

## Tradução e adaptação transcultural da *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia*, para Português Europeu

### Translation and cross-cultural adaptation of the *Scale for the Assessment and Rating of ataxia* to European Portuguese

Maria Elisabete Martins<sup>1</sup> , Hugo Santos<sup>1</sup> , Cláudia Silva<sup>1</sup>, Luiza Tavares<sup>1</sup>, Miguel Noronha<sup>1</sup>, Matilde Dias<sup>1</sup>, Vinícius Calegare<sup>1</sup>, Sara Carvalho<sup>1</sup>, Raquel Cova<sup>1</sup>, Rafael Cruz<sup>1</sup>, David Martins<sup>1</sup>, Rodrigo Pais<sup>1</sup>, Vítor Campos<sup>1</sup>, Mariana Aquino<sup>1</sup>, Ekaterina Borisova<sup>1</sup>, Ana Silva<sup>1</sup>, Mariana Moreira<sup>1</sup>, Marta Cohen<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Escola Superior de Saúde do Alcoitão, SCML, Cascais, Portugal

\*Autor correspondente/Corresponding author: [elisabete.smartins@essa.scml.pt](mailto:elisabete.smartins@essa.scml.pt)

Recebido/Received: 20-06-2023; Revisto/Revised: 26-10-2023; Aceite/Accepted: 27-10-2023

#### Resumo

**Introdução:** A escala *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* (SARA) é um instrumento valioso para a avaliação dos sinais e sintomas da ataxia e classificação da gravidade. **Objetivos:** Contribuir para a tradução, adaptação transcultural da SARA para a população portuguesa e criar e validar um manual de aplicação para os profissionais de saúde. **Material e Métodos:** Este estudo incluiu duas etapas distintas: a primeira consistiu na tradução e adaptação cultural e a segunda consistiu na criação e validação de um manual de aplicação, composto por duas secções: audiovisual e textual, de forma a facilitar e padronizar a aplicação da escala SARA. **Resultados:** Na primeira etapa obteve-se uma versão final da SARA traduzida e adaptada para o português europeu, com 100% de concordância entre os peritos; na segunda etapa, os 26 peritos consideraram o manual de aplicação claro, compreensível e importante, para a prática clínica dos profissionais de saúde. **Conclusão:** A versão portuguesa da SARA revelou equivalência semântica, conceptual e de conteúdo com a escala original e, o manual de aplicação revelou clareza, compreensão e importância. Sugere-se a realização de futuros estudos que analisem as propriedades psicométricas da SARA, de forma a possibilitar a sua disponibilização para a prática clínica dos profissionais de saúde.

**Palavras-chave:** Ataxia, SARA, adaptação cultural, propriedades psicométricas.

#### Abstract

**Introduction:** The *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* (SARA) is a valuable tool for evaluating the signs and symptoms of ataxia and grading its severity. **Objectives:** To contribute to the translation, cross-cultural adaptation of SARA for the Portuguese population, and to create and validate a manual for healthcare professionals. **Materials and Methods:** This study included two distinct phases: the first consisted of the translation and cultural adaptation, and the second involved the creation and validation of an application manual, composed of two sections: audiovisual and textual, to facilitate and standardize the application of the SARA scale. **Results:** In the first stage, a final version of SARA was obtained, translated, and adapted for European Portuguese with 100% concordance among experts; in the second stage, the 26 experts considered the application manual to be clear, comprehensible, and important for the clinical practice of health professionals. **Conclusion:** The Portuguese version of SARA showed semantic, conceptual, and content equivalence with the original scale, and the application manual proved to be clear, understandable, and significant. Future studies are suggested to analyze the psychometric properties of SARA, to enable its provision for the clinical practice of healthcare professionals.

**Keywords:** Ataxia, SARA, cultural adaptation, psychometric properties.

#### 1. INTRODUÇÃO

O termo ataxia deriva do grego ατάξια (falta de ordem) e é um distúrbio neurológico caracterizado por uma diminuição na coordenação de movimentos voluntários e do equilíbrio (Akbar & Ashizawa, 2015; Sullivan et al., 2019). Pode ser causada por disfunção cerebelar ou falha nas conexões neuronais do sistema vestibular, do sistema propriocetivo e/

#### 1. INTRODUCTION

The term ataxia derives from the Greek ατάξια (lack of order) and is a neurological disorder characterized by a decrease in the coordination of voluntary movements and balance (Akbar & Ashizawa, 2015; Sullivan et al., 2019). It can be caused by cerebellar dysfunction or failure in the neuronal connections of the vestibular system, the proprioceptive system, and/or the brain to the cerebellum and classified accordingly (Pandolfo & Manto, 2013). The onset of this clinical sign can be insidious,

ou do cérebro, ao cerebelo e classificada (Pandolfo & Manto, 2013). O aparecimento deste sinal clínico pode ser insidioso, com diferentes cursos de evolução: agudo, sub-agudo, lento, progressivo, e de rápido avanço (Ashizawa & Xia, 2016). Os sinais e sintomas da ataxia estão diretamente relacionados com a localização da lesão cerebelar, sendo que, as lesões hemisféricas focais causam ataxia ipsilateral apendicular, lesões hemisféricas difusas causam sinais e sintomas mais generalizados e simétricos, por sua vez, lesões no vérmis são responsáveis por quadros de ataxia do tronco ou axial e da marcha, não afetando com tanta intensidade os membros e, as disfunções ao nível das vias vestibulares, contribuem para o aparecimento de desequilíbrio, vertigens e ataxia da marcha (Ashizawa & Xia, 2016; De Silva et al., 2019).

