQOL-BREF. Essa versão apresenta 26 questões subdivididas em domínios de análise. São 2 questões gerais de qualidade de vida e 24 referentes aos domínios físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente<sup>59, 60</sup>. Utilizado em pacientes com diagnóstico de Parkinson, o WHOQOL-BREF demonstrou relação positiva da capacidade cognitiva com Qualidade de Vida<sup>61</sup>.

A apuração dos escores de qualidade de vida do WHOQOL-BREF é realizada de acordo com o algoritmo construído e padronizado pela OMS. Este algoritmo considera o número de questões respondidas em cada um dos domínios do instrumento e padroniza os escores para que esses, em todos os domínios, variem de 0 a 100 pontos (100 pontos = escore mais favorável possível). Os valores das 3 questões (Q3, Q4, Q26) formuladas na direção oposta (quanto maior o escore mais desfavorável a situação) foram invertidos pelo algoritmo para a composição final do escore<sup>62</sup>.



#### **2.7.4 Escala de Hamilton**

Trata-se de uma escala delineada para medir manifestações depressivas. Originalmente, Hamilton descreveu 21 itens e, posteriormente, reduziu a escala para uma versão com 17 itens. Os 4 restantes – variação diurna do humor, desrealização, sintomas paranóides e sintomas obsessivos – foram excluídos porque não mediam a depressão ou sua intensidade ou porque ocorriam com pequena frequência, deixando de ser úteis<sup>63</sup>.

De modo geral, os trabalhos se referem ao escore total, que consiste na soma de todos os itens. Esse escore total é usado com frequência como critério de inclusão em pesquisas em ensaios clínicos. Em geral, escores abaixo de 10 são considerados muito leves. O autor não propôs um ponto-padrão de corte, mas na prática se aceita que escores acima de 25 pontos identifiquem pacientes gravemente deprimidos; entre 18 e 24 pontos, pacientes moderadamente deprimidos, e entre 7 e 17, pacientes levemente deprimidos<sup>64</sup>.

### 3 OBJETIVOS

#### 3.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar o efeito da Terapia Ocupacional sobre pacientes portadores de Doença de Machado-Joseph.

#### 3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

a) Identificar o nível funcional através da medida dos Índices de Barthel e de Medida de Independência Funcional (MIF), mensurações das capacidades funcionais da vida diária, antes e depois da intervenção terapêutica.

b) Avaliar a qualidade de vida e a presença de manifestações depressivas, através, respectivamente, das escalas da Organização Mundial da Saúde – abreviada (WHOQOL-BREF) e da Escala de Hamilton (HAM-D), antes e depois da intervenção terapêutica.

c) Investigar como as variáveis clínicas e moleculares – idade, duração da doença, sexo, escolaridade e CAGn – influenciam ou não nessa resposta à Terapia Ocupacional.

#### 4 REFERÊNCIAS DA REVISÃO DA LITERATURA

1. American occupational therapy association. Uniform terminology for occupational therapy. Third edition. American Journal of Occupational Therapy, 1994; 48:1047-1054.
2. Higgins JJ, Nee LE, Vasconcelos O et al. Mutations in American families with spinocerebellar ataxia (SCA) type 3:SCA3is allelic to Machado-Joseph disease. Neurology, 1996; 46:208-13.
3. Lou JS, Goldfarb L, McShane L et al. Use of buspirone for treatment of cerebellar ataxia. An open-label study. Arch Neurol, 1995; 52:982-988.
4. Sequeiros J. Genética Clássica Molecular da Doença de Machado-Joseph. In: Sequeiros J, editor. O Teste Preditivo da doença de Machado Joseph. Primeira edição. Porto: UniGENE. IBMC; 1996, p. 33-48.
5. Nakado KK, Dawson DM, Spence A. Machado disease. A hereditary ataxia in Portuguese emigrants to Massachussets. Neurology, 1972; 22:49-55.
6. Woods BT, Schaumburg HH. Nigro-spino-dental degeneration with nuclear ophtalmoplegia. A unique and partially treatable clinico-pathological entity. J Neurol Sci., 1972; 17:149-166.
7. Takiyama Y, Nishizawa M, Tanaka H et al. The gene for Machado-Joseph disease maps to human chromosome 14q. Nature Genet, 1993; 4:300-3.
8. C. Gaspar, Lopes-Cendes I, Hayes S, et al. Ancestral origins of the Machado-Joseph disease mutation: a worldwide haplotype study. Am. J. Hum. Genet., 2001; 68:523-528.
9. Kawaguchi Y, Okamoto T, Taniwaki M et al. CAG expansion in a novel gene for Machado-Joseph disease at chromosome 14q32.1. Nature Genet, 1994; 8:221-8.
10. Trott AJ, Ludwig HT, Saute JA et al. Spinocerebelar ataxias in 114 Brazillian families: clinical and molecular findings. Clin Genet, 2006; Aug; 70(2):173-6.
11. Schols L, Bauer P, Schmidt T et al. Autosomal dominant cerebellar ataxias: clinical features, genetics, and pathogenesis. Lancet Neurol, 2004; 3:291-304.
12. Prestes PR, Pereira MLS, Silveira I et al. Machado-Joseph Disease enhances genetic fitness: a comparison between affected and unaffected women and between MJD and the general population. Annals of Human Genetics, v. Aug 7, p. Epub., 2007.

13. Jardim LB, Silveira I, Pereira ML et al. Machado-Joseph disease in South Brazil: clinical and molecular characterization of kindreds. *Acta Neurol Scand*, 2001; 104:224-231.
14. Sequeiros J, Coutinho P. Epidemiology and Clinical Aspects of Machado-Joseph Disease. In: Harding A, Deufel T, Chamberlain S (eds.). *Hereditary Ataxias*. *Adv. Neurol.*, 1993; 61, p.139-153, Raven Press, New York, NY.
15. Sequeiros J. Análise genética das causas da variação fenotípica na doença de Machado-Joseph (tese de doutoramento). Porto: ICBAS, Universidade do Porto, 1989.
16. Kieling C, Prestes PR, Pereira MLS et al. Survival estimates for patients with Machado-Joseph disease (SCA3). *Clinical Genetics*, v. e-pub., p.17894834, 2007.
17. Jardim LB, Pereira ML, Silveira I et al. Neurologic findings in Machado-Joseph disease: relation with disease duration, subtypes, and (CAG)<sub>n</sub>. *Archives of Neurology*, 2001; 58: 899-904.
18. Klockgether T, Lüdtke R, Kramer B et al. The natural history of degenerative ataxia: a retrospective study in 466 patients. *Brain*, 1998, Apr.;121 (pt 4):589-600.
19. Cecchin CR, Pires AP, Rieder CR et al. Jardim-Depressive Symptoms in Machado-Joseph Disease (SCA3). Patients and Their Relatives. *Community Genet.*, 2007; 10:19-26.
20. Monte TL, Rieder CRM, Tort AB et al. Depressive Symptoms in Machado-Joseph Disease (SCA3). Patients and Their Relatives. *Community Genet.*, 2007; 10:19-26.
21. Silveira A, Ferro J, Sequeiros LBJ. Use of fluoxetine for treatment of Machado-Joseph disease: an open-label study. *Acta Neurol. Scand*, 2003; 107:207-210.
22. Lehtinen V, Joukamaa M. Epidemiology of depression: prevalence, risk factors and treatment situation. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, Sup., 377: 1993.
23. Rozenthal M, Laks J, Engelhardt E. Aspectos neuropsicológicos da depressão. *Revista de Psiquiatria*, 2004; 26(2): 204-12.
24. Fleck MP. Depressão. In: Duncan BB, Schmidt MI, Giugliani ERJ et al. *Medicina ambulatorial: condutas de atenção primária baseadas em evidências*. 3. ed. Porto Alegre: Artes Médicas, 2004. Cap. 88, p. 884-874.
25. Depression Guideline Panel. Depression in primary care: volume 1. Detection and diagnosis. Clinical Practice guideline, number 5. Rockville: Department of Health and Human Services, AHCPR publication n. 93-0550, 1993.

26. Ustun TB, Sartorius N. Mental illness in primary care: an international study. New York: John Wiley & Sons, 1995.
27. Mueller TI, Leon AC, Keller MB et al. Recurrence after recovery from major depressive disorder during 15 years of observational follow-up. *Am J Psychiatry*, 1999; 156:1000-6.
28. Keller MB, Lavori PW, Mueller TI et al. Time to recovery, chronicity, and level of psychopathology in major depression: a 5-year prospective follow-up of 431 subjects. *Arch Gen Psychiatry*, 1992; 49:809-16.
29. Weels KB, Stewart A, Hays RD et al. The functioning and well-being of depressed patients. Results from the Medical Outcomes Study. *JAMA*, 1989; 262:914-9.
30. Fleck MP, Lafer B, Sougey EB et al. Diretrizes da Associação Médica Brasileira para o tratamento da depressão. *Rev Bras Psiquiatria*, 2003; 25(2):114-121.
31. Murray CJ, Lopez AD. Global Mortality, disability, and the contribution of risk factors: Global Burden of Disease Study. *Lancet*, 1997; 349:1436-42.
32. Kessler S. Genetic Counseling. Psychological dimensions. New York: Academic Press, 1979.
33. Fleck MP, Lima AF, Louzada S et al. Associação entre sintomas depressivos e funcionamento social em usuários de um serviço de cuidados primários de saúde. *Rev Saúde Pública*, 2002; 36:431-8.
34. Fráguas RJ, Figueiró JAB. Depressões – em medicina interna e em outras condições médicas – Depressões Secundárias. São Paulo: Atheneu, 2001. Cap. 47, p. 427-445.
35. Minayo MCS, Hartz ZA, Buss PM. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. *Ciência e Saúde Coletiva*, 2000; 5(1): 7-18.
36. Koukoulis S, Vlachonikolis IG, Philalithis A. Sociodemographic factors and self-reported functional status: the significance of social support. *BMC Health Serv Res.*, 2002; 2:20-34.
37. Rikli RE, Jones CJ. Assessing physical performance in independent older adults: Issues and guidelines. *Journal of Aging and Physical Activity*, 1997; 5:244-261.
38. Morey MC, Pieper CF, Cornoni-Huntley J. Physical Fitness and functional limitations in Community-dwelling older adults. *Medicine and Science in Sports and Exercise*, 1998; 30:715-723.

