

DOENÇA DE JOSÉ-MACHADO E FISIOTERAPIA: ESTUDO DE CASO.

Machado-Joseph Disease and Physical Therapy: Case Report.

*Bruno Martinelli¹
Mônica M. E. A. Inoue²
Alexandre P. Ambrozim³
Neilson Spigolon⁴*

Resumo

O objetivo do estudo foi levantar aspectos clínicos e fisiopatológicos sobre a Doença de José Machado, apresentando dois casos clínicos e a proposta em Fisioterapia no que se refere aos estabelecimentos dos critérios avaliativos neurológicos, respiratórios e o programa de oito meses de tratamento. Estes casos se referem à ataxia espino-cerebelar tipo III – Doença de José Machado, os quais são irmãos de ambos os sexos. Esta patologia tem uma menor frequência em ambulatórios de Fisioterapia, quando comparados com doenças vasculares cerebrais, ou lesões neurológicas de origem traumática. Há uma escassez de relatos de casos da ataxia de José Machado e a Fisioterapia, evidenciados nos instrumentos de busca de revisão bibliográfica, assim se justifica a necessidade deste trabalho. A realização da Fisioterapia favoreceu a marcha, diminuição de desconfortos em região do pescoço, ombros e membros superiores e até a melhora do sono para o caso I, sem alterações pneumofuncionais; já o outro caso apresentou diminuição de força de membro inferior esquerdo na abdução e adução de quadril, mas mantendo ainda a marcha independente e também desequilíbrio em capacidade motora fundamental de sentado para em pé; quanto aos parâmetros respiratórios, houve uma diminuição do volume corrente médio executado, e discretos decréscimos de alguns outros parâmetros; para ambos os casos, o acompanhamento fisioterápico é extremamente importante para prolongar a independência funcional.

Palavras-chave: Ataxias; Doença de José Machado; Fisioterapia.

¹ Fisioterapeuta – USC. Clínica Escola de Fisioterapia. Autor. R: Emílio Carlos, 215 Ibitinga/SP - Universidade do Sagrado Coração. R: Irmã Armanda, 10-50. Clínica de Fisioterapia. 17011-160 - Bauru/SP.

² Professora Ms. Responsável pelas disciplinas Fisioterapia Aplicada à Neurologia I e II. Col.

³ Fisioterapeuta respiratório – USC. Clínica Escola de Fisioterapia. Col.

⁴ Professor Ms. Responsável pelo Laboratório de Prova de Função Pulmonar e pelas disciplinas Fisioterapia Respiratória I e II. Col.

Abstract

Abstract: The aim of this study is to report the cases of Machado-Joseph Disease describing clinical, physiopathological aspects and physical therapy program established with neurological, respiratory assessments criteria and the program of eight months of treatment. These two cases from the same family (brother and sister) refers to Spinocerebellar type III ataxia - Machado-Joseph Disease (SCA3). In Physiotherapy clinics, this disease has lower frequency than Encephalic Vascular conditions and neurological lesion caused by trauma. Considering the lack of SCA3 case reports in Physical Therapy literature, the appropriate follow up in physical therapy for these cases need to be reported. Physical Therapy has brought improvements in gait, less discomfort on neck, shoulders, and upper extremities, and even better sleep for case I, without respiratory differences from the beginning of the program; whereas the other case the force of lower extremities diminished in abduction and adduction of hips, but keeping independent gait, and less balance for basic posture such as switching from sitting to stand; for the respiratory parameters there was a decrease on the average executed current volume, and discrete decreases of others parameters; for both cases Physical Therapy is extremely important to prolong the functional independence.

Keywords: Ataxia; Machado-Joseph Disease; Physical Therapy.

Introdução

A Doença de José-Machado (MJD) é uma heredodegeneração espinocerebelar autossômica, caracteriza-se por uma ataxia cerebelar associada, em graus variáveis, a síndrome piramidal, extrapiramidal rígido-distônica e neuropatia periférica. Deve-se à presença de mutação genética constituída de repetições trinucleotídicas instáveis (CAG) no locus 14q 24.-q32 (1).