Quanto à distribuição, a ataxia pode ser classificada em focal ou simétrica, em que as ataxias focais estão maioritariamente presentes em casos de AVC, tumores cerebelares, abscessos bacterianos e outros e as ataxias simétricas, de caráter sistémico, tóxico ou genético, ocorrem geralmente por intoxicação alcoólica ou outros químicos, desequilíbrios metabólicos, cerebelite viral, entre outros (Ashizawa & Xia, 2016; De Silva et al., 2019; Pandolfo & Manto, 2013). Os mesmos autores referem ainda que lesões em diferentes locais estão associadas a diferentes manifestações atáxicas.

As consequências ou sequelas decorrentes da ataxia dependem da localização e da extensão da lesão, sendo que na generalidade, incluem dificuldades funcionais que envolvem alterações no equilíbrio, na marcha, no alcance, na preensão e manipulação de objetos com o membro superior, movimentos oculares, deglutição e disartria, com consequente impacto na funcionalidade do indivíduo, designadamente no desempenho das atividades da vida diária e na mobilidade funcional (Briand et al., 2019; Cruz et al., 2022; Gagnon et al., 2018). Tendo em consideração que, geralmente, a ataxia é crónica e progressiva, e que resulta em múltiplas alterações na funcionalidade, é crucial uma abordagem terapêutica centrada numa equipa multidisciplinar que aborde as múltiplas limitações inerentes (Ahmedy et al., 2020; De Silva et al., 2019).

Relativamente à intervenção do fisioterapeuta, destacam-se duas abordagens diferentes: a primeira consiste numa abordagem compensatória, por exemplo através da otimização do ambiente, do uso de tecnologias de apoio e/ou do ensino ao utente relativamente a estratégias de *coping*; a segunda, refere-se a uma abordagem restauradora/recuperadora que visa manter e/ou melhorar o equilíbrio, o controlo de tronco, a qualidade da marcha e outras atividades funcionais (Marsden & Harris, 2011).

Para que a intervenção seja individualizada e eficaz, é fundamental que o fisioterapeuta utilize instrumentos de medida (IMs) válidos e adaptados à população-alvo, os quais permitirão identificar as principais manifestações clínicas das disfunções do movimento, classificar a severidade da ataxia, e aferir a eficácia dos programas de reabilitação implementados (Potter et al., 2011).

Existem diferentes categorias de IMs que avaliam os sinais e sintomas da ataxia, sendo que a *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* (SARA) e a *International Cooperative Ataxia Rating Scale* (ICARS) se destacam pelas suas especificidades,

with different courses of progression: acute, subacute, slow, progressive, and rapidly advancing (Ashizawa & Xia, 2016). The signs and symptoms of ataxia are directly related to the location of the cerebellar lesion, where focal hemispheric lesions cause ipsilateral appendicular ataxia, diffuse hemispheric lesions cause more generalized and symmetrical signs and symptoms, whereas vermal lesions are responsible for truncal or axial ataxia and gait disorders, not affecting the limbs as intensely, and dysfunctions at the level of the vestibular pathways contribute to the emergence of imbalance, vertigo, and gait ataxia (Ashizawa & Xia, 2016; De Silva et al., 2019).

Regarding distribution, ataxia can be classified as focal or symmetrical, with focal ataxias primarily present in cases of stroke, cerebellar tumours, bacterial abscesses, among others, and symmetrical ataxias, of systemic, toxic, or genetic nature, generally occur due to alcoholic intoxication or other chemicals, metabolic imbalances, viral cerebellitis, among others (Ashizawa & Xia, 2016; De Silva et al., 2019; Pandolfo & Manto, 2013). The same authors also mention that lesions in different locations are associated with different ataxic manifestations.

The consequences or sequelae resulting from ataxia depend on the location and extent of the lesion and generally include functional difficulties involving changes in balance, gait, reach, grasp and manipulation of objects with the upper limb, ocular movements, swallowing and dysarthria, consequently impacting the individual's functionality, notably in the performance of daily life activities and in functional mobility (Briand et al., 2019; Cruz et al., 2022; Gagnon et al., 2018). Given that ataxia is generally chronic and progressive and results in multiple changes in functionality, a therapeutic approach focused on a multidisciplinary team that addresses the multiple inherent limitations is crucial (Ahmedy et al., 2020; De Silva et al., 2019).

Regarding the intervention of the physiotherapist, two different approaches stand out: the first consists of a compensatory approach, for example, through the optimization of the environment, the use of assistive technologies, and/or teaching the patient coping strategies; the second refers to a restorative/recovery approach that aims to maintain and/or improve balance, trunk control, gait quality, and other functional activities (Marsden & Harris, 2011).

For the intervention to be individualized and effective, it is fundamental for the physiotherapist to use valid measurement instruments (MIs) adapted to the target population, which will allow for the identification of the main clinical manifestations of movement dysfunctions, classify the severity of ataxia, and assess the efficacy of the implemented rehabilitation programs (Potter et al., 2011).

There are different categories of MIs that assess the signs and symptoms of ataxia, among which the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) and the International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS) stand out for their specificity, and for being more widely used in the assessment of motor incoordination signs present in ataxic patients (Schmahmann et al., 2009; Schmitz-Hubsch et al., 2006; Tezenas Du Montcel et al., 2014). When compared, the literature consistently considers SARA to be more efficient and sensitive for clinical practice, due to its rapid and easy application, fewer items, and particularly

e, por serem mais amplamente utilizadas na avaliação dos sinais de descoordenação motora presentes no utente atáxico (Schmahmann et al., 2009; Schmitz-Hubsch et al., 2006; Tezenas Du Montcel et al., 2014). Quando comparadas entre si, a literatura é consensual em considerar a SARA como mais eficiente e sensível para a prática clínica, devido à sua rápida e fácil aplicação, ao menor número de itens, e particularmente devido a ser mais detalhada na avaliação da ataxia axial, visto incluir 3 itens relacionados com o controlo postural: marcha, posição de sentado e de pé (Salci et al., 2017). A ICARS, tem como desvantagem, em relação à SARA, o facto de apresentar redundância de alguns dos seus itens, o que pode sobrestimar os efeitos de uma intervenção (Saute et al., 2012; Kim et al., 2014; Trouillas et al., 1997).