39. American Occupational Therapy Association Practice Framework: Domain and Process. *American Journal of Occupational Therapy*, 2002; v. 56, nº6, nov./dez., p. 609-633.
40. Hagedorn R. Fundamentos da prática em terapia ocupacional. São Paulo: Dynamus, 1999. 198 p.
41. Kielhofner GA. Model of human of occupational: theory and application. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995.
42. Grieve J. Neuro Psicologia para terapeutas ocupacionais: evolución de la percepción y cognición. Bogotá: Panamericana, 1995. p. 69-71.
43. Mann CW, Lane JP. Assistive Technology for Persons with Disabilities. The role of Occupational Therapy. Rockville: AOTA, 1991.
44. Trombly CA, Scott AD. Atividades da Vida Diária. 2. ed. In: Trombly CA. Terapia Ocupacional para Disfunção Física. São Paulo: Santos, 1989. Cap. 26. p. 458-479.
45. Cook AM, Hussey SM. Assistive Technologies: Principles e Practice. St. Louis: Msby, 1995. p. 3-44.
46. Mello BC, Pinto PP, Garrini AC. Desenvolvimento de um projeto de Tecnologia assistiva em reabilitação cognitiva para portador de incapacidades da percepção visual e disfunção motora por ataxia. *Cadernos Centro Universitário S. Camilo*, v. 8, n. 3, p. 8-86, jul./set. 2002.
47. Pérez-Avila I, Fernández-Vieitez JA, Martínez-Góngora E et al. Effects of a physical training program on quantitative neurological indices in mild stage type 2 spinocerebellar ataxia patients. *Rev Neurol.*, 2004; Nov. 16-30; 39(10):907-10.
48. Paneque HM, Reynaldo AR, Velázquez PL et al. Type 2 spinocerebellar ataxia: an experience in psychological rehabilitation. *Rev Neurol.*, 2001; Dec. 1-15, 33(11):1001-5.
49. Rüb U, Seidel K, Ozerden I et al. Consistent affection of the central somatosensory system in spinocerebellar ataxia type 2 and type 3 and its significance for clinical symptoms and rehabilitative therapy. *Brain Res Rev.*, 2007; Feb. 53(2):235-49.
50. Delbon M, Santos M, Asola G. Terapia Ocupacional na ataxia cerebelar e o recurso da tecnologia assistiva: um estudo de caso. *Mundo Saúde*, 2006; 30(1):175-178.
51. Granger CV, Hamilton BB, Keith RA et al. Advances in functional assessment for rehabilitation. In *Topics in geriatric rehabilitation*. Rockville MD: Aspen; 1986.

52. Riberto M, Miyazaki MH, Jorge Filho D et al. Reprodutibilidade da versão brasileira da Medida de Independência Funcional. *Acta Fisiátrica*, 2001; 8(1): 45-52.
53. Riberto M, Miyazaki MH, Jucá SSH et al. Validação da versão brasileira da medida de independência funcional. *ACTA Fisiatr.*, 2004; (2):72-76.
54. Riberto M, Pinto PPN, Sakamoto H et al. Independência funcional de paciente com lesão medular. *Acta Fisiátrica*, 2005; 12(2):61-66.
55. Kozue K, D'Elboux. Impacto da hospitalização na independência funcional do idoso em tratamento clínico. *ACTA Fisiátrica*, 2005; 12(2):55-60.
56. Jorge L, Sugawara AT, Carneiro MSO. O paciente internado em um hospital geral encaminhado à medicina física: perfil epidemiológico e nível funcional. *ACTA Fisiátrica*, 2006; 13(3):124-129.
57. Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: the Barthel Index. *Md State Med J.*, 1965; 14:61-65.
58. Martinez JAB et al. Validação da escala motora funcional e para a língua portuguesa. *Rev Assoc Med Bras.*, 2006; 52(5):347-51.
59. The WHOQOL Group. Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF Quality of Life Assessment 1998. *Psychol Med.*, 1998; 28:551-8.
60. Fleck MPA, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado da avaliação da qualidade de vida WHOQOL-BREF. *Rev. Saúde Pública*, 2000; 34(2):178-83.
61. Schestatsky, Cassina VZ, Margis R et al. Qualidade de Vida de uma amostra de pacientes brasileiros portadores de doença e Parkinson e seus cuidadores. *Rev. Brasileira de Psiquiatr.*, 2006; 28(3):209-11.
62. Moreno AB, Arlinda B, et al. Propriedades psicométricas do WHOQOL-BREF. *Cad. Saúde Pública*, dez. 2006; 22(12):2585-2597.
63. Hamilton M. A rating scale for depression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1960; Feb. 23:56-62.
64. Moreno RA, Moreno DH. Escalas de depressão de Montgomery & Åsberg (MADRS) e de Hamilton (HAM-D). *Revista de Psiquiatria Clínica*, 1998; 25(5) 262-72.

**5 ARTIGO EM INGLÊS****OCCUPATIONAL THERAPY IN SPINOCEREBELLAR ATAXIA TYPE 3:  
AN OPEN-LABEL TRIAL**

\*Renata Cristina Rocha da Silva<sup>1, 4</sup>; Jonas Alex Morales Saute<sup>5</sup>;  
Andrew Chaves Feitosa da Silva<sup>5</sup>; Ana Carolina O. Coutinho<sup>4</sup>;  
Maria Luiza Saraiva-Pereira<sup>1, 2, 5</sup> and Laura Bannach Jardim<sup>1, 3, 5</sup>

**Corresponding author:**

Laura Bannach Jardim, MD, PhD  
Medical Genetics Service,  
Hospital de Clinicas de Porto Alegre  
Rua Ramiro Barcelos 2350  
90.035-903, Porto Alegre, Brazil  
Phone: 55 51 2101 8011  
Fax: 55 51 2101 8010  
Email: ljardim@hcpca.ufrgs.br

---

\* <sup>1</sup>Post-Graduation Program in Medical Sciences; <sup>2</sup>Biochemistry and <sup>3</sup>Internal Medicine Departments, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brazil; <sup>4</sup>Rehabilitation and <sup>5</sup>Medical Genetics Services, Hospital de Clinicas de Porto Alegre, Brazil.



Running title: "**Occupational therapy in SCA3**"  
(ARTIGO SUBMETIDO AO PERÍODICO "DISABILITY AND REHABILITATION")

## OCCUPATIONAL THERAPY IN SPINOCEREBELLAR ATAXIA TYPE 3: AN OPEN-LABEL TRIAL

### ABSTRACT

**Purpose:** Occupational therapy (OT) is nowadays part of the clinical rehabilitation of progressive genetic neurodegenerative diseases, such as spinocerebellar ataxias; however, its effects have never been measured in these diseases. Our aim was to investigate the effect of OT on both physical disabilities and depressive symptoms of spinocerebellar ataxia type 3 (SCA3) patients.

**Methods:** molecularly diagnosed SCA3 patients older than 18 years were invited to participate in the study. Disability, as evaluated by “functional independence measurement” (FIM) and Barthel incapacitation score, Hamilton Rating Scale for Depression, and “WHOQOL-BRIEF” were measured at baseline and after 3 and 6 months of treatment.

**Results:** Twenty-six patients agreed to participate in the study. After 6 months on OT, disability scores and quality of life were stable, and the Hamilton scores for depression improved. No association was found between these endpoints and CAGn, age, age of onset, or neurological scores at baseline.

**Conclusions:** OT improved depressive symptoms. Although the possibly temporary stabilization of the downhill disabilities as an effect of OT remains to be established, the clear effect on depressive symptoms confirms the recommendation of OT to any given patient with SCA3 or a spinocerebellar ataxia.

**Key words:** Occupational therapy; Spinocerebellar Ataxia; Machado Joseph disease; Polyglutamine diseases; Depressive symptoms.

## INTRODUCTION

Spinocerebellar ataxia 3 (SCA3), also known as Machado-Joseph disease, is a rare neurodegenerative disease caused by expansions of a CAG tract at the MJD1 gene, varying between 54 and 86 repeats<sup>[1, 2, 3]</sup>. The expanded allele is dominant, and there is an important correlation of the repeat amplification with both symptom severity and age of onset in affected individuals. There is no treatment up to now.

SCA3 affects at least 3:100,000 individuals in our population<sup>[4]</sup>. SCA3 is a highly disabling disease and imposes a severe burden to patients and their families. Clinical manifestations usually start during adulthood, with a mean ( $\pm$  sd) age of onset of 32 ( $\pm$  12) years<sup>[5]</sup>. Patients end up confined to a wheelchair and later become bedridden<sup>[6]</sup>. Age of onset distribution is very wide and ranges between 5 and 73 years<sup>[6]</sup>. Median survival time after onset is 21 years<sup>[7]</sup>.

The disease is related to neuronal loss and neuronal intranuclear inclusions, seen mainly in the dentate nucleus of the cerebellum, the nucleus dorsalis of Clarke in the spinal cord, cranial motor nerve nuclei, pontine nuclei, substantia nigra, and the lenticular fasciculus of the globus pallidus<sup>[8, 9, 10, 11]</sup>. Clinical manifestations usually start by cerebellar ataxia, affecting gait, limb movements, speech articulation and deglutition. Patients also present with a variety of other dysfunctions, including pyramidal involvement; a supranuclear, progressive external ophthalmoplegia with limitation of upward gaze and convergence; extrapyramidal signs, including dystonia, rigidity, bradykinesia, and even a full parkinsonian syndrome; lower motor neuron disease, with fasciculation and amyotrophy; sensitive loss; eyelid retraction, contraction fasciculation, weight loss, and sleep disorder<sup>[6]</sup>. All of these findings represent a progressive burden and incapacitation. In addition, depressive symptoms

are rather frequent among patients, being probably related to the inexistence of an effective treatment<sup>[12]</sup>. In SCA3, depressive scores were associated to the incapacitation level; probably both reinforce each other.

To our knowledge, very few publications on rehabilitation interventions on SCAs in general and in SCA3 in particular have appeared in the literature. Among rehabilitation techniques, occupational therapy (OT) aims to adapt a particular patient to the activities of his/her daily living in order to obtain the maximum possible independence. OT is a common clinical practice, although its effects have never been measured in SCAs. In order to help understand the role of OT on SCA3, the present study aimed to report the disabilities associated with the disease, the effect of occupational therapy on these disabilities, on depressive symptoms and on quality of life, and the possible associations of these endpoints with risk factors, such as CAGn and age of onset.

## METHODS

SCA3 patients older than 18 years of age and previously diagnosed at our Institution were invited to participate. The inclusion criteria were the molecular diagnosis of SCA3 with measurement of the CAG tract, and an independent gait on neurological examination. Patients who had started with any therapeutics less than 6 months before or who had previously been on OT were excluded. The present study was approved by the local ethics committee, and all patients gave their informed consent before participating. After agreeing to participate in the study, a structured interview was performed; four instruments to measure endpoints were included in it. Disability scores included the functional independence measurement (FIM) in its Portuguese version<sup>[13, 14]</sup>, and Barthel incapacitation scores<sup>[15]</sup>. FIM scores were classified as follows: under 18, total dependence; 18 to 60, 50% of dependence; 61 to 103, 25% of dependence; and over 104, preserved independence. Barthel scores were classified as follows: 0 to 45, severe motor disability; 46 to 75, moderate disability; 76 to 99, mild disability; and 100, no disability. Depressive symptoms were measured by the Hamilton Rating Scale for Depression (HRSD)<sup>[16]</sup>. Scores over 25, between 18 and 24, and between 17 and 7 were associated with severe, moderate and mild depression, respectively. Quality of life was investigated through the WHOQOL-brief in its Portuguese version<sup>[17, 18]</sup>. At baseline, the NESSCA score of neurological manifestations<sup>[19]</sup> and the SARA score of ataxic manifestations<sup>[20]</sup> were also performed.

The OT intervention consisted of weekly sections of 40 minutes, during the first 3 months, followed by monthly sections during another 3 months. In the interviews, the most significant functional limitations in the patient's life were

identified, according to patient's opinion. The following were tackled: access to food, clothing, bathroom use, and personal hygiene; important activities for the individual's economical maintenance; leisure activities, and the ways the patient interact and meet his or her social and affective circles. Both patient and occupational therapist elected priorities, including viable objectives only. As a result, the therapist agreed upon a practical plan with the patient; in follow-ups, if necessary, modifications were made. In short, interventions followed the clinical practice of OT. The endpoint instruments were applied again at 3 and 6 months after the start of OT treatment. Patients were maintained thereafter in bi-monthly follow-ups.