A ataxia cerebelar autossômica dominante é subdividida de acordo com as características clínicas. O tipo III é determinado quando os sinais têm início a partir da quarta década de vida, com progressão mais lenta da ataxia, e sinais periféricos proeminentes com presença de atrofia muscular simétrica de localização distal (2, 3).

A prevalência das ataxias hereditárias nos Estados Unidos e Europa é de cerca de 2:100.000, com uma frequência de portador de 1:120. A frequência de mutação MJD/SCA3 em 328 pacientes brasileiros com ataxia espino cerebelar (SCA) foi de 30%, sendo a mais comum em casos de herança dominante SCA no Brasil (4, 5).

A fisioterapia tem como principal propósito a promoção da saúde e da função, por meio da aplicação de princípios científicos para evitar, identificar, avaliar, corrigir ou verificar a disfunção aguda ou prolongada dos movimentos (6).

Considerando a relevância da Fisioterapia para portadores da MJD e a escassez de relatos científicos sobre os efeitos do atendimento fisioterápico ambulatorial para tais pacientes, o objetivo deste estudo foi apresentar dois casos de pacien-

tes com primeiro grau de parentesco, de descendência japonesa, com diagnóstico de MJD (SCA3) e o programa de Fisioterapia para estes casos.

Método

Para este estudo de caso, tivemos a participação de dois indivíduos de ambos os sexos com diagnóstico clínico de MJD.

Foram realizadas duas avaliações (M₁): respiratória e neurológica. Para a avaliação pneumofuncional, os parâmetros determinados foram a função ventilatória pulmonar, a atividade motora diafragmática e a musculatura respiratória acessória, utilizando-se o exame espirométrico, como também as mensurações de pressões inspiratórias e expiratórias máximas (Pi_{max} e Pe_{Max}).

Na avaliação neurológica foram determinados os seguintes parâmetros: anamnese, distúrbios neurovegetativos, alterações tróficas, habilidade funcional, distúrbios associados, inspeção, palpação, sensibilidade superficial e profunda, reflexos superficiais e profundos, coordenação, mobilidade articular, integridade dos nervos cranianos, mudanças de decúbitos, capacidades motoras fundamentais, equilíbrio estático e deambulação (7, 8, 9).

Todo o acompanhamento foi realizado na Clínica de Fisioterapia da Universidade do Sagrado Coração. Para a coleta de dados e tratamento, foram utilizados os seguintes instrumentos: goniômetro, examinador de reflexos, monofilamentos, algodão, gelo, pneumomacógrafo

Multipiro-SX[®], manovacuômetro Ge-ar[®], rampa-escada, colchonetes, bastões, faixas de alongamento, alteres de 0,5 a 2 kg, Bolas de Bobath, pranchas proprioceptivas, cama elástica, argolas, bolas convencionais, bicicleta ergométrica. As sessões foram realizadas três vezes por semana, com duração média de sessenta minutos, durante oito meses. Após este período, os pacientes foram reavaliados (M₂).

Para Kisner e Colby (10), o tratamento consta de auto-alongamentos dos tecidos conectivos de membros superiores (MsSs), cervical e membros inferiores (MsIs) seguidos de exercícios terapêuticos ativos e resistidos de grupos musculares de ombro, cotovelo, quadríceps, isquiotibiais, ilíopsoas, gastrocnêmio e sóleo - 75% da força muscular máxima, que ficou estabelecido 1 e 2 kg para o sexo feminino e masculino, respectivamente, para exercícios de MsIs e 1 kg para ambos em MsSs. Estas resistências foram associadas com a técnica de facilitação neuromuscular proprioceptiva ativa, empregando-se padrões bilateral simétrico e unilateral de flexão e extensão para MsSs, e somente padrão unilateral de flexão e extensão em MsIs nas duas diagonais, com três séries de doze repetições e intervalo de 1 minuto entre cada série (11). Concomitante aos exercícios, associamos padrões respiratórios de inspiração para abdução e extensão, e expiração para adução e flexão de MsSs e MsIs. Os exercícios proprioceptivos e de equilíbrio foram realizados nas pranchas de equilíbrio, cama elástica, bolas de Bobath e terrenos de diferentes superfícies. Para a análise dos dados, utilizamos análise descritiva.