Tendo em consideração que a versão original da SARA foi desenvolvida na língua inglesa, por Schmitz-Hubsch et al., (2006) e adaptada transculturalmente para português do Brasil, realizado por Braga-Neto et al. (2010), carecendo de um novo processo de adaptação cultural para português europeu, de forma a ser disponibilizada para futura aplicação em utentes com ataxia, na prática clínica dos fisioterapeutas em Portugal. A adaptação cultural de um instrumento refere-se a um processo de modificação e de ajustes dos aspetos de construção psicológica, programa ou abordagem terapêutica para a acomodar à visão do mundo, valores ou preferências particulares à cultura de um grupo específico (Falicov, 2009). Esta situação prende-se com o facto de existirem diferenças culturais e linguísticas entre Portugal e Brasil, pelo que não é recomendável a aplicação da versão brasileira, para a população com ataxia em Portugal (Cabral et al., 2018).

Deste modo, a motivação para a realização do presente estudo teve por base 2 premissas: 1) inexistência de instrumentos de avaliação adaptados e validados para a população portuguesa que permitam reportar os resultados e ganhos funcionais resultantes dos programas de fisioterapia em utentes com ataxia; 2) um instrumento padronizado, válido, de fácil e rápida aplicação e de baixo custo, para a prática clínica do fisioterapeuta e de um manual de aplicação da SARA, que permita um treino prévio dos profissionais de saúde que intervêm em utentes com ataxia.

Assim, este estudo tem como objetivos, contribuir para a tradução e adaptação transcultural da escala SARA para o português europeu e, criar um manual de aplicação para ser disponibilizado aos profissionais de saúde que trabalham com utentes atáxicos.

## 2. MATERIAL E MÉTODOS

### 2.1. TIPO DE ESTUDO

O presente estudo apresenta um desenho do tipo metodológico, na medida em que pretendeu contribuir para a tradução e adaptação cultural da SARA para português europeu e criar um manual de aplicação para os profissionais de saúde.

### 2.2. INSTRUMENTO

A SARA é uma escala clínica desenvolvida por Schmitz-Hubsch et al., (2006) para avaliar uma variedade de diferentes alterações de ataxia cerebelar e é composta por 8 itens classificados segundo as seguintes pontuações: 1) marcha (0-8

because it is more detailed in the assessment of axial ataxia, as it includes 3 items related to postural control: gait, sitting and standing positions (Salci et al., 2017). ICARS, on the other hand, has the disadvantage, in relation to SARA, of presenting redundancy in some of its items, which can overestimate the effects of an intervention (Saute et al., 2012; Kim et al., 2014; Trouillas et al., 1997).

Considering that the original version of SARA was developed in English by Schmitz-Hubsch et al. (2006) and transculturally adapted to Brazilian Portuguese by Braga-Neto et al. (2010), there is a need for a new cultural adaptation process for European Portuguese, so it can be made available for future application in patients with ataxia, in the clinical practice of physiotherapists in Portugal. Cultural adaptation of an instrument refers to a process of modification and adjustments of aspects of psychological construction, program, or therapeutic approach to accommodate the world view, values, or preferences of the culture of a specific group (Falicov, 2009). Since there are cultural and linguistic differences between Portugal and Brazil, the application of the Brazilian version is not recommended for the population with ataxia in Portugal (Cabral et al., 2018).

In this way, the motivation for conducting the present study was based on 2 premises: 1) the absence of adapted and validated assessment instruments for the Portuguese population that allow the reporting of results and functional gains resulting from physiotherapy programs in patients with ataxia; 2) a standardized instrument that is valid, easy and quick to apply, and low-cost, for the clinical practice of the physiotherapist and for a SARA application manual, which allows prior training of health professionals who work with patients with ataxia.

Thus, this study aims to contribute to the translation and transcultural adaptation of the SARA scale to European Portuguese and to create an application manual to be made available to health professionals working with ataxic patients.

## 2. MATERIAL AND METHODS

### 2.1. TYPE OF STUDY

The current study is methodological in design, as it aims to contribute to the translation and cultural adaptation of the SARA for European Portuguese and to create an application manual for health professionals.

### 2.2. INSTRUMENT

The SARA is a clinical scale developed by Schmitz-Hubsch et al., (2006) to assess a variety of cerebellar ataxia alterations and is composed of 8 items scored as follows: 1) gait (0-8 points); 2) stance (0-6 points); 3) sitting position (0-4 points); 4) speech disturbance (0-6 points); 5) finger chase (0-4 points); 6) finger-to-nose test (0-4 points); 7) fast alternating hand movements (0-4 points); 8) heel-shin test (0-4 points). All kinetic functions of the limbs are assessed independently for both sides (categories 5-8), with the total score of each of these categories calculated by the arithmetic mean obtained from both sides. The total SARA score, resulting from the sum of the scores obtained in the 8 items, ranges from 0-40 points, with 0 (no ataxia) to 40 (severe ataxia) and allows the determination of ataxia severity.

pontos); 2) posição de pé (0-6 pontos), 3) posição de sentado (0-4 pontos); 4) Perturbação da fala (0-6 pontos); 5) Seguir o dedo (0-4 pontos); 6) Teste dedo-nariz (0-4 pontos); 7) Movimentos alternados rápidos da mão (0-4 pontos); 8) Teste calcanhar ao joelho (0-4 pontos). Todas as funções cinéticas dos membros são avaliadas, de forma independente, para ambos os lados (categorias 5-8), sendo a pontuação total de cada uma destas categorias calculada pela média aritmética obtida de ambos os lados. A pontuação total da SARA resultante do somatório das pontuações obtidas nos 8 itens, varia entre 0-40 pontos 0 (sem ataxia) e 40 (ataxia grave) e possibilita a determinação da gravidade da ataxia.