Hamilton, Barthel, FIM and WHOqol scores (the endpoints) at baseline and after either 3 or 6 months on OT were compared using Student's paired t test if variables showed normal distribution; baseline scores were compared with the final scores of the same individual. Non-parametric variables were tested using Wilcoxon U test or Kruskal-Wallis test. Possible associations between endpoints were tested using Spearman's correlation test. Correlations were also tested between endpoints and the following risk factors through Spearman test: age, age of onset, CAGn, NESSCA, and SARA scores. Bonferroni corrections were made due to multiple tests. Significance level was 0.05.

## RESULTS

Twenty-six individuals entered the study. They all had the same geographical and urban origin and lived in Rio Grande do Sul, Brazil where SCA3 cases seem to be limited to the Azorean ancestry and moreover to the ancestral haplotype A-C-A<sup>[21]</sup>. Their clinical and molecular characteristics are summarized in Table 1. As seen, the present sample presented on average with mild depressive symptoms. Disability scores of these patients were also mild, although neurological findings were substantial (NESSCA and SARA). Quality of life was on average moderately compromised, and there was no skewness on results.

Three individuals were lost as follows: one patient did not return to the third month visit, and the other two cases did not return at the end of the study. Age, schooling, and baseline NESSCA, SARA, FIM, Barthel and Hamilton scores of both patients lost and the remaining patients were similar. Although non-significant, losses showed a trend towards having longer CAGn when compared to the general sample (78 *versus* 74) and consequently earlier ages at onset ( $28.6 \pm 13.3$  *versus*  $37.1 \pm 10$  years). The quality of life of cases lost to follow-up also tended to be worse than that of the general group ( $45.8 \pm 14.4$  *versus*  $58.1 \pm 9.6$ ,  $p = 0.06$ ).

### Follow-up of depressive symptoms

Hamilton scores for depression were obtained in 23 patients after and before 6 months of OT treatment. Their mean  $\pm$  sd scores were  $8.65 \pm 6.6$  and  $6.04 \pm 6.2$ , and this improvement was not only significant ( $p < 0.0001$ , paired t test), but also the mean (after trial) reached normality. Individual scores are presented in Figure 1.

The difference between the 6th month and baseline, hereafter referred as  $\Delta$  Hamilton, were related neither to independent variables under study (age, age of onset, schooling, CAGn, SARA and NESSCA scores) nor to the other endpoints measured (Barthel, WHOqol, and FIM) both at baseline and at their own  $\Delta$  (Table 2).

Individuals with more depressive responses at baseline showed apparently better responses to treatment (OT) after six months (Figure 2a;  $r = -0.619$ ,  $p < 0.002$ , Spearman).

### **Follow-up of FIM and Barthel scores for disability**

Incapacities most referred to by patients were difficulty in dynamic balance resulting in walking deficits, difficulty in word articulation, and difficulty in handling tableware and pens.

Mean  $\pm$  sd scores for disability did not change after 6 months of OT as follows: FIM were  $120.17 \pm 4.8$  and  $120.26 \pm 6.5$ , and Barthel were  $96.9 \pm 5.9$  and  $96.9 \pm 6.3$  at baseline and after 6 months. When the group was stratified according to CAGn (two groups of patients, with cut-off in 73 CAGs) and to disease duration (cut-off in 5 years of disease duration), no differences were found in the evolution of FIM (Figure 3).

Some individuals actually got worse after 6 months of follow-up. In Barthel scores, it was observed an inverse relation between response ( $\Delta$  Barthel) and baseline; the better the baseline, the worse the response after six months. This phenomenon is represented in Figure 2b.



### **Follow-up of quality of life**

Again, mean  $\pm$  sd scores of global WHOqol did not change after 6 months of OT; they were  $58.1 \pm 9.6$  and  $58.1 \pm 14.4$  at baseline and after 6 months (paired t test). Since losses tended to have worse WHOqol and in order to test if their exclusion could have biased these results, we also compared the WHOqol of the overall sample at baseline (26 cases) with that of the remaining sample at 6 months (23 cases). No differences were found.

Actually, 4 patients improved; 15 remained the same, and 4 worsened at the end of observation. When these three subgroups were analyzed, no differences were found in their independent variables, neither in the other endpoints studied. This lack of relation is also described in Table 2.

## DISCUSSION

Nowadays OT is part of common clinical practice although its effects have rarely been measured. Since interventions are individually tailored in any rehabilitation therapy but especially in OT, the variability of interventions or their qualitative nature can partially explain the lack of studies on its effects. OT is particularly important in progressively incapacitating diseases, especially those without any known treatment. The objective of OT is to improve abilities and capacities of daily living in handicapped individuals. And due to the progressive nature of neurodegenerative diseases, OT should not only be a permanent management but also change as disease progresses.

Studies on the impact of OT in SCAs in general are lacking. Since we routinely indicate OT to our patients, we tried to improve our knowledge about the role of this rehabilitation technique. Our challenge started when we tried to figure out what the specific effect of OT would be, for instance, capacities and abilities, social adaptation, or personal adaptation to the disease. The existing instruments to measure these endpoints are multiple, and there is no unique severity score with all these domains. Because of this, we decided to test disabilities, quality of life, and depressive manifestations. Our second challenge was the study design, and we decided for an open trial. This design was chosen for two main reasons. First, OT is an acclaimed management, which is no longer prone to randomized studies. Second, blinding OT would be rather impossible.

Our results indicate that OT improved the Hamilton scores for depression of SCA3 patients. This response to OT was not related to independent variables under

study, i.e., sex, age, age of onset, schooling, CAGn, NESSCA and SARA scores. Moreover, improvement in depression did not run together with the other endpoints.

Incapacitation scores – Barthel score and FIM – and quality of life were stable throughout this study. However, since the natural history of these parameters on SCA3 is unknown, interpretation of this data was prevented. We faced two possible explanations: first, stabilization of the disease burden or, second, lack of effectiveness of OT in a six-month interval. This is a drawback of this study design. When the natural history of a progressive disorder is unknown, results of open trials like this can only be understood as positive if measurable improvements do occur.

Although the paired t-test did not show any change in Barthel and FIM after 6 months of observation, a careful exam of the data revealed a sad reality. Baseline Barthel had an inverse correlation with responses, or  $\Delta$ . In other words, patients with the best functional independence parameters at the beginning of the study tended to get worse after 6 months. This was clearly a reflex of the unrelenting natural course of the disease.

The observation started with twenty-six case; 3 dropped out, but there was apparently no bias due to these losses. In any case, it is possible that patients with more social networks and consequently better quality of life have been inadvertently selected. Having in mind that this sample was limited to independent ambulatory patients, we still believe that this group was representative of SCA3 patients with an A-C-A ancestry, since general parameters as age, age of onset, sex, CAGn ranges, and NESSCA scores were similar to those found in previous studies on these populations<sup>[5, 19]</sup>. OT improved the depressive symptoms of SCA3 patients, which is an important clinical problem already shown to be common among these patients<sup>[12]</sup>. Organic or reactive depressive symptoms can affect 33.5% of SCA3 individuals. The

relation between depressive scores and incapacitation levels seen formerly were not found in the present sample among MJD patients<sup>[12]</sup>. We speculate that the present lack of association was due to the recruitment of patients with relatively shorter disease duration and lower impact on their capabilities. Of course, it is worth to remember that incapacitation and depression may reinforce each other.

Being so frequent, depressive symptoms should be looked for in SCA3 and probably in other SCAs in order to offer an appropriate support for these individuals. We have already reported positive results of fluoxetine on depression in these patients<sup>[22]</sup>, and now a similar effect concerning OT was found.

So we are convinced that OT improves depressive symptoms. Although the possibly temporary stabilization of the downhill disabilities as an effect of OT remains to be established, we believe that the clear effect on depressive symptoms is enough to confirm the recommendation of OT to any given patient with SCA3 or a spinocerebellar ataxia.

## **ACKNOWLEDGEMENTS**

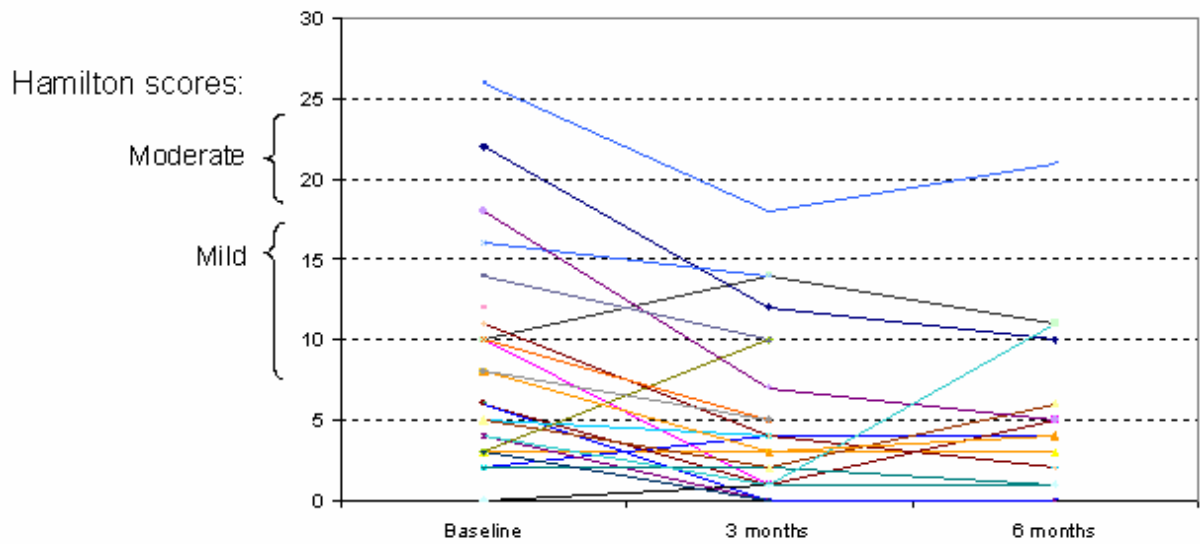
We are grateful to all patients who participated in this study.