A seguir serão relatados os dois casos de SCA3 com seus respectivos quadros e manifestações.

CASO I: TMH, sexo feminino, amarela, 56 anos, peso 60,6 kg, hipertensa assistida, praticante de exercício físico regular, segundo informação fornecida por ela, aposentada, natural do estado de São Paulo, residente em Bauru. Faz uso de medicação: Losartam 25mg (1/dia). Paciente calma, orientada quanto à pessoa, espaço e tempo. Sem história social de tabagismo e alcoolismo. Em 1998 iniciaram as manifestações com alterações na deambulação – marcha atáxica, dificuldade na escrita, dismetria, disdiadococinesia, falta de concentração para leitura – dismetria ocular, disartria e sono agitado. Em relatório médico (12) consta em heredograma que não há evidências

de consangüinidade na família. No exame molecular foi encontrado um alelo de tamanho normal e um alelo de tamanho expandido para o triplo (CAG)_n, presente no gene MJD1. A probabilidade de que a doença neurodegenerativa seja causada pela mutação encontrada é de 99%. Ao exame clínico fisioterápico, foi constatada dissinergia com desequilíbrio nas posições funcionais de semi-ajoelhado para em pé; marcha atáxica-espástica de base alargada, sinal de Romberg positivo, Manobra de Holmes (Rebote) negativa, disdiadococinesia e decomposição do movimento. Apresenta integridade ósteo-muscular com normalidade de amplitude de movimento, trofismo, tônus, reflexos e de força (grau V) para todos os grupos musculares testados. Sensibilidades tátil, térmica e dolorosa preservadas. Paciente relata independências em habilidades funcionais, porém refere quedas em ambientes desconhecidos e irregulares. As atividades fisioterápicas são realizadas com êxito, no entanto, apresenta dificuldade em tarefas que requerem movimentação fina de membros superiores, e durante o treino de equilíbrio das cinturas. Por estratégia de controle motor, exibe aumento do tônus de ombros e membro superior esquerdo, durante as atividades que exigem concentração e equilíbrio, realizando uma fixação da postura, dificultando movimentos funcionais. Após a reavaliação TMH, ressaltou que ocorreu melhora na marcha, no sono, o qual ficou mais tranqüilo e diminuição dos desconfortos em região pescoço, ombros e MsSs. Foi notada diminuição no grau de força muscular da musculatura flexora dos MsSs e MsIs para grau IV. Na postura estático-dinâmica apresentou assimetria ipsilateral e desequilíbrio na posição de semi-ajoelhado-pé. Nas avaliações respiratórias (M₁ e M₂) a Ventilação Voluntária Máxima (VVM) assemelham-se na amplitude e ritmicidade, em ambos os momentos, o valor percentual encontra-se na normalidade (M₁ 81,4% M₂ 81,8%). Houve um aumento da frequência respiratória total (M₁ 71,74% M₂ 80,68%) com um Volume Corrente médio (VC_{médio}) em M₁ 71,76 L/_{min}, M₂ 71,42 L/_{min}. Observando o Pico Expiratório Forçado (PEF), o valor absoluto em M₁ 6,10 L/_{seg} e M₂ 7,31 L/_{seg} caracteriza um aumento percentual de 26,39%. Em relação à Capacidade Vital Lenta (CVL), demonstra amplitude e ritmicidade gráfica semelhantes, com um decréscimo absoluto de 1.1% de M₁ (107,7%) para M₂ (108,8%). Na prova de Capacidade Vital Forçada (CVF), paciente não apre-

seta parâmetros que indicam distúrbio M_1 (VEF_1/CVF_{real}^1 87,53%; VEF_1 118,66%_{prev}) e M_2 (VEF_1/CVF_{real} 83,02%; VEF_1 112,35%_{prev}). Observamos na avaliação da força muscular que não houve alteração de força, Pressão inspiratória máxima ($Pi_{máx}$) $M_{1,2}$ -24 cm/H₂O e Pressão expiratória máxima ($Pe_{máx}$): +60 cm/H₂O. A evolução clínica neuromuscular e biomecânica respiratória permaneceram inalteradas.