## 2.3. TRADUÇÃO E ADAPTAÇÃO TRANSCULTURAL

### 2.3.1. ETAPA I - TRADUÇÃO E ADAPTAÇÃO CULTURAL

Esta etapa teve por base as *Guidelines for the Process of Cross-Cultural Adaptation of Self-Report Measures* (Beaton et al., 2000) e cumpriu 4 passos: 1º passo (tradução), 2º passo (retroversão), 3º Passo (revisão por um painel de peritos) e, o por último, o 4º passo (pré-teste), cujos procedimentos passamos a descrever:

O 1º Passo (tradução) iniciou-se com um pedido formal de autorização aos autores da escala original da SARA, para a sua tradução e adaptação cultural para a língua portuguesa, realizada via correio eletrónico. Para a tradução foram selecionados, por conveniência, dois tradutores independentes de nacionalidade portuguesa (um professor de inglês e um profissional de saúde), com domínio da língua inglesa, avaliado através do Quadro Europeu Comum de Referências para as Línguas. Foram enviados os seguintes documentos aos tradutores selecionados: a) versão original da escala SARA; b) Instruções para os tradutores, onde se explicava os objetivos desta fase do projeto e a colaboração pretendida; c) Consentimento de participação no estudo. Após obtido o consentimento de participação no estudo, foi também enviado um documento de caracterização dos tradutores, no qual se incluiu informação relevante quanto ao domínio da língua inglesa; 2º passo (retroversão), contou com a colaboração de dois retroversores independentes, com domínio das duas línguas a quem foi enviada a versão de consenso, sem conhecimento do instrumento original. Foram ainda respeitados os mesmos procedimentos adotados no passo anterior; relativamente ao 3º passo (revisão de um painel de peritos), consistiu na inclusão de um painel de 11 peritos, constituído por profissionais de saúde de várias áreas da reabilitação neurofuncional, nomeadamente, fisioterapeutas, médicos fisiatras e terapeutas ocupacionais. Foram realizadas duas rondas, que consistiram na análise de um questionário dividido em duas partes distintas: a primeira pretendia avaliar a relevância cultural da versão de consenso traduzida e adaptada para a língua portuguesa; e na segunda parte, foram analisados dados relacionados com a clareza, compreensão e a importância de cada critério em particular, de forma a consolidar a versão pré-final da escala, seguindo as recomendações de (Wild et al., 2005). Por último, o 4º passo (pré-teste) contou com a participação de 8 fisioterapeutas peritos na área da reabilitação neurofuncional. Para o efeito recorreu-se a uma entrevista semiestruturada por videoconferência, que se baseou num guião de questões com possibilidade de sugestões, construído pelos autores do trabalho, com objetivo de verificar a compreensão, interpretação e relevância dos itens da escala SARA e, deste modo, concluir o processo de adaptação cultural e,

## 2.3. TRANSLATION AND CROSS-CULTURAL ADAPTATION

### 2.3.1. STEP I - TRANSLATION AND CULTURAL ADAPTATION

This stage was based on the Guidelines for the Process of Cross-Cultural Adaptation of Self-Report Measures (Beaton et al., 2000) and followed 4 steps: 1st step (translation), 2nd step (back-translation), 3rd step (review by a panel of experts), and lastly, the 4th step (pre-test), whose procedures we describe below:

The 1st Step (translation) began with a formal request for authorization from the authors of the original SARA for its translation and cultural adaptation to the Portuguese language, carried out via email. For the translation, two independent Portuguese translators were selected for convenience (an English teacher and a health professional), with proficiency in English assessed through the Common European Framework of Reference for Languages. The following documents were sent to the selected translators: a) the original version of the SARA; b) Translator instructions, where the objectives of this phase of the project and the desired collaboration were explained; c) Consent to participate in the study. After obtaining consent to participate in the study, a translator characterization document was also sent, which included relevant information regarding proficiency in English; the 2nd step (back-translation), involved the collaboration of two independent back-translators, with proficiency in both languages, who were sent the consensus version, without knowledge of the original instrument. The same procedures adopted in the previous step were also followed; regarding the 3rd step (review by a panel of experts), it consisted of the inclusion of a panel of 11 experts, composed of healthcare professionals from various areas of neurofunctional rehabilitation, namely, physiotherapists, physiatrists, and occupational therapists. Two rounds were conducted, which consisted of analyzing a questionnaire divided into two distinct parts: the first aimed to assess the cultural relevance of the translated and adapted consensus version for the Portuguese language; and the second part, data related to the clarity, understanding, and importance of each criterion were analyzed, to consolidate the pre-final version of the scale, following the recommendations of Wild et al. (2005). Finally, the 4th step (pre-test), involved the participation of 8 physiotherapists experts in the field of neurofunctional rehabilitation. For this purpose, a semi-structured interview was carried out via video conference, which was based on a set of questions with the possibility of suggestions, constructed by the authors of the work, with the aim of verifying the understanding, interpretation, and relevance of the items of the SARA scale and, thereby, conclude the cultural adaptation process, and obtain the final version of the SARA in the Portuguese language.

