

376

**A NEUROLOGICAL EXAMINATION SCORE FOR THE ASSESSMENT OF SPINOCEREBELLAR ATAXIA.** *Andrew Chaves Feitosa da Silva, Christian Kieling, Carlos Roberlo de Mello Rieder, Jonas Alex Morales Saute, Cláudia Raíaela Cecchin, Thaís Lampert Monte, Laura Bannach Jardim (orient.) (UFRGS).*

Objetivo: Ataxias espinocerebelares são um grupo de doenças autossômicas dominantes caracterizadas por um conjunto heterogêneo de manifestações genéticas e clínicas. O propósito deste trabalho foi avaliar os achados neurológicos das ataxias espinocerebelares, descrever e testar a praticabilidade, confiabilidade e validade de uma escala de avaliação neurológica detalhada (NESSCA). Métodos: A NESSCA foi aplicada em pacientes com diagnóstico molecular de ataxia espinocerebelar do tipo 3 (SCA 3) de clínicas neurogenéticas. A escala, baseada na avaliação neurológica padronizada, consistiu em 18 itens que renderam uma pontuação que variou entre 0 e 40. A confiabilidade inter-avaliador e a consistência interna do instrumento foram investigadas, bem como uma análise dos componentes principais e uma correlação com medidas externas. Resultados: 99 indivíduos de 58 famílias foram avaliados. A confiabilidade inter-avaliador variou entre 0,8 e 1,0 através de itens individuais ( $p < 0,001$ ); consistência interna, indicada pelo alfa de Cronbach, foi 0,77. A pontuação NESSCA foi significativamente correlacionada com medidas objetivas da severidade da doença: estágio da doença ( $\rho = 0,76$ ;  $p < 0,001$ ), duração da doença ( $\rho = 0,56$ ;  $p < 0,001$ ) e número de repetições de CAGs ( $\rho = 0,30$ ;  $p < 0,05$ ). Discussão: a NESSCA é um instrumento confiável para avaliar déficits neurológicos distintos em pacientes com SCA 3. A pontuação global correlacionaram-se com todas as variáveis externas testadas, mostrando a NESSCA ser uma medida detalhada da severidade da doença, sendo clinicamente útil e cineticamente válida. Estudos adicionais são necessários para avaliar sua relação com outras escalas para ataxias recentemente desenvolvidas, bem como sua aplicabilidade em avaliar outras SCAs.