CASO II: N.M., sexo masculino, branco, 51 anos, peso 67,4 kg, praticante de exercício físico regular, funcionário público, natural do estado de São Paulo, residente em Bauru. Faz uso de medicamento tais como: Vitamina C 100mg, D2 200mg, UI Zinco 15mg Ca⁺ de ostra 500mg, Magnésio quelado 150mg (1/dia); Fluconazol 150mg; Vitamina B1 5mg, B2 2mg, B5 3mg, B6 2mg, Nicotinamida 20mg (2/dia); Ginkobiloba extrato 24% 40mg (1/dia) e Sinvastatina 20mg. Paciente calmo e orientado quanto à pessoa e lugar; entretanto, tem desorientação quanto à descrição do tempo. Contém história social de tabagismo com carga tabágica de 42 maço/ano, mas não fuma há quatro anos com dispnéia aos grandes esforços. Apresenta diagnóstico médico semelhante ao da irmã. No ano de 1997, os sintomas iniciaram com alterações da marcha com quedas freqüentes, disbasia, dificuldade na escrita, dismetria, disdiadococinesia, falta de concentração para leitura, disartria e dispnéia. Atualmente apresenta relativa independência em habilidades funcionais, necessitando do auxílio de bengala para marcha em locais desconhecidos, na clínica não faz uso. Ao exame clínico fisioterápico, foi constatada assinergia com desequilíbrio nas posições funcionais ajoelhado, semi-ajoelhado para em pé, assimetria de tronco e membros inferiores com rotação externa de quadril, postura estática com anteropulsão da pelve. Sinal de Romberg positivo, Manobra de Holmes negativo, disdiadococinesia e decomposição dos movimentos. A marcha é espástica-atáxica com apoio unilateral direito; durante as fases do ciclo da marcha sem auxílio, o paciente não realiza a fase de contato com o calcanhar (período de 0 a 15 %) e inicia o ciclo de 15 a 30% no ponto médio de apoio (13). Apresenta integridade ósteo-muscular com normalidade de amplitude de movimento, trofismo, tônus e refle-

xos; força muscular (grau V) - somente para quadríceps de ambos os membros inferiores foi avaliado grau IV. Não consegue permanecer com os membros inferiores unidos na posição em pé; apresenta menor habilidade nas pranchas de equilíbrio de Frenkell e que nestas atividades não realiza reação de endireitamento com suporte pélvico. Relata quedas freqüentes quando realiza funções não habituais. Durante alongamento de quadríceps de membro inferior direito, paciente apresentou decréscimo da força muscular, ocorrendo um episódio de falseio do joelho esquerdo em extensão. Após tratamento, NM percebeu o avanço da doença em suas AVDs, há lentidão em todas as atividades, vale ressaltar que para o mecanismo de dirigir o automóvel este permanece sem alterações. Na reavaliação fisioterapêutica, NM apresentou diminuição da força muscular de membro inferior esquerdo com grau IV de abdução e adução de quadril. Já em membro superior esquerdo, a extensão de cotovelo apresentou grau IV. Nas capacidades motoras fundamentais apresentou desequilíbrio ântero-posterior ao estímulo externo e da posição sentado-pé. Dismetria na posição estático-dinâmica. Hiper-reflexia braquioradial esquerda. Foi observada acentuada disartria.