### 2.3.2. PHASE II - CONSTRUCTION AND VALIDATION OF THE APPLICATION MANUAL

In order to address the difficulties experienced during the application of SARA by the physiotherapists and to ensure uniform scoring in the classification of each scale item and the consequent determination of the severity of patients with cerebellar ataxia, this part of the work consisted of the construction of a SARA Application Manual (AM-SARA), which

obter a versão final da SARA na língua portuguesa.

### **2.3.2. ETAPA II- CONSTRUÇÃO E VALIDAÇÃO DO MANUAL DE APLICAÇÃO**

No sentido de colmatar as dificuldades sentidas durante a aplicação da SARA, pelos fisioterapeutas e garantir uma uniformização das pontuações atribuídas na classificação de cada item da escala e consequente determinação da gravidade dos utentes com ataxia cerebelar, esta parte do trabalho consistiu na construção de um Manual de Aplicação da SARA (MA-SARA), que incluiu duas secções complementares: uma secção com suporte digital de vídeos ilustrativos de cada pontuação a ser atribuída em cada item avaliado e a outra secção, com suporte de texto, onde foram incluídas recomendações e indicações, organizado em 9 passos, para a aplicação da SARA, ao que se associou um algoritmo para orientar a pontuação do item 1 (Marcha), por se ter verificado algumas divergências entre os fisioterapeutas. Este MA-SARA surge da necessidade em orientar a aplicação da SARA e, permitir o treino prévio da aplicação do IM pelos profissionais de saúde que intervêm na população com ataxia. Os vídeos tiveram por base a escala da SARA e foram filmados nas instalações da ESSAlcoitão, nos quais 2 dos autores deste estudo, protagonizaram o papel de fisioterapeuta e de utente. Previamente às gravações, recorreu-se à experiência clínica com utentes atáxicos de dois dos autores, assim como à visualização prévia de vídeos em plataformas digitais, de modo a possibilitar uma ilustração do utente atáxico, o mais fiel possível. Após a construção da parte em suporte texto da versão preliminar do MA-SARA, procedeu-se à respetiva validação. Para o efeito, contou-se com a colaboração de 26 Fisioterapeutas considerados peritos na área da Reabilitação Neurofuncional, tendo-se aplicado dois questionários: o primeiro para a caracterização sociodemográfica dos peritos, com inclusão de dados referentes à idade, habilitações académicas, anos de experiência, experiência prévia com utentes atáxicos e com a aplicação da SARA, e o segundo para validar o MA-SARA quanto à clareza, à compreensão e à importância, tendo-se disponibilizado ainda uma parte para sugestões.

## **3. RESULTADOS**

### **3.1. ETAPA I - TRADUÇÃO E ADAPTAÇÃO CULTURAL**

Relativamente ao 1º passo (tradução), após a obtenção das duas traduções independentes, a versão pré-final foi obtida por consenso entre os dois tradutores e os autores do trabalho. Quanto ao 2º passo (retroversão), foram adotados os mesmos procedimentos do 1º passo, da qual resultou uma retroversão de consenso, que culminou com respetivo envio para os autores da escala original, de modo a obter-se a sua aprovação quanto à equivalência semântica e conteúdo. A aprovação foi obtida através de uma troca de correio eletrónico com um dos autores, o Professor Thomas Klockgether. Com o objetivo de testar a equivalência semântica, idiomática, empírica e conceptual entre a versão original e a versão de consenso, o 3º passo (revisão de um painel de peritos) consistiu em 2 rondas dirigidas a um painel de 11 peritos constituído por profissionais de saúde de várias áreas da reabilitação, nomeadamente, médicos fisiatras, fisioterapeutas, e terapeutas ocupacionais, com experiência clínica na área da Neurologia, na população adulta e pediátrica, baseada na técnica de painel de Delphi. A primeira ronda consistiu

incluiu duas complementares secções: uma secção com suporte digital de vídeos ilustrativos de cada pontuação a ser atribuída em cada item avaliado, e a outra secção, com suporte de texto, onde recomendações e instruções foram incluídas, organizadas em 9 passos, para a aplicação da SARA, a qual um algoritmo foi associado para guiar a pontuação do item 1 (Marcha), pois algumas divergências foram observadas entre os fisioterapeutas. Este MA-SARA surge da necessidade de guiar a aplicação da SARA e de permitir treino prévio na aplicação da escala por profissionais de saúde que intervêm na população com ataxia. Os vídeos foram baseados na SARA e foram filmados nas instalações da ESSAlcoitão, em que 2 dos autores deste estudo desempenharam os papéis de fisioterapeuta e de utente. Antes das gravações, a experiência clínica com doentes atáxicos de dois dos autores foi utilizada, assim como a visualização prévia de vídeos em plataformas digitais, para permitir uma ilustração do doente atáxico, tão fiel quanto possível. Após a construção da parte de suporte de texto da versão preliminar do MA-SARA, realizou-se a respetiva validação. Para este fim, foi recrutado 26 Fisioterapeutas considerados especialistas na área de Neurofuncional reabilitação, e dois questionários foram aplicados: o primeiro para a caracterização sociodemográfica dos especialistas, incluindo dados relativos à idade, qualificações académicas, anos de experiência, experiência prévia com doentes atáxicos e com a aplicação da SARA, e o segundo para validar o MA-SARA quanto à clareza, compreensão e importância, com uma secção também prevista para sugestões.