The present work was supported by Comissão Nacional de Pesquisa (CNPq), Comissão de Aperfeiçoamento do Pessoal de Ensino Superior (CAPES), Fundação de Amparo à Pesquisa do Rio Grande do Sul (FAPERGS), Brazil and FIPE-Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

## REFERENCES

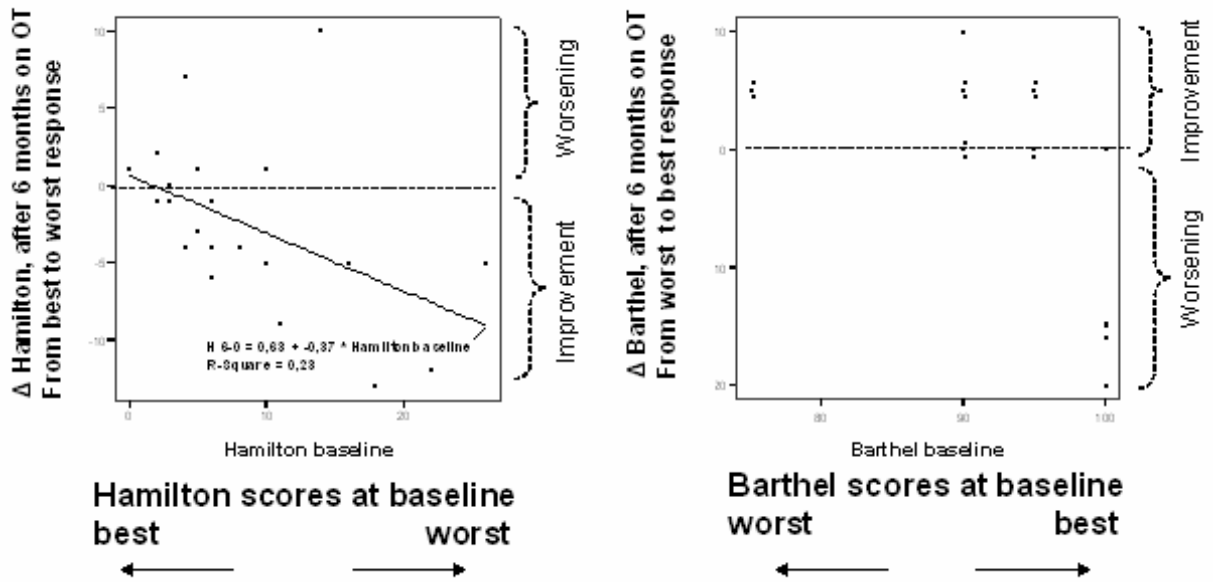
1. Takiyama Y, Nishizawa M, Tanaka H et al. (1993) The gene for Machado-Joseph disease maps to human chromosome 14q. *Nature Genet*, 4:300-4.
2. Kawaguchi Y, Okamoto T, Taniwaki M et al. (1994) CAG expansions in a novel gene for Machado-Joseph disease at chromosome 14q32.1. *Nat Genet*, 8:221-8.
3. Bauer PO, Kotliarova SE, Matoska V et al. (2005) Fluorescent multiplex PCR-fast method for autosomal dominant spinocerebellar ataxias screening. *Genetika*, 41(6): 830-837.
4. Prestes PR, Pereira MLS, Silveira I et al. (2007) Machado-Joseph Disease enhances genetic fitness: a comparison between affected and unaffected women and between MJD and the general population. *Annals of Human Genetics*, v. Aug 7, p. Epub.
5. Jardim LB, Silveira I, Pereira ML et al. (2001) Machado-Joseph disease in South Brazil: clinical and molecular characterization of kindreds. *Acta Neurol Scand*, 104:224-331.
6. Sequeiros J, Coutinho P (1993) Epidemiology and Clinical Aspects of Machado-Joseph Disease. In: Harding A, Deufel T, Chamberlain S (eds.): "Hereditary Ataxias". *Adv Neurol*, Raven Press, New York, NY, v. 61, p. 139-153.
7. Kieling C, Prestes PR, Pereira MLS et al. (2007) Survival estimates for patients with Machado-Joseph disease (SCA3). *Clinical Genetics*, v. e-pub, p.17894834.
8. Yamada S, Nishimiya J, Nakajima T et al. (2005) Linear high intensity area along the medial margin of the internal segment of the globus pallidus in Machado-Joseph disease patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, Apr.; 76(4):573-5.
9. Yuasa T, Ohama E, Harayama H et al. (1986) Joseph's disease: clinical and pathological studies in a Japanese family. *Ann Neurol.*, Feb.; 19(2):152-7.
10. Dürr A, Stevanin G, Cancel G et al. (1996) Spinocerebellar ataxia 3 and Machado-Joseph disease: clinical, molecular, and neuropathological features. *Ann Neurol.*, Apr.; 39(4):490-9.
11. Iwabuchi K, Tsuchiya K, Uchihara T et al. (1999) Autosomal dominant spinocerebellar degenerations. Clinical, pathological, and genetic correlations. *Rev Neurol (Paris)*, Apr.; 155(4):255-70.

- 12 Cecchin CR, Pires AP, Rieder C et al. (2007) Depressive symptoms in Machado-Joseph Disease (SCA3) patients and relatives. *Community Genetics*.
- 13 Riberto M, Miyazaki MH, Jucá SSH et al. (2004) Validação da Versão Brasileira da Medida de Independência Funcional. *Acta Fisiatr.*, 11(2):72-76.
- 14 Granger CV, Hamilton BB, Keith RA et al. (1986) Advances in functional assessment for rehabilitation. In *Topics in geriatric rehabilitation*. Rockville, MD: Aspen.
- 15 Mahoney FI, Barthel DW (1965) Functional evaluation: the Barthel Index. *Md State Med J*, 14:61-65.
- 16 Hamilton M (1960) A rating scale for depression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, Feb.; 23:56-62.
- 17 Fleck MPA et al. (2000) Aplicação da versão em português do instrumento abreviado da avaliação da qualidade de vida "WHOQOL-bref". *Rev. Saúde Pública*, 34(2):178-83.
- 18 The WHOQOL Group (1998) Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF Quality of Life Assessment 1998. *Psychol Med.*, 28:551-8.
- 19 Kieling C, Rieder C, Silva ACF et al. (2008) A neurological examination score for the assessment of spinocerebellar ataxia 3 (SCA3). *European Journal of Neurology*, v.epub, p.epbu.
- 20 Schmitz-Hubsch T, du Montcel ST, Baliko L et al. (2006) Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale. *Neurology*, 66:1717-20.
- 21 Martins S, Coutinho P, Silveira I, Giunti P, Jardim LB, Calafell F, Sequeiros J, Amorim A (2007) Cis-acting factors promoting the CAG intergenerational instability in Machado-Joseph disease. *Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet.*, Oct. 19; [Epub ahead of print].
- 22 Monte T, Rieder C, Tort A et al. (2003) Use of Fluoxetine for Treatment of Machado Joseph Disease: an open-label study. *Acta Neurologica Scandinavica*, v. 107, p. 207-210.

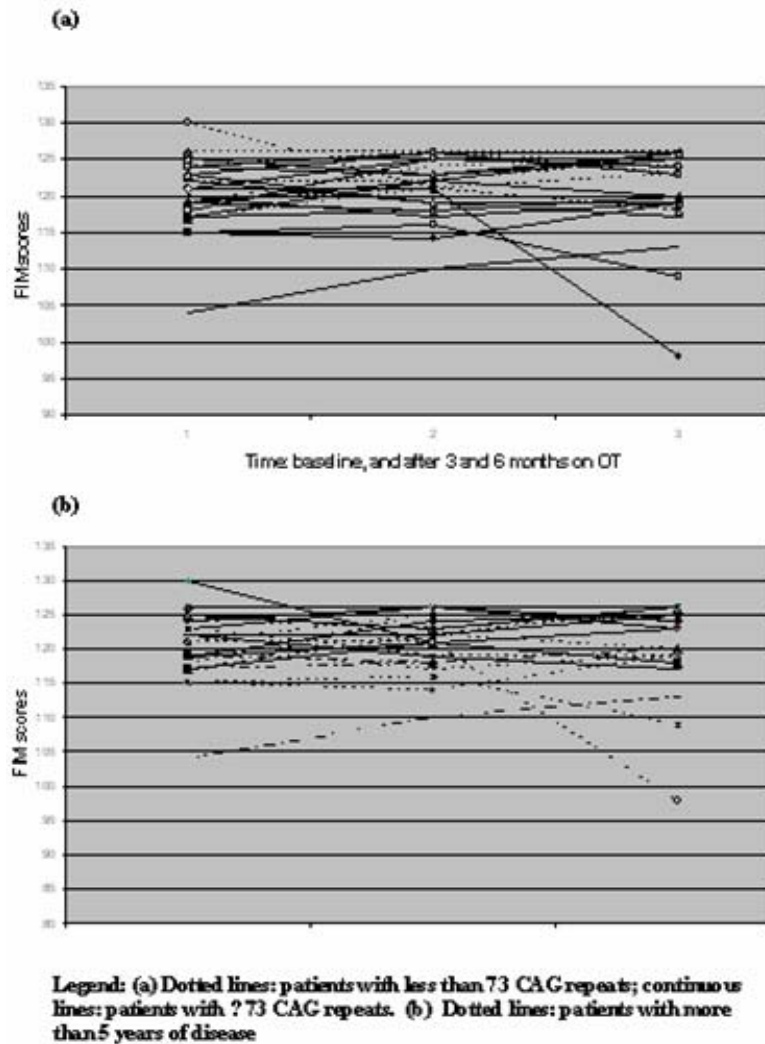
**Figure 1** – Hamilton scores of depression for each individual under trial



**Figure 2** – The relation between the baseline scores and the response, after six months on OT, of (a) Hamilton depression rating scale and (b) Barthel incapacitation scores.



**Figure 3** – Evolution of FIM scores in time according to (a) CAGn and (b) disease duration



**Table 1** – Characteristics of the studied sample

<b>Male sex (total)</b>	<b>Normal range</b>	<b>14 (26)</b>
Age (mean $\pm$ sd) (variation)		42.4 $\pm$ 10 years (22-56)
Age of onset (mean $\pm$ sd) (variation), years		36.15 $\pm$ 10.6 (14-56)
Disease duration (median $\pm$ sem) (variation), years		5 $\pm$ 0.79 (0.5-15)
Expanded CAG (median $\pm$ sem) (variation)		73 $\pm$ 0.77 (68-82)
NESSCA (mean $\pm$ sd) (variation)	0–1	14.8 $\pm$ 4.8 (6-27)
SARA (mean $\pm$ sd) (variation)	0	10.6 $\pm$ 4.3 (3-19)
FIM (mean $\pm$ sd) (variation) 18 $\rightarrow$ 126	104 to 126	120.19 $\pm$ 4.6 (104-126)
Barthel (mean $\pm$ sd) (variation) 0 $\rightarrow$ 100	100	97 $\pm$ 5.6 (75-100)
Hamilton (mean $\pm$ sd) (variation) 52 $\rightarrow$ 0	Up to 7	8.54 $\pm$ 6.3 (0-26)
WHOqol (mean $\pm$ sd) (variation) 0 $\rightarrow$ 100		56.7 $\pm$ 10.7 (38-75)

**Table 2** – Possible associations between the studied variables

	$\Delta$ Hamilton*	$\Delta$ Barthel*	$\Delta$ Functional Independence Measurement*	$\Delta$ WHOqol*
Hamilton baseline**	0.03	Ns	Ns	Ns
Barthel baseline**	Ns	0.0036	Ns	Ns
MIF baseline**	Ns	Ns	Ns	Ns
WHO baseline**	Ns	Ns	Ns	Ns
Age	Ns	Ns	Ns	Ns
Age of onset	Ns	Ns	Ns	Ns
Gender #	Ns	Ns	Ns	Ns
Schooling	Ns	Ns	Ns	Ns
CAGn	Ns	Ns	Ns	Ns
NESSCA baseline	Ns	Ns	Ns	Ns
SARA baseline	Ns	Ns	Ns	Ns

\*  $\Delta$ : the difference between score at 6 months on OT and baseline score.

\*\* The deltas  $\Delta$  of each of these endpoints were also tested one against the other. Results were similar to the comparisons with baseline scores – as presented – and are not shown.

# Mann-Whitney U test. In all the other comparisons, Spearman correlation test was used after Bonferroni correction.

## 6 CONSIDERAÇÕES GERAIS

Em relação ao nível de funcionalidade em ambas as avaliações, índice de Barthel e Medida de Independência Funcional (MIF), não foram observadas diferenças na linha de base e no período seguinte de 6 meses. Quando o grupo foi estratificado de acordo com CAGn e duração da doença, não havia nenhuma diferença na Medida de Independência Funcional (MIF).