Na espirometria, a VVM apresenta amplitude e ritmicidade semelhantes com parâmetros de normalidade, porém houve decréscimo absoluto de -12% e percentual de -9,84%. Este dado parece estar relacionado com a diminuição do VC médio executado (M_1 3,42 M_2 3,17) para uma manutenção da freqüência respiratória (M_1 82,07 M_2 82,22_{rpm}). Essa variação de volume conjugada à manutenção da freqüência respiratória determinou em M_1 a VVM de 150,54 L/min e 134,86 L/_{min} em M_2 . No PEF o valor absoluto é de 10,73 L/_{seg} (M_1) e 9,72 L/_{seg} (M_2) com um decréscimo percentual de 9,41%. A CVL apresenta amplitude e ritmicidade gráfica semelhantes, houve um decréscimo absoluto de 4,8% e percentual de -4,5%, M_1 (111,10%) para M_2 (106,30%). Na CVF apresenta distúrbio obstrutivo de caráter leve M_1 (VEF_1/CVF_{real} 78,11%; VEF_1 119,28%_{prev}) e M_2 (VEF_1/CVF_{real} 78,18%; VEF_1 119,68%_{prev}). A CVF em litros foi de 4,99 (121,11%) e 4,97 (121,26%) em M_1 e M_2 respectivamente. Avaliando a força muscular, percebemos diminuição da $Pi_{máx}$ de -104 para -196 cm/H₂O, com manu-

VEF_1/CVF_{real} : Volume Expiratório Forçado em 1 seg./Capacidade Vital Forçada real (Índice de Tiffeneau).

tenção da $P_{em\acute{a}x} +120$ cm/H₂O; a variação da redução da $P_{im\acute{a}x}$ foi de -7,69%. A evolução parece estar revelando uma disfunção ventilatória que se evidencia sobre a resistência muscular (VVM) e sobre a força de contração lenta (CVL- $P_{im\acute{a}x}$). O quadro obstrutivo leve é uma situação compatível com a história tabágica do paciente. Apresentou disfunção agravante do ponto de vista neuromuscular locomotor axial e respiratório.

Discussão

Na ataxia, os pacientes podem apresentar movimentos espasmódicos irregulares, baixo tônus muscular e isso pode ser mascarado pelo aumento do tônus em certos grupos de músculos se o paciente utilizar sinergia espástica para ganhar certa estabilidade (14). A estabilidade com sinergia espástica foi presenciada em NM durante deambulação, fato este que se agrava cada dia, concomitantemente, sua irmã apresenta em membro superior esquerdo durante atividades de MsSs.

Costa et al. (15) realizaram estudo com 12 pacientes de 7 a 55 anos, com miopatias hereditárias, que indicou que a maioria deles apresentou valores abaixo do previsto no teste espirométrico, sem intervenção fisioterápica. Destes, 4 (33%) apresentaram uma VVM menor que 50%, 3 (25%), CVF e VEF₁ inferior a 50%; 2 (17%), CV menor que 50% do previsto. Com relação a $P_{im\acute{a}x}$ e $P_{em\acute{a}x}$, constatou-se que 8 pacientes (67%) apresentaram valores menores que 50% do previsto. O índice de Tiffeneau apresentou valores normais em todos. Os resultados sugerem uma tendência de piora no desempenho respiratório em pacientes com idade igual ou maior a 34 anos, indicando que com a idade, à medida que aumenta o grau de comprometimento musculoesquelético geral, aumenta o comprometimento músculo-respiratório.

Em busca de relações entre a MJD e as avaliações fisioterápicas, constatou-se uma escassez de estudos, portanto, estabelecemos um paralelo com um trabalho com parkinsonianos e sua avaliação respiratória, pois estes teriam em comum aos portadores de MJD a incoordenação da mecânica respiratória e até mesmo alterações da força muscular respiratória. Quarenta parkinsonianos entre 50 e 80 anos foram avaliados segundo função respiratória. Os percentuais das CV e CVF foram de 66,8±

20,3% e 69,6±22,2%, a $P_{im\acute{a}x}$ e $P_{em\acute{a}x}$ de 33,5±12,7 cmH₂O e 36,3±17,8 cmH₂O, respectivamente. O volume do 1º seg da curva expiratória forçada de 71,3±25,6% e a CVF_{1 seg.} de 104,5±19,9%. Os parkinsonianos evidenciaram restrição respiratória sem alterações da força muscular respiratória (16).