## **3. RESULTS**

### **3.1. STEP I - TRANSLATION AND CULTURAL ADAPTATION**

Regarding the first step (translation), after obtaining the two independent translations, the pre-final version was achieved by consensus between the two translators and the authors of the work. As for the second step (back-translation), the same procedures from the first step were adopted, which resulted in a consensus back-translation, culminating in its respective submission to the authors of the original scale to obtain their approval regarding semantic equivalence and content. Approval was obtained through an exchange of emails with one of the authors, Professor Thomas Klockgether. With the aim of testing the semantic, idiomatic, empirical, and conceptual equivalence between the original version and the consensus version, the third step (review by a panel of experts) consisted of two rounds directed to a panel of 11 experts made up of healthcare professionals from various areas of rehabilitation, namely, physiatrists, physiotherapists, and occupational therapists, with clinical experience in the field of Neurology in the adult and pediatric population, based on the Delphi panel technique. The first round consisted of a meeting among the study's authors, which concluded that most of the items and subitems obtained a percentage of agreement > 85% among the experts. Given its relevance, the authors of the work also included some suggestions proposed by the experts. For the consolidation of this consensus version, the second round was carried out where the same procedures adopted in the first round were performed, having obtained in all items, a percentage of agreement > 85%. The second round was concluded with the acquisition of the pre-final version of the SARA scale translated and adapted to the Portuguese population. Finally, in the fourth

numa reunião entre os autores do estudo, na qual se concluiu que a maioria dos itens e subitens obtiveram uma percentagem de concordância > 85% entre os peritos. Dada a sua relevância, os autores do trabalho também incluíram algumas sugestões propostas pelos peritos. Para a consolidação desta versão de consenso, procedeu-se à 2ª ronda onde foram realizados os mesmos procedimentos adotados na 1ª ronda, tendo-se obtido em todos os itens, uma percentagem de concordância >85%. A 2ª ronda foi concluída com a obtenção da versão pré-final da escala SARA traduzida e adaptada à população portuguesa. Por fim no 4º passo (Pré-teste), obteve-se 100% de concordância entre os 8 peritos relativamente à clareza, compreensão e relevância dos itens da versão pré-final traduzida, e a inclusão de pequenas alterações relacionadas com a terminologia utilizada em alguns itens, do qual culminou com a versão final de consenso da escala SARA traduzida e adaptada para a população portuguesa traduzida (**Anexo 1**).

### 3.2. ETAPA II- MANUAL DE APLICAÇÃO

A secção com suporte audiovisual, está disponível para consulta no seguinte link: <https://shorturl.at/hsAO2>, e no canal de Youtube da ESSAlcoitão:

<https://www.youtube.com/c/ESSAlcoitão>

Na secção em suporte texto, quanto caracterização sociodemográfica dos peritos, verificou-se que os peritos apresentaram: uma idade média de 42 anos, com uma idade mínima de 26 anos e idade máxima de 62 anos; para as habilitações académicas, 46,15% (12) dos peritos possuíam grau de licenciatura em fisioterapia, 34,62% (9) grau de mestre e 19,23% (5) grau de doutoramento; para os anos de experiência profissional, 73% (19) dos peritos apresentavam mais de 10 anos de experiência, 19% (5) entre cinco a dez anos e, 4% (1) cinco anos de experiência e os restantes 4% (n=1) menos de 5 anos de experiência; para a experiência dos peritos com utentes atáxicos, a maioria, 96% dos peritos (25) apresentou experiência clínica e apenas 4% (1) dos peritos revelou não ter experiência com estes utentes; por fim, quanto à utilização prévia da SARA na respetiva prática clínica, 58% (15) dos peritos já tinha utilizado a escala na sua prática clínica e 42% (11) revelou nunca ter aplicado a escala.

Relativamente à validação do MA-SARA, quanto à clareza, compreensão e importância, verificou-se que nenhum perito afirmou não ter opinião (opção C), nem considerou que o MA-SARA não era claro, compreensível ou dispensável (opção D). Quanto à clareza, 85% (22) considerou-o claro (opção A) e os restantes 15% (4) sinalizou que o MA-SARA poderia ser mais claro (opção B), sendo que, apenas 3 destes peritos, deram sugestões de melhoria; quanto à compreensão, 88,5% (23) considerou o MA-SARA de fácil compreensão (opção A) e 11,5% (3) considerou que poderiam surgir dúvidas na compreensão (opção B) e propuseram sugestões de melhoria; quanto à importância 85% (22) considerou o manual essencial para avaliação da ataxia com a SARA (opção A) e os restantes 15% (4) considerou que o MA-SARA era importante para avaliação da ataxia com a SARA (opção B) e fizeram algumas considerações. As sugestões dadas pelos peritos foram sujeitas a uma análise de conteúdo, de forma a se decidir pela aceitação ou rejeição em função da respetiva coerência e pertinência. Após inclusão de algumas das sugestões dadas pelos peritos obteve-se a versão final do MA-SARA (Anexo 2, Figura 1).