Observamos que a linha de base do índice de Barthel teve uma correlação inversa com as respostas. Em outras palavras, esses pacientes com os melhores parâmetros de independência funcional tenderam a se apresentar pior depois de 6 meses de acompanhamento. Esse era claramente um reflexo do curso natural da doença. A incapacidade funcional nesses pacientes foi avaliada como moderada, apesar de terem comprometimentos neurológicos já significativos (NESSCA e SARA).

A qualidade de vida foi avaliada e o escore da WHOQOL Global não mudou depois de 6 meses de Terapia Ocupacional. De fato, 4 pacientes melhoraram, 15 permaneceram o mesmo e 4 pioraram ao término da observação. Enquanto esses 3 subgrupos eram analisados, nenhuma diferença foi achada nas variáveis independentes ou em outros escores estudados.

A amostra presente apresentou em média sintomas depressivos moderados. A escala de Hamilton de depressão foi aplicada em 23 pacientes e depois de 6 meses de tratamento de TO, os escores apresentados demonstraram melhora significativa observada por meio da redução dos sintomas depressivos apresentados. Portanto, indivíduos com respostas mais depressivas, na linha de base, mostraram respostas aparentemente melhores ao tratamento de TO, depois

de 6 meses. Sendo assim, a intervenção de TO favoreceu a redução de escores da Hamilton para valores de normalidade.

Nosso estudo demonstrou que a DMJ, por ser uma doença progressiva, afeta a funcionalidade dos pacientes, gerando alterações na qualidade de vida e manifestação de sintomas de depressão. Diante de tais manifestações clínicas e funcionais a intervenção de TO obteve resposta na redução de sintomas de depressão, o que nos leva a crer na importância de tal intervenção para esses pacientes.

Nossos resultados indicam que TO melhorou os escores de Hamilton de depressão de pacientes de SCA3. Essa resposta para TO não foi relacionada a variáveis independentes do estudo – sexo, idade, idade de início da doença, escolaridade, CAGn, NESSCA e a SARA. Além disso, a melhoria de depressão não acompanhou os outros escores.

A TO faz hoje em dia parte de prática clínica comum, embora seus efeitos raramente sejam quantificados. Desde então em qualquer terapia de reabilitação e, em especial, em TO, são costuradas as intervenções individualmente, a variabilidade de intervenções ou a natureza qualitativa destas pode explicar, em parte, a falta de estudos de seus efeitos. Doenças progressivamente incapacitantes, e especialmente para essas sem qualquer tratamento conhecido, TO é particularmente importante.

Assim, acredita-se que a TO melhora sintomas de depressão. Embora a possível estabilização do declive da incapacidade funcional como um efeito da TO ainda necessite ser estabelecida, crê-se que o efeito claro nos sintomas de depressão é o bastante para confirmar a recomendação de TO em qualquer paciente com DMJ ou com ataxia de espinocerebelar em geral.

**ANEXOS**

## **ANEXO 1**

### **TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

Projeto: Avaliação da eficácia da Terapia Ocupacional no perfil funcional de pacientes com diagnóstico de Doença de Machado-Joseph.

Este trabalho pretende avaliar se a intervenção da Terapia Ocupacional aumenta a independência funcional do(a) doente nas atividades de vida diária e de vida prática na Doença de Machado-Joseph.

A terapia ocupacional consiste em identificar e executar o que pode ser melhorado na vida diária de cada pessoa, prevenindo a inatividade funcional e a tendência ao agravamento progressivo, principalmente das funções locomotoras, mas também das complicações emocionais, do isolamento social, do déficit cognitivo e do desajuste familiar. O instrumento terapêutico são as próprias atividades da vida diária (alimentação, vestuário, higiene), atividades de coordenação motora, adaptação de objetos e do ambiente.

Pelo presente Termo de Consentimento Informado, declaro que autorizo a minha participação neste, pois fui informado de forma clara e detalhada, livre de qualquer forma de constrangimento, sobre os objetivos e os procedimentos a que serei submetido, assim como os riscos, desconfortos e benefícios.

Fui igualmente informado da garantia de obter esclarecimentos sobre qualquer dúvida relacionada ao estudo e do direito de não participar ou de me retirar deste a qualquer momento, sem que isto prejudique o meu tratamento nesta instituição. Da mesma forma, fui esclarecido de que a minha identidade será preservada e mantida em sigilo quando da divulgação pública dos resultados do trabalho, se eu assim o autorizar.



Compreendi que serei avaliado através dos seguintes questionários: Medida de Independência Funcional (MIF), Índice de Barthel que avaliam a independência nas atividades do dia a dia, Escala de Hamilton (HAM-D) que avalia sintomas de depressão e pelo WHOQOL-BREF, que avalia a qualidade de vida; e que todos são questionários de pergunta-resposta. Os mesmos me serão apresentados no início da pesquisa e no seguimento. Entendi que receberei atendimentos semanais de Terapia Ocupacional nos primeiros 3 meses e mensais nos 3 meses seguintes, no serviço de Fisiatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Fui informado de que este trabalho seguiu todos os preceitos adotados pela Resolução nº 196/96, do CNS, para resguardar e preservar os indivíduos participantes.

A responsável pelo estudo é a Terapeuta Ocupacional Renata Cristina Rocha da Silva – Fone: 21018556.

Porto Alegre, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

\_\_\_\_\_  
Pesquisador responsável

\_\_\_\_\_  
Paciente

**ANEXO 2  
PROTOCOLO**

<b>PROTOCOLO</b>	
Família nº	Prontuário:
Nome	No heredograma é o indivíduo...
Sexo: F ( ) M ( )	Data da entrevista:
Endereço:	
A origem é urbana? S ( ) N ( )	
Telefone:	
Ocupação:	
Número de anos que estudou:.....	Última série concluída:
Idade na entrevista:	Ano de nascimento:
Idade de início dos sintomas:	Duração da doença no momento da entrevista:
CAGn, se houver: .....	
Medicação / Início do uso: Tempo de uso:	

**ANEXO 3**  
**ESCALA DE DEPRESSÃO**  
**HAMILTON/HAM-D**

**Guia da Entrevista Estruturada para Escala de Avaliação de Depressão de Hamilton Structured Interview Guide For The Hamilton Depression Rating Scale (Sigh-D)**

***Entrevistador:***

A primeira questão para cada item deve ser feita exatamente como está escrita. Frequentemente essa pergunta irá extrair informações sobre a gravidade e a frequência de um sintoma, suficientes para se avaliar o item com segurança. Questões adicionais são fornecidas, todavia, caso seja necessário maior exploração ou clarificação de um sintoma. As questões especificadas devem ser usadas até haver informação suficiente para se avaliar o item com segurança. Em alguns casos, você pode ter de adicionar suas próprias perguntas para obter as informações necessárias.

***Notas:***

***Período de tempo:***

Embora as perguntas indiquem que as avaliações devem se basear nas condições do paciente na última semana, alguns investigadores podem desejar, como uma medida de mudança, basear suas avaliações nos últimos dois ou três dias; desse modo, as perguntas devem ser precedidas por "Nos últimos dois dias...".

***Item perda de peso:***

Recomenda-se que este item seja avaliado positivamente sempre que o paciente tenha perdido peso em relação ao seu peso habitual (i.e., antes do episódio depressivo atual), a não ser que ele tenha começado a readquirir o peso perdido. No entanto, uma vez que o paciente comece a ganhar peso, mesmo que ainda esteja abaixo de seu peso habitual, ele não deve ser avaliado positivamente nesse item.

***Referente ao funcionamento habitual:***

Muitas das perguntas da entrevista referem-se ao funcionamento habitual do paciente. Em alguns casos quando, por exemplo, o paciente apresenta distímia ou transtorno afetivo sazonal, o referencial deve ser a última vez em que esteve bem (ou seja, nem deprimido, nem eufórico) por pelo menos algumas semanas.

**Guia da entrevista estruturada para a escala de avaliação de depressão de Hamilton**

Nome do paciente: \_\_\_\_\_

Entrevistador:

---

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

**Introdução:**

Gostaria de lhe fazer algumas perguntas sobre a última semana. Como você tem se sentido desde a última (dia da semana)?

Se paciente ambulatorial: Você tem trabalhado?

Se não: Especifique por que não?

1. Como tem estado seu humor na última semana?

Você tem se sentido para baixo ou deprimido?

Triste? Sem esperança?

Na última semana, com que frequência você se sentiu (utilize a palavra referida pelo paciente)?

Todos os dias? O dia inteiro?

Você tem chorado?

***Humor depressivo (tristeza, desesperança, desamparo, inutilidade)***

0- Ausente.

1- Sentimentos relatados somente se perguntados.

2- Sentimentos relatados espontaneamente, com palavras.

3- Comunica os sentimentos não com palavras, mas com expressão facial, postura, voz e tendência ao choro.

4- O paciente comunica quase que exclusivamente esses sentimentos, tanto em seu relato verbal como na comunicação não-verbal.

***Se pontuou de 1 a 4, pergunte: Há quanto tempo você tem se sentido desta maneira?***

2. Você tem se sentido especialmente autocrítico nesta última semana, sentindo que fez coisas erradas ou decepcionou outras pessoas?

SE SIM: Quais foram esses pensamentos?

Você tem se sentido culpado em relação a coisas que fez ou não fez?

Você tem pensado que, de alguma forma, você é responsável pela sua depressão?

Você sente que está sendo punido ficando doente?

**Sentimentos de culpa:**

0- Ausente.

1- Auto-recriminação, acha que decepcionou outras pessoas.

2- Idéias de culpa ou ruminções de erros ou ações pecaminosas (más) no passado.

3- Paciente acha que a doença atual é uma punição (castigo). Delírio de culpa.

4- Ouve vozes que o acusam ou denunciam e/ou tem alucinações visuais ameaçadoras.

**3.** Nessa última semana, você teve pensamentos de que não vale a pena viver ou que você estaria melhor morto? Ou pensamentos de se machucar ou até de se matar?

SE SIM: O que você tem pensado sobre isso? Você já se machucou?

**Suicídio:**

0- Ausente.

1- Acha que não vale a pena viver.

2- Deseja estar morto ou pensa em uma possível morte para si.

3- Idéias ou atitudes suicidas.

4- Tentativas de suicídio.

**4.** Como tem sido seu sono na última semana? Você teve alguma dificuldade em iniciar o sono? Após se deitar, quanto tempo leva para conseguir dormir? Em quantas noites nesta última semana você teve problemas para iniciar o sono?

**Insônia inicial:**

0- Sem dificuldades para iniciar o sono.

1- Queixa de dificuldade ocasional para iniciar o sono, ou seja, mais que meia hora.

2- Queixa de dificuldade para iniciar o sono todas as noites.

**5.** Durante essa última semana, você tem acordado no meio da noite?

SE SIM: você sai da cama? O que você faz? (somente vai ao banheiro?) Quando volta para a cama, você volta a dormir logo? Você sente que seu sono é agitado ou perturbado em algumas noites?

**Insônia intermediária:**

0- Sem dificuldade.

1- Queixa de agitação e perturbação durante a noite.

2- Acorda durante a noite – qualquer saída da cama (exceto por motivos de necessidade fisiológica).