A hipotonia inspiratória de TMH seria justificada levando-se em consideração que lesões no cerebelo não produzem paralisia muscular nem desordens de percepção; no entanto, produzem disfunções pertinentes ao quadro de ataxia no tronco e membros, com distúrbio de postura, marcha e na dinâmica respiratória (17, 18). TMH teve evolução clínica com poucas alterações e com melhora no controle motor, que favoreceu a concepção e execução da prova espirométrica (M_2), logo, o tratamento fisioterapêutico neurológico parece estar favorecendo a função do sistema respiratório. Desta forma, fica evidenciada, por meio das avaliações, a correlação existente entre a Fisioterapia neurológica e respiratória.

As metas da Fisioterapia podem ser estabelecidas em curto, médio e longo prazo. Nestes casos, foram respectivamente: o restabelecimento da marcha funcional, conscientização e facilitação dos movimentos e estabilização das capacidades motoras fundamentais e respiratórias.

Um programa de tratamento fisioterapêutico pode ser útil para ajudar a manter a função do portador de doença cerebelar degenerativa com intuito de alcançar grau de independência, cujo nível reside nos diferentes fatores demonstrados nos casos em que há uma determinação progressiva (7, 19).

Shumway-Cook (20) descreve o movimento voluntário como uma função dependente de vários fatores, entre eles, da força muscular, da ativação muscular e da execução de uma seqüência ao longo do tempo. A FNP utilizada, nos casos relatados, contribui para o controle motor, pois promove alongamento e força muscular, como também facilita o desenvolvimento de padrões de movimentos eficientes e coordenados, melhorando o desempenho muscular para os padrões normais de movimento (21).

Em estudo com indivíduos normais, os exercícios resistidos para membros superiores com padrões em diagonais proporcionaram aumento na perimetria do membro superior esquerdo e o grupo que associou à estimulação elétrica obteve aumento da velocidade de realização do movimen-

to (22). Com nossos voluntários, a força muscular reduziu um ponto para alguns grupos musculares. Essa perda na força muscular pode ser decorrente do comprometimento degenerativo espinocerebelar da MJD. A informação de saída, que o cerebelo envia aos diversos núcleos motores, emerge de axônios de núcleos profundos do cerebelo, os quais recebem influxos de entrada por meio de vias espinocerebelares (23). Deve-se considerar que pacientes com esta patologia possuem a intensidade da força muscular, além de diminuída, tendendo à fadiga, pela dificuldade da manutenção da força; conseqüentemente, cuida-se para que a dosagem seja suficiente. A série de repetições e a carga nunca devem exceder um limite submáximo para portadores dessa doença, e o fisioterapeuta deve atentar-se para a resposta do paciente, dada à alteração do controle da força e também da ordenação.

A MJD pode causar déficits funcionais motor e pneumo-funcional. A Fisioterapia não impede esta evolução, mas busca alternativas para amenizar esta situação, haja vista que TMH apresentou poucas alterações na reavaliação e melhora no controle motor, o que torna fundamental o tratamento. O tratamento deve concentrar-se na criação de estabilidade em torno das articulações proximais no tronco e em proporcionar ao paciente uma base de sustentação, concretizada pelo uso de posturas antigraavitárias para a estimulação da retenção tônica. As reações posturais podem ser intensificadas pelo uso de atividades de mobilidade controlada e progressivamente adicionar movimentos da extremidade distal, superpostos à estabilidade proximal (14, 24). Em um estado avançado da doença, as bengalas e os andadores ajudam a evitar a queda, e a modificação do mobiliário com dispositivos pode ser necessária (25).

Considerações finais

A MJD traz um impacto ao paciente portador da doença e seus familiares pelo grau de comprometimento musculoesquelético, como conseqüência da disfunção cerebelar, e é necessário um cuidado especial tanto pela sociedade quanto pela equipe de saúde. Neste prisma, a Fisioterapia ajuda a superar este impacto na prevenção de deformidades, manutenção do quadro: potencializa o controle motor e favorece um condicionamento

cardiorrespiratório. Portanto, o tratamento fisioterapêutico promove ganhos porque evita danos, minimiza as perdas e prolonga ao máximo a independência funcional.