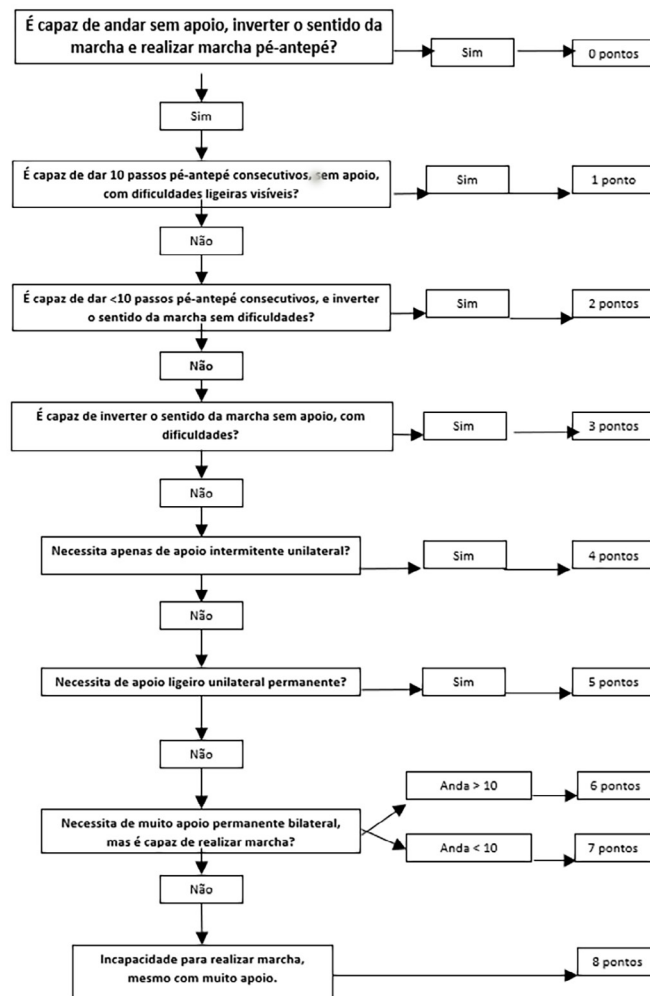
step (Pre-test), 100% agreement was achieved among the 8 experts regarding the clarity, understanding, and relevance of the items of the pre-final translated version, and the inclusion of minor changes related to the terminology used in some items, which culminated in the final consensus version of the SARA scale translated and adapted for the Portuguese population (Appendix 1).

### 3.2. STAGE II - APPLICATION MANUAL

The audiovisual support section is available for consultation at the following link: <https://shorturl.at/hsAO2> and on the YouTube channel of ESSAlcoitão: <https://www.youtube.com/c/ESSAlcoitão>.

In the text support section, regarding the sociodemographic characterization of the experts, it was found that the experts presented: an average age of 42 years, with a minimum age of 26 years and a maximum age of 62 years; for academic qualifications, 46.15% (12) of the experts had a degree in physiotherapy, 34.62% (9) had a master's degree and 19.23% (5) had a doctorate; for years of professional experience, 73% (19) of the experts had more than 10 years of experience, 19% (5) between five and ten years, and 4% (1) five years of experience and the remaining 4% (n=1) less than 5 years of experience; regarding the experts' experience with ataxic patients, the majority, 96% of the experts (25) had clinical experience and only 4% (1) of the experts reported not having experience with these patients; finally, regarding prior use of the SARA in their clinical practice, 58% (15) of the experts had already used the scale in their clinical practice and 42% (11) reported never having applied the scale.

Concerning the validation of the AM-SARA, regarding clarity, understanding, and importance, it was found that no expert stated they had no opinion (option C), nor did they consider the AM-SARA to be unclear, incomprehensible, or dispensable (option D). Regarding clarity, 85% (22) considered it clear (option A) and the remaining 15% (4) indicated that the AM-SARA could be clearer (option B), with only 3 of these experts providing improvement suggestions; concerning understanding, 88.5% (23) found the AM-SARA easy to understand (option A) and 11.5% (3) considered that there could be doubts in understanding (option B) and proposed suggestions for improvement; regarding importance, 85% (22) considered the manual essential for the assessment of ataxia with the SARA (option A) and the remaining 15% (4) considered the AM-SARA to be important for the assessment of ataxia with the SARA (option B) and made some considerations. The suggestions given by the experts were subjected to a content analysis to decide on their acceptance or rejection based on their respective coherence and relevance. After including some of the suggestions made by the experts, the final version of the AM-SARA was obtained (Appendix 2, Figure 1).



**Figura/Figure 1:** Algoritmo do item 1 (marcha) da SARA/Algorithm for Item 1 (Gait) of SARA.

#### 4. DISCUSSÃO

O objetivo do presente trabalho consistiu na tradução e adaptação transcultural da SARA para o português europeu, e criar um manual de aplicação para ser disponibilizado aos profissionais de saúde que trabalham com utentes atáxicos.

A criação e validação de novos instrumentos de medida, específicos para uma determinada população permitem avaliar os sinais/sintomas neurológicos e determinar o grau de severidade da condição do utente, e é considerado um processo essencial para a aferição dos resultados obtidos através de intervenções terapêuticas (Carvajal et al., 2011; Mariotti et al., 2005). Este processo atua também no interesse dos fisioterapeutas, uma vez que uma avaliação adequada, objetiva e estandardizada sustenta o processo da fisioterapia e qualifica a prática clínica.

Tendo em consideração os resultados obtidos na primeira etapa do estudo, que consistiu na tradução e adaptação transcultural da SARA para o português europeu, os resultados do pré-teste permitiram a obtenção da versão portuguesa da SARA, com uma taxa de concordância de 100% dos peritos, quanto à compreensão, clareza e relevância dos itens.

Concluída a primeira etapa deste trabalho e tendo em consideração as sugestões dos peritos, bem como, por se reconhecer que apesar da especificidade das instruções da SARA, podem surgir dúvidas sobre como pontuar os oito itens,

#### 4. DISCUSSION

The objective of this work was the translation and cross-cultural adaptation of the SARA to European Portuguese and to create an application manual to be made available to healthcare professionals working with ataxic patients.

The creation and validation of new measurement instruments, specific to a certain population, allow for the assessment of neurological signs/symptoms and determine the severity of the patient's condition, and is considered an essential process for the assessment of outcomes obtained through therapeutic interventions (Carvajal et al., 2011; Mariotti et al., 2005). This process also serves the interest of physiotherapists, as a proper, objective, and standardized assessment supports the physiotherapy process and qualifies clinical practice.