6. A que horas você tem acordado pela manhã na última semana? Se cedo: acorda com despertador ou sozinho? A que horas você normalmente acordava (ou seja, antes de ficar deprimido)?

***Insônia tardia:***

0- Sem dificuldade.

1- Acorda durante a madrugada, mas volta a dormir.

2- Não consegue voltar a dormir se levantar da cama durante a noite.

7. Como você tem passado seu tempo na última semana (quando não está no trabalho)? Você se sente interessado em fazer (essas atividades) ou você tem de se forçar? Você parou de fazer atividades que costumava fazer?

SE SIM: Por quê? Há alguma coisa que você aguarda ansiosamente? (no seguimento): Seu interesse voltou ao normal?

***Trabalho e atividades:***

0- Sem dificuldades.

1- Pensamentos e sentimentos de incapacidade, fadiga ou fraqueza, relacionados a atividades, trabalho ou passatempos.

2- Perda de interesse em atividades, passatempos ou trabalho, quer relatado diretamente pelo paciente, quer indiretamente por desatenção, indecisão ou vacilação (sente que precisa se esforçar para o trabalho ou outras atividades).

3- Diminuição no tempo gasto em atividades ou queda de produtividade. No hospital, o paciente ocupa-se por menos de três horas por dia em atividades (trabalho hospitalar ou passatempos) com exceção das tarefas rotineiras da enfermaria.

4- Parou de trabalhar devido à doença atual. No hospital, sem atividades, com exceção das tarefas rotineiras da enfermaria, ou se não consegue realizá-las sem ajuda.

8. Avaliação baseada na observação durante a entrevista:

***Retardo (lentificação do pensamento e da fala, dificuldade de concentração, diminuição da atividade motora):***

0- Pensamentos e fala normais.

1- Lentificação discreta à entrevista.

2- Lentificação óbvia durante a entrevista.

3- Entrevista difícil.

4- Estupor completo.

9. Avaliação baseada na observação durante a entrevista:

**Agitação:**

- 0- Nenhuma.
- 1- Inquietação.
- 2- Mexe as mãos, cabelos, etc.
- 3- Movimenta-se bastante, não consegue permanecer sentado durante a entrevista.
- 4- Retorce as mãos, rói as unhas, puxa os cabelos, morde os lábios.

10. Você tem se sentido especialmente tenso ou irritado nesta última semana? Você tem estado preocupado com coisas pouco importantes com as quais normalmente não se preocuparia?

SE SIM: Como com o quê, por exemplo?

**Ansiedade psíquica:**

- 0- Sem dificuldade.
- 1- Tensão e irritabilidade subjetivas.
- 2- Preocupa-se com trivialidades.
- 3- Atitude apreensiva aparente no rosto ou na fala.
- 4- Paciente expressa medo sem ser perguntado.

11. Na última semana, você sofreu de alguns dos seguintes sintomas físicos? *Leia a lista, parando após cada sintoma para resposta.*

O quanto esses sintomas o incomodaram na última semana? Quão intensos foram? Quanto tempo ou com que frequência os teve?

*Nota: não considerar se claramente relacionados à medicação (por exemplo, boca seca e imipramina).*

**Ansiedade - somática:**

Concomitantes fisiológicos da ansiedade, como:

GI: boca seca, flatulência, indigestão, diarréias, cólicas, eructações.

CV: palpitação, cefaléias.

Respiratórios: hiperventilação, suspiros.

Ter de urinar frequentemente.

Sudorese

- 0- Ausente.
- 1- Duvidoso ou trivial: sintomas menores, relatados quando questionados.
- 2- Leve: paciente descreve espontaneamente os sintomas, que não são acentuados ou incapacitantes.

3- Moderado: mais do que 2 sintomas e com maior frequência. São acompanhados de estresse subjetivo e prejudicam o funcionamento normal.

4- Grave: numerosos sintomas, persistentes e incapacitantes na maior parte do tempo, ou ataques de pânico quase diariamente.

**12.** Como tem estado seu apetite nesta última semana? (Como se compara ao seu apetite habitual?) Você tem tido que se força a comer? As outras pessoas têm insistir para você comer?

***Sintomas gastrointestinais – somáticos:***

0- Nenhum.

1- Perda de apetite, mas come sem necessidade de insistência.

2- Dificuldade para comer se não insistirem.

**13.** Como tem estado sua "energia" nesta última semana? Você se sente cansado o tempo todo? Nesta última semana, você teve dor nas costas, dor de cabeça ou dor muscular? Nesta última semana, você tem sentido um peso nos membros, nas costas ou na cabeça?

***Sintomas somáticos gerais:***

0- Nenhum.

1- Peso em membros, costas ou cabeça; dor nas costas, na cabeça ou nos músculos. Perda de energia e fadigabilidade.

2- Qualquer sintoma bem caracterizado e nítido.

**14.** Como tem estado seu interesse por sexo nesta semana? (não estou lhe perguntando sobre seu desempenho, mas sobre seu interesse por sexo - o quanto você tem pensado nisso?)

Houve alguma mudança em seu interesse por sexo (em relação à época em que você não estava deprimido)?

Isso é algo em que você tem pensado muito? Se não: isso é pouco habitual para você?

***Sintomas genitais (como perda de libido, distúrbios menstruais):***

0- Ausentes.

1- Leves ou infreqüentes: perda de libido, desempenho sexual prejudicado.

2- Óbvios e graves: perda completa do interesse sexual.

**15.** Na última semana, o quanto seus pensamentos têm focalizado na sua saúde física ou no funcionamento de seu corpo (comparado ao seu pensamento habitual)



Você se queixa muito de sintomas físicos?

Você tem-se deparado com situações em que você pede ajuda para fazer coisas que poderia fazer sozinho?

SE SIM: Como o quê, por exemplo? Com que frequência isso tem ocorrido?

***Hipocondria:***

0- Ausente.

1- Auto-observação aumentada (com relação ao corpo).

2- Preocupação com a saúde.

3- Queixas freqüentes, pedidos de ajuda, etc.

4- Delírios hipocondríacos.

**16.** Você perdeu algum peso desde que essa (DEPRESSÃO) começou?

SE SIM: Quanto?

SE INCERTO: Você acha que suas roupas estão mais folgadas?

No Seguimento: Você voltou a ganhar peso?

**Perda de Peso (desde o início da doença ou da última avaliação)**

0- Sem perda de peso ou perda de peso NÃO causada pela doença atual.

1- Perda de peso provavelmente causada pela doença atual. Perda de menos de meio quilo.

2- Perda de peso definitivamente causada pela doença atual. Perda de meio quilo ou mais.

**17.** Avaliação baseada na observação

***Crítica (Conseqüência da doença):***

0- Reconhece estar deprimido e doente OU não estar deprimido no momento.

1- Reconhece estar, mas atribui a causa à má alimentação, ao clima, ao excesso de trabalho, a um vírus, à necessidade de descanso, etc.

2- Nega estar doente.

**Score total HAM-D – 17 itens \_\_\_\_\_**

**ANEXO 4**  
**AVALIAÇÃO DE QUALIDADE DE VIDA**  
**WHOQOL-BREF**

<b>Instruções</b>					
Este questionário é sobre como você se sente a respeito de sua qualidade de vida, saúde e outras áreas de sua vida. <b>Por favor, responda a todas as questões.</b> Se você não tem certeza sobre que resposta dar em uma questão, por favor, escolha entre as alternativas a que lhe parece mais apropriada. Esta, muitas vezes, poderá ser sua primeira escolha.					
Por favor, tenha em mente seus valores, aspirações, prazeres e preocupações. Nós estamos perguntando o que você acha de sua vida, tomando como referência as <b>duas últimas semanas</b> . Por exemplo, pensando nas últimas duas semanas, uma questão poderia ser:					
	Nada	Muito pouco	médio	Muito	completamente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	4	5

Você deve circular o número que melhor corresponde ao quanto você recebe dos outros o apoio de que necessita nestas últimas duas semanas.

Portanto, você deve circular o número 4 se você recebeu "muito" apoio como abaixo.

	Nada	Muito pouco	Médio	Muito	Completamente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	4	5

Você deve circular o número 1 se você não recebeu "nada" de apoio.

Por favor, leia cada questão, veja o que você acha e circule no número e lhe parece a melhor resposta.

		Muito ruim	Ruim	Nem ruim nem boa	Boa	Muito boa
1	Como você avaliaria sua qualidade de vida?	1	2	3	4	5
		Muito insatisfeito	Insatisfeito	Nem satisfeito nem insatisfeito	Satisfeito	Muito satisfeito
2	Quão satisfeito(a) você está com a sua saúde?	1	2	3	4	5

As questões seguintes são sobre <b>o quanto</b> você tem sentido algumas coisas nas últimas duas semanas.						
		Nada	Muito pouco	Mais ou menos	Bastante	Extremamente
3	Em que medida você acha que sua dor (física) impede você de fazer o que você precisa?	1	2	3	4	5
4	O quanto você precisa de algum tratamento médico	1	2	3	4	5

	para levar sua vida diária?					
5	O quanto você aproveita a vida?	1	2	3	4	5
6	Em que medida você acha que a sua vida tem sentido?	1	2	3	4	5
7	O quanto você consegue se concentrar?	1	2	3	4	5
8	Quão seguro(a) você se sente em sua vida diária?	1	2	3	4	5
9	Quão saudável é o seu ambiente físico (clima, barulho, poluição, atrativos)?	1	2	3	4	5

As questões seguintes perguntam sobre **quão completamente** você tem sentido ou é capaz de fazer certas coisas nestas últimas duas semanas.

		Nada	Muito pouco	Médio	Muito	Completa-mente
10	Você tem energia suficiente para seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
11	Você é capaz de aceitar sua aparência física?	1	2	3	4	5
12	Você tem dinheiro suficiente para satisfazer suas necessidades?	1	2	3	4	5
13	Quão disponíveis para você estão as informações que precisa no seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
14	Em que medida você tem oportunidades de atividade de lazer?	1	2	3	4	5

As questões seguintes perguntam sobre **quão bem ou satisfeito** você se sentiu a respeito de vários aspectos de sua vida nas últimas duas semanas.

		Muito ruim	Ruim	Nem ruim nem bom	Bom	Muito bom
15	Quão bem você é capaz de se locomover?	1	2	3	4	5
		Muito insatisfeito	Insatisfeito	Nem satisfeito nem insatisfeito	Satisfeito	Muito satisfeito
16	Quão satisfeito(a) você está com o seu sono?	1	2	3	4	5
17	Quão satisfeito(a) você está com sua capacidade de desempenhar as atividades do seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
18	Quão satisfeito(a) você está com sua capacidade para o trabalho?	1	2	3	4	5

19	Quão satisfeito(a) você está consigo mesmo?	1	2	3	4	5
20	Quão satisfeito(a) você está com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos, colegas)?	1	2	3	4	5
21	Quão satisfeito(a) você está com sua vida sexual?	1	2	3	4	5
22	Quão satisfeito(a) você está com o apoio que você recebe de seus amigos?	1	2	3	4	5
23	Quão satisfeito(a) você está com as condições do local onde mora?	1	2	3	4	5
24	Quão satisfeito(a) você está com o seu acesso aos serviços de saúde?	1	2	3	4	5
25	Quão satisfeito(a) você está com o seu meio de transporte?	1	2	3	4	5

As questões seguintes referem-se a **com que frequência** você sentiu ou experimentou certas coisas nas últimas duas semanas.