Referências

1. Reis CE. et al. Doença de Machado-Joseph: atualização. **Revista Brasileira de Neurologia** 1998; 34(3): 83-91, maio/jun.
2. Merritt HH. **Tratado de neurologia**. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 1997.
3. Sanvito WL. **Síndromes neurológicas**. 2. ed. São Paulo: Atheneu; 1997.
4. Fonseca LF, Pianetti G, Xavier CC. **Compêndio de neurologia infantil**. Rio de Janeiro: Medji; 2002.
5. Lopes-Cendes I et al. Frequency of the different mutations causing spinocerebellar ataxia (SCA1, SCA2, MJD/SCA3 and DRPLA) in a large group of Brazilian patients. **Arquivos de Neuropsiquiatria** 1997; 55(3b): 519-29, set.
6. O'young B. **Segredos em medicina física e de reabilitação: respostas necessárias ao dia-a-dia em rounds, na clínica, em exames orais e escritos**. Porto Alegre: Artes Médicas; 2000.
7. Umphred DA., (ed.). Disfunção cerebelar. In: Urbscheit, NL. **Fisioterapia Neurológica**. São Paulo: Manole; 1994.
8. Hoppenfeld S. **Propedêutica ortopédica: coluna e extremidades**. Rio de Janeiro: Atheneu; 1980.
9. Spillane J. **Exame neurológico na prática clínica de Bickerstaff**. 6. ed. Porto Alegre: ArtMed; 1998.
10. Kisner C, Olby LA. **Exercícios terapêuticos: fundamentos e técnicas**. 2. ed. São Paulo: Manole; 1992.
11. Reichel HS. **Facilitação neuromuscular proprioceptiva: método Kabat**. São Paulo: Premier; 1998.
12. Universidade Estadual De Campinas (SP).

- Relatório médico.** Campinas: Departamento de genética médica. Ambulatório de neurogenética; 2001.
13. Kottke FJ, Lehman JF. Análise da marcha: diagnóstico e tratamento. In: Lehman JF, Lateaur BJ. **Tratado de medicina física e reabilitação de Krusen.** 4. ed. São Paulo: Manole; 1994.
 14. Stokes M. **Neurologia para fisioterapeutas.** São Paulo: Premier; 2000.
 15. Costa D et al. Função pulmonar em miopatias hereditárias. **Revista Brasileira de Fisioterapia** 1996;1(2): 73-77.
 16. Cardoso SRX, Pereira JS. Análise da função respiratória na Doença de Parkinson. **Arquivos de Neuropsiquiatria** 2002;60(1): 91-95.
 17. Rothwell J. **Control of human voluntary movement.** 2. ed. London: Chapman & Hall, 1994.
 18. Irwin S, Tecklin JS. (eds.). **Fisioterapia cardiopulmonar.** 2. ed. São Paul: Manole; 1994.
 19. Thomson A, Skinner A, Piercy J. **Fisioterapia de Tidy.** 12. ed. São Paulo: Santos; 1994.
 20. Shumway-Cook A, Woollacott MH. Controle motor: teoria e aplicações práticas. 2. ed. São Paulo: Manole; 2003.
 21. Adler SS, Beckers D, Buck M. **PNF – Facilitação neuromuscular proprioceptiva:** um guia ilustrado. São Paulo: Manole; 1999.
 22. Oliveira F. et al. Estimulação elétrica neuromuscular e exercícios com movimentos na diagonal para ganho de força em bíceps e tríceps braquial. **Revista Brasileira de Fisioterapia** 2002;6(3):159-165.
 23. Lent R. O alto comando motor. In: Lent R. **Cem bilhões de neurônios:** conceitos fundamentais de neurociência. São Paulo: Atheneu; 2001. P. 377-418.
 24. O'Sullivan SB, Schimtz TJ. **Fisioterapia:** avaliação e tratamento. 2. ed. São Paulo: Manole; 1993.
 25. Subramony SH. et al. **Spinocerebellar Ataxia Type III** [online]. 2001. [capturado 14 maio 2003]; Disponível em:URL <http://www.geneclinics.org/profiles/sca3/details.html>.

Recebido em: 20/02/2004

Aprovado em: 28/03/2005