		Nun- ca	Algu- mas vezes	Freqüente- mente	Muito freqüente- mente	sempre
26	Com que frequência você tem sentimentos negativos tais como mau humor, desespero, ansiedade, depressão?	1	2	3	4	5

Alguém lhe ajudou a preencher este questionário? .....

Quanto tempo você levou para preencher este questionário? .....

Você tem algum comentário sobre o questionário? .....

**OBRIGADO PELA SUA COLABORAÇÃO.**

**ANEXO 5**  
**ÍNDICE DE BARTHEL**

**Dados Pessoais:**

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

**Endereço:** \_\_\_\_\_

**Telefone:** \_\_\_\_\_ **Idade:** \_\_\_\_\_

**Sexo:** \_\_\_\_\_ **Estado Civil:** \_\_\_\_\_

**1) Como você realiza as suas refeições?**

( ) 10 – Independente. Capaz de comer por si só em tempo razoável. A comida pode ser cozida ou servida por outra pessoa.

( ) 5 – Necessita de ajuda para se cortar a carne, passar a manteiga, porém é capaz de comer sozinho.

( ) 0 – Dependente. Necessita ser alimentado por outra pessoa.

**2) Como você toma seu banho?**

( ) 5 – Independente. Capaz de se lavar inteiro, de entrar e sair do banho sem ajuda e de fazê-lo sem que outra pessoa supervisione.

( ) 0 – Dependente. Necessita de algum tipo de ajuda ou supervisão.

**3) Como você se veste? (parte superior e inferior do corpo)**

( ) 10 – Independente. Capaz de vestir-se e despir-se sem ajuda.

( ) 5 – Necessita de ajuda. Realiza todas as atividades pessoais sem ajuda mais da metade das tarefas em tempo razoável.

( ) 0 – Dependente. Necessita de algum tipo de ajuda.

**4) Como você realiza seus asseios?**

( ) 5 – Independente. Realiza todas as atividades pessoais sem nenhuma ajuda, os componentes necessários podem ser providos por alguma pessoa.

( ) 0 – Dependente. Necessita de algum tipo de ajuda.

**5) Como é sua evacuação?**

( ) 10 – Contínente. Não apresenta episódios de incontinência.

( ) 5 – Acidente ocasional. Menos de uma vez por semana necessita de ajuda para colocar enemas ou supositórios.

( ) 0 – Incontinente. Mais de um episódio semanal.

**6) Como é sua micção. Como você a realiza?**

( ) 10 – Contínente. Não apresenta episódios. Capaz de utilizar qualquer dispositivo por si só (sonda, urinol, garrafa).

( ) 5 – Acidente ocasional. Apresenta no máximo um episódio em 24 e requer ajuda para manipulação de sondas ou de outros dispositivos.

( ) 0 – Incontinente. Mais de um episódio em 24 horas.

**7) Como você vai ao banheiro?**

( ) 10 – Independente. Entra e sai sozinho e não necessita de ajuda por parte de outra pessoa.

( ) 5 – Necessita de ajuda. Capaz de mover-se com uma pequena ajuda; é capaz de usar o banheiro. Pode limpar-se sozinho.

( ) 0 – Dependente. Incapaz de ter acesso a ele ou de utilizá-lo sem ajuda maior.

**8) Como você realiza as suas transferências (cama, poltrona, cadeira de rodas)?**

( ) 15 – Independente. Não requer ajuda para sentar-se ou levantar-se de uma cadeira nem para entrar ou sair da cama.

( ) 10 – Mínima ajuda. Incluindo uma supervisão ou uma pequena ajuda física.

( ) 5 – Grande ajuda. Precisa de uma pessoa forte e treinada.

( ) 0 – Dependente necessita um apoio ou ser levantado por duas pessoas. É incapaz de permanecer sentada.

**9) Como você realiza a deambulação (locomoção, caminhar)**

( ) 15 – Independente. Pode andar 50 metros ou seu equivalente em casa sem ajuda ou supervisão. Pode utilizar qualquer ajuda mecânica exceto andador. SE utilizar uma prótese, pode colocar a prótese nela e tirar sozinha.

( ) 10 – Necessita ajuda. Necessita supervisão ou uma pequena ajuda por parte de outra pessoa ou utiliza andador.

**10) Como você realiza a subida e descida de escadas?**

( ) 10 – Independente. Capaz de subir e descer um piso sem ajuda ou supervisão de outra pessoa.

( ) 5 – Necessita ajuda. Necessita ajuda e supervisão.

( ) 0 – Dependente. É incapaz de subir e descer degraus.

**Valores:**

**Severa:** 45 pontos

**Grave:** 45-49 pontos

**Moderada:** 60-80 pontos

**Leve:** 80-100 pontos

**Pontuação total:** \_\_\_\_\_

**ANEXO 6**  
**MEDIDA DE INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL (MIF)**

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

NOME: \_\_\_\_\_

DATA DE NASCIMENTO: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

FONTE DE INFORMAÇÃO:

- ( ) 1. Paciente;
- ( ) 2. Familiar;
- ( ) 3. Outro \_\_\_\_\_

MÉTODO:

- ( ) 1. Pessoalmente;
- ( ) 2. Por telefone.

CUIDADOR:

- ( ) 1. O próprio indivíduo;
- ( ) 2. Pessoa não paga ou familiar;
- ( ) 3. Empregada ou auxiliar pago;
- ( ) 4. Profissional especializado pago.

**AUTOUIDADOS**

**A. Alimentação: (marcar com X a resposta)**

- ( ) 7. Utiliza utensílios para levar o alimento à boca, mastiga, engole a alimentação devidamente preparada.
- ( ) 6. Requer adaptação, maior tempo que usual, alimentos modificados ou possui sonda e/ou gastrostomia e administra o alimento sozinho.
- ( ) 5. Requer supervisão, estimulação ou preparação (colocação de órteses). Não abre recipientes, corta carne, passa margarina ou serve bebidas.



- 4. Necessita ajuda eventual, colocação utensílios na mão ou pegar alimentos com talher.
- 3. Ajuda moderada, realiza de 50 a 74% do esforço das tarefas de alimentação.
- 2. Ajuda máxima, realiza de 25 a 49% do esforço das tarefas de alimentação.
- 1. Dependência total ou possui sonda parenteral ou gastrostomia mas necessita da uma pessoa para alimentá-lo.

### **B. Higiene pessoal**

- 7. Escova os dentes ou dentaduras, penteia ou escova os cabelos, lava as mãos e face, faz a barba ou maquiagem. Se indivíduo não tem hábito de barbear-se ou maquiar-se não valorizar.
- 6. Necessita equipamento especial ou demora mais que o normal ou não faz com boas condições de segurança.
- 5. Necessita supervisão, preparação como abertura de embalagens, passar pasta de dentes na escova.
- 4. Precisa apenas de ajuda eventual como colocação da uma toalha na mão, passar pasta na escova ou realizar uma das tarefas.
- 3. Ajuda moderada, realiza de 50 a 74% do esforço das tarefas.
- 2. Ajuda máxima, realiza de 25 a 49% do esforço das tarefas.
- 1. Dependência total.

### **C. Banho**

- 7. Lava e seca o corpo.
- 6. Requer equipamento especial ou demora mas tempo que o normal ou não o faz em condições.
- 5. Necessita supervisão ou preparação como disponibilizar utensílios de limpeza.
- 4. Requer ajuda eventual, ajuda para uma das partes do corpo.
- 3. Ajuda moderada, realiza de 50 a 74% do esforço das tarefas.
- 2. Ajuda máxima, realiza de 24 a 49% do esforço das tarefas.
- 1. Dependência total.

**D. Vestir metade superior do corpo**

- ( ) 7. Veste-se e despe-se, obtém roupas dos seus locais habituais, coloca soutien, coloca e retira prótese ou órteses.
- ( ) 6. Necessita adaptação para fecho ou ajuda técnica ou demora mais tempo que o habitual.
- ( ) 5. Requer supervisão ou preparo.
- ( ) 4. Necessita ajuda eventual, como iniciar colocação da peça, ajuda com zíper ou botões.
- ( ) 3. Requer ajuda moderada para colocação das roupas acima da cintura, ajuda com elásticos, zíper ou botões.
- ( ) 2. Ajuda máxima, realiza menos de 50% do esforço requerida pela atividade.
- ( ) 1. Dependência total.

**E. Vestir a metade inferior do corpo**

- ( ) 7. Veste-se e despe-se, obtém vestuário dos locais habituais, veste peças íntimas, calças, meias, sapatos.
- ( ) 6. Necessita adaptação, ajuda técnica como órteses ou prótese, demora mais tempo esperado.
- ( ) 5. Supervisão ou preparo.
- ( ) 4. Necessita ajuda mínima, como iniciar a colocação roupas abaixo da cintura.
- ( ) 3. Requer ajuda moderada, com fechos, botões meias ou sapatos.
- ( ) 2. Realiza menos de 50% do esforço para executar a tarefa.
- ( ) 1. Dependência máxima.

**F. Utilização do vaso sanitário**

- ( ) 7. Limpa-se após a micção ou evacuação, retira e coloca todas as peças de roupa, coloca absorventes ou tampões.
- ( ) 6. Utiliza equipamento especializado, demora mais que o habitual ou não o faz em boas condições de segurança.
- ( ) 5. Necessita de supervisão ou preparo como abertura de embalagens.
- ( ) 4. Ajuda mínima eventual, como cuidado com equilíbrio durante a limpeza ou ajuste das roupas.

- ( ) 3. Ajuda moderada, auxílio freqüente.
- ( ) 2. Cuidador realiza limpeza, despe ou veste a parte inferior da cintura.
- ( ) 1. Dependência total.

### **G. Controle urinário**

- ( ) 7. Controle completo e adequado da bexiga, nunca incontinente.
- ( ) 6. Requer uso de sonda, coletor urinário, dispositivo tipo urinol ou preservativo, derivação urinária. Manuseia sem auxílio equipamento especiais, não há acidentes de incontinência.
- ( ) 5. Requer supervisão ou preparação do material, pode apresentar acidente de incontinência ocasional, mas não mais que 1x/mês.
- ( ) 4. Ajuda mínima com tarefas de micção ou apresenta incontinência não mais que 1x/semana.
- ( ) 3. Necessita ajuda moderada para realizar as tarefas ou ocorrem acidentes de perda urinária ocasional não mais 1x/dia.
- ( ) 2. Apesar da ajuda a pessoa molha-se com freqüência devendo utilizar fraldas, absorventes ou coletores.
- ( ) 1. Permanentemente molhado, utilizando fralda e/ou sistema absorvente.

### **H. Controle fecal**

- ( ) 7. Controla intencionalmente a defecação.
- ( ) 6. Utiliza comadre, estimulação digital, laxantes não naturais ou supositórios de forma regular, possui colostomia mas assegura sua manutenção.
- ( ) 5. Supervisão ou preparo do equipamento, pode haver incontinência ocasional não mais que 1x/mês.
- ( ) 4. Contato mínimo para manter ritmo correto de defecação, pode haver incontinência ocasional mas não mais que 1x/semana.
- ( ) 3. Necessita de ajuda moderada, pode haver episódios de incontinência mas não mais que 1x/dia.
- ( ) 2. Freqüentemente suja, apesar da ajuda.
- ( ) 1. Embora receba ajuda necessita utilizar fraldas ou outro tipo de absorvente diariamente.

**I. Transferências: leito, cadeira, cadeira de rodas**

( ) 7. Indivíduo tem marcha: aproxima-se, senta-se, passa à posição de pé a partir da posição sentado, passa do leito para cadeira, realiza atos com segurança; indivíduo utiliza cadeira de rodas: aproxima-se do leito ou uma cadeira, trava a cadeira de rodas, afasta os pedais, retira os braços da cadeira de rodas se necessário, realiza uma rotação em pé ou uma transferência por deslizamento e retorna à cadeira de rodas. Realiza os atos com segurança.

( ) 6. Requer ajuda técnica tal com uma tábua de deslizamento, um elevador, barras, uma cadeira especial ou bengalas canadenses, demora mais tempo que o normal ou não faz a transferência com segurança total.

( ) 5. Necessita de supervisão ou preparo do equipamento.

( ) 4. Contato mínimo, apoio de segurança para manter o equilíbrio durante a tarefa.

( ) 3. Realiza de 74 a 50% do esforço da transferência.

( ) 2. Realiza menos de 50% de esforço.

( ) 1. Apoio total do cuidador.

**J. Transferência: vaso sanitário**

( ) 7. Aproxima-se, senta-se e levanta-se de um vaso sanitário padrão; aproxima-se, trava a cadeira de rodas, afasta os pedais, retira os braços da cadeira se necessário e passa ao vaso e retorna.

( ) 6. Requer ajuda técnica ou demora mais tempo que o habitual.

( ) 5. Supervisão ou preparo do equipamento.

( ) 4. Ajuda eventual, contato de apoio para realizar a transferência com segurança.

( ) 3. Realiza de 50 a 74% do esforço necessitando de moderada ajuda.

( ) 2. Realiza menos de 50% do esforço.

( ) 1. Dependente do cuidador.

**K. Transferência: banheira ou chuveiro**

( ) 7. Se pcte realiza marcha: aproxima-se da banheira/chuveiro, entra e sai com segurança.

Se pcte locomove-se em cadeira de rodas: aproxima-se da banheira/chuveiro, trava a cadeira, afasta os pedais, tira os braços da cadeira, se necessário, realiza o movimento de translação, e retorna a cadeira de rodas em segurança.

- ( ) 6. Requer ajuda técnica, incluindo órteses ou prótese, como uma tábua de transferências, elevador, barras ou assento especial. Demora mais que o normal ou não faz a transferência em segurança total.
- ( ) 5. Necessita de supervisão, presença de uma pessoa encorajando ou dando sugestões, ou uma preparação de equipamento.
- ( ) 4. O indivíduo assegura no mínimo 75% das tarefas de transferência.
- ( ) 3. Necessita ajuda moderada para efetuar a tarefa.
- ( ) 2. Não ajuda com menos de 50% do esforço requerido pela tarefa.
- ( ) 1. Totalmente dependente.

#### **L. Locomoção**

- ( ) 7. Anda na posição ereta por no mínimo 50 metros, sem ajuda técnica ou meios auxiliares. Não usa cadeira de rodas. Realiza a marcha em segurança.
- ( ) 6. Realiza marcha por pelo menos 50 metros mas faz uso de equipamentos, demora mais que o habitual ou não o faz em total segurança. Utiliza cadeira de rodas manual ou elétrica em total independência num trecho de 50 metros, dá a volta, manobra a cadeira até uma mesa, um leito, vaso sanitário, consegue transpor uma inclinação de três graus, manobra a cadeira sobre tapetes e soleiras de portas.
- ( ) 5. Exceção: Locomoção em casa - Faz marcha em pequenas distâncias com ou sem auxílio, pode demorar mais tempo que o esperado, ou não faz em segurança, ou usa cadeira de rodas apenas para pequenas distâncias (mínimo 15 metros).

Marcha ou cadeira de rodas: necessita de presença de uma pessoa estimulando para conseguir andar pelo menos 50 metros.

- ( ) 4. Pcte realiza no mínimo 75% do esforço.
- ( ) 3. Requer ajuda moderada.
- ( ) 2. Realiza de 25 a 49% do esforço.
- ( ) 1. Dependência total.

#### **M. Locomoção: escadas**

- ( ) 7. Sobe e desce pelo menos um lance de escadas sem auxílio (12 a 14 degraus em ambiente interior).
- ( ) 6. Utiliza um apoio lateral ou corrimão, ou uma bengala ou outro auxiliar de marcha. Demora mais tempo que o necessário ou realiza a atividade em segurança.

( ) 5. Exceção: Locomoção em casa - sobe e desce de 4 a 6 degraus de forma autônoma com ou sem auxílio técnico, pode demorar mais que o normal.

Requer a presença de uma pessoa para subir e descer um lance de escadas.

( ) 4. Necessita apenas ajuda eventual, contato leve de proteção, para subir um lance de escadas.

( ) 3. Requer ajuda moderada.

( ) 2. Sobe e desce 4 a 6 degraus com ajuda de apenas uma pessoa.

( ) 1. Não sobe 4 a 6 degraus, ou necessita ajuda de duas pessoas, ou tem que ser transportado.

#### **N. Compreensão**

Modo de compreensão habitual: Auditivo ( ) ou Visual ( ). Marque o principal, se ambos marque os dois.

( ) 7. Compreende as afirmações escritas ou faladas e a conversação complexa e abstrata; compreende sua língua natal escrita ou falada.

( ) 6. Apresenta ligeira dificuldade, demora mais tempo que o habitual. Pode necessitar de ajuda audiovisual ou outra técnica.

( ) 5. Necessita ajuda para entender instruções e conversas sobre as necessidades básicas diárias, raramente menos de 10% das vezes. Conversação em velocidade diminuída, pausa, orientação visual ou gestual.

( ) 4. Compreende conversação a cerca das necessidades básicas cotidianas em 75 a 90% das vezes.

( ) 3. Compreende em 50 a 74% das vezes.

( ) 2. Compreende somente afirmações simples como: Bom Dia!, Como vai? . Ou gestos como: Adeus, Obrigado.

( ) 1. Compreensão em menos de 25% das vezes, não compreende ou responde de forma apropriada a questões simples.

#### **O. Expressão**

Modo habitual de expressão: Verbal ( ) ou Não-verbal ( ), marque o principal, se ambos marque os dois.

( ) 7. Exprime idéias complexas ou abstratas de forma clara e fluente.

( ) 6. Exprime idéias complexas ou abstratas na maioria das situações, ou com discreta dificuldade. Não necessita de ajuda. Pode utilizar sistema ou dispositivo de comunicação.

- ( ) 5. Expressa as necessidades e as idéias essenciais da vida diária em mais de 90% das vezes. Requer ajuda (repetição freqüente) em apenas 10% das situações para se expressar.
- ( ) 4. Consegue se expressar em 75 a 90% das ocasiões.
- ( ) 3. Expressa as necessidades básicas em 50 a 74% das vezes.
- ( ) 2. Utiliza somente palavras isoladas ou gestos simples.
- ( ) 1. Expressa idéias em somente 25% das situações ou não consegue expressar de forma compreensível e apropriada.

#### **P. Interação Social**

- ( ) 7. Conduz-se de forma apropriada com membros da equipe de saúde, com outros doentes e, com a família.
- ( ) 6. Apresenta ligeira dificuldade. Não necessita de supervisão. Pode necessitar de mais tempo de que o normal para se adaptar às situações sociais ou poder ter necessidade de medicamentos para controle.
- ( ) 5. Requer supervisão só sob situações de estresse ou não familiares, não mais que 10% das vezes. Pode necessitar de encorajamento para iniciar a participação.
- ( ) 4. O paciente se conduz de forma apropriada em 75 a 90% das vezes.
- ( ) 3. O paciente interage apropriadamente com o grupo em 50 a 74% das vezes.
- ( ) 2. Pode necessitar uma restrição de contatos e deslocamentos.
- ( ) 1. Nunca se conduz de forma apropriada ou faz em 25% das vezes. Pode necessitar restrição de contatos ou deslocamentos.

#### **Q. Resolução de problemas da vida cotidiana**

- ( ) 7. Reconhece os problemas, toma decisões apropriadas, inicia a condução de uma seqüência de disposições destinadas à resolução de problemas complexos até o fim e auto corrige eventuais erros.
- ( ) 6. Apresenta discreta dificuldade ou necessita de mais tempo que o normal para decidir ou resolver problemas complexos.
- ( ) 5. Necessita de supervisão com ou sem encorajamento e sugestão para resolver problemas de rotina, mas somente em condições de estresse ou não familiares. Não mais de 10% das vezes.
- ( ) 4. O paciente resolve os problemas de rotina em 75 a 90% das situações.
- ( ) 3. O paciente resolve os problemas de rotina em 50 a 74% das vezes.

( ) 2. Tem necessidade de ser dirigido mais de 50% das vezes para poder iniciar, planificar ou completar as atividades simples diárias. Pode necessitar de uma restrição de contato por razão de segurança.

( ) 1. Consegue resolver os problemas em menos de 25% das situações. Precisa ser dirigido, ou não chega realmente a resolver as questões encontradas. Pode necessitar uma restrição dos outros por razões de segurança.

#### **R. Memória**

( ) 7. Reconhece as pessoas que encontra com frequência e lembra-se das atividades cotidianas habituais. Executa pedidos e solicitações de outras pessoas sem necessidade de repetição.

( ) 6. Tem alguma dificuldade em reconhecer as pessoas e lembrar das atividades habituais e pedidos. Utiliza quando necessário “truques” ou anotações.

( ) 5. Requer ajuda (sugestão ou repetição), somente em situações de estresse ou não familiares não mais de 10% das vezes.

( ) 4. O paciente mantém a memória em 75 a 90% das vezes.

( ) 3. Reconhece ou lembra-se em 50 a 74% das ocasiões.

( ) 2. Tem necessidade de ajuda em mais de 50% das vezes.

( ) 1. Não tem lembrança ou em até 25% das situações.



**ANEXO 7**  
**CORRESPONDÊNCIA**

August 20, 2008

Professor Dave Müller  
Suffolk New College  
Ipswich

Dear Prof. Müller,

I am sending enclosed the manuscript entitled “Occupational therapy in Spinocerebellar Ataxia type 3: an open-label trial”, to be considered for publication in *Dysability and Rehabilitation*.

All co-authors have approved the publication of the manuscript, which has never been published before, in whole or in part. I also warrant that the present work has been approved by the Ethics Committees from the institutions at which the work was performed, which follow the Code of ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki) and the standards established by the author’s Institutional Review Board and granting agency.

To our knowledge, very few publications on rehabilitation interventions on SCAs in general have appeared in the literature. In order to help understand the role of OT on SCA3 (Machado Joseph disease), the present study aimed to report the disabilities associated with the disease, the effect of occupational therapy on these disabilities, on depressive symptoms and on quality of life, and the possible associations of these endpoints with risk factors, such as CAGn and age of onset. In this sense, this is a unique study.

Yours sincerely,

Laura B. Jardim, MD, PhD

Medical Genetics Service, Hospital de Clínicas de Porto Alegre  
Rua Ramiro Barcelos 2350  
90035-003 Porto Alegre, Brazil  
Phone: + 55 51 316 8011 Telefax: + 55 51 316 8010 e-mail: ljardim@hcpa.ufrgs.br