Considering the results obtained in the first stage of the study, which consisted of the translation and cross-cultural adaptation of the SARA to European Portuguese, the results of the pre-test allowed for the obtaining of the Portuguese version of the SARA, with a 100% agreement rate from the experts regarding the understanding, clarity, and relevance of the items.

Having completed the first stage of this work and taking into consideration the suggestions of the experts, as well as recognizing that despite the specificity of the SARA

aumentando a variabilidade entre observadores, esta etapa consistiu na construção e validação MA-SARA, foi possível inferir que a apreciação dos peritos envolvidos neste estudo ressalta a importância destes para a validade e relevância das conclusões. Com uma idade média de 42 anos e uma diversidade de formação académica, os peritos representam uma ampla variedade de experiências e perspectivas no campo da fisioterapia. A quantidade substancial de experiência que esses peritos trazem para o estudo é notável. Com 73% deles tendo mais de 10 anos de experiência, e apenas uma pequena percentagem (8%) com 5 anos ou menos, os dados recolhidos têm uma base sólida de *expertise* e conhecimento prático. Este nível de experiência é essencial para a avaliação da aplicabilidade e eficácia do MA-SARA. Além disso, o facto de que a maioria dos peritos (96%) terem experiência clínica com a população em estudo e mais da metade (58%) já ter utilizado a SARA na sua prática clínica, indica que esses peritos estão bem posicionados para fornecer apreciações valiosas sobre o manual. Este nível de familiaridade com a população em estudo e com a escala SARA aumenta a relevância das suas opiniões e sugestões para melhoria do manual. Portanto, esses peritos foram fundamentais para o estudo, não apenas devido ao seu conhecimento teórico e prático, mas também pela sua experiência diversificada e capacidade de fornecer *feedback* qualificado sobre a eficácia e aplicabilidade do MA-SARA na prática clínica.

O presente estudo apresenta as seguintes limitações: 1) no MA-SARA, na secção audiovisual, a impossibilidade de incluir utentes atáxicos para ilustrarem de forma mais fiel e realista, as diferentes pontuações dos oito itens da SARA; 2) não inclusão da análise das propriedades psicométricas, condição essencial para conferir a robustez necessária de um instrumento de medida.

Porém destacam-se várias vantagens associadas à utilização do MA-SARA, que ampliam a sua relevância e a sua eficácia. Primeiramente, o MA-SARA serve como um guia para profissionais de saúde, instruindo-os sobre os procedimentos detalhados da escala SARA. Em segundo lugar, ajuda a familiarizar esses profissionais com uma variedade de sinais atáxicos que podem ser esperados nos utentes, facilitando assim a atribuição precisa da pontuação de cada item da escala. Em terceiro, o MA-SARA promove a prática prévia à aplicação real da escala. Dado que os vídeos incluídos são de visualização rápida e podem ser visualizados e revistos quantas vezes forem necessárias, oferece uma ferramenta conveniente para treino em qualquer ambiente. Por fim, o MA-SARA apresenta um alcance notável, pois qualquer pessoa que tenha acesso ao link ou ao suporte audiovisual, pode consultar os vídeos. Esta acessibilidade aumenta a facilidade de uso do MA-SARA e potencialmente melhora a uniformidade na aplicação da escala SARA.

## 5. CONCLUSÕES

O presente trabalho constitui um importante contributo para a tradução e adaptação cultural da SARA, para a população portuguesa da SARA. A utilização de instrumentos de medida no âmbito da saúde exige prudência na sua aplicação para contextos culturais diferentes daquele para o qual foi construído, dada a influência da cultura nos determinantes sociais.

Para uma prática informada pela evidência científica é fundamental o recurso a instrumentos de medida adequados,

instructions, doubts may arise on how to score the eight items, increasing variability among observers, this stage consisted of the construction and validation of the AM-SARA. It was possible to infer that the appraisal of the experts involved in this study highlights their importance for the validity and relevance of the conclusions. With an average age of 42 years and a diversity of academic training, the experts represent a broad variety of experiences and perspectives in the field of physiotherapy. The substantial amount of experience that these experts bring to the study is remarkable. With 73% of them having more than 10 years of experience, and only a small percentage (8%) with 5 years or less, the data collected have a solid base of expertise and practical knowledge. This level of experience is essential for the assessment of the applicability and efficacy of the AM-SARA. Furthermore, the fact that most of the experts (96%) have clinical experience with the study population, and more than half (58%) have already used the SARA in their clinical practice indicates that these experts are well-positioned to provide valuable appraisals of the manual. This level of familiarity with the study population and with the SARA scale increases the relevance of their opinions and suggestions for improving the manual. Therefore, these experts were fundamental to the study, not only due to their theoretical and practical knowledge but also because of their diversified experience and ability to provide qualified feedback on the effectiveness and applicability of the AM-SARA in clinical practice.

The current study presents the following limitations: 1) in the AM-SARA, in the audiovisual section, the impossibility to include ataxic patients to illustrate in a more faithful and realistic manner, the different scores of the eight items of the SARA; 2) the non-inclusion of the analysis of psychometric properties, an essential condition to confer the necessary robustness to a measurement instrument.

However, several advantages associated with the use of AM-SARA are highlighted, which enhance its relevance and efficacy. Firstly, AM-SARA serves as a guide for healthcare professionals, instructing them on the detailed procedures of the SARA. Secondly, it assists in familiarizing these professionals with a variety of ataxic signs that may be expected in patients, thereby facilitating the accurate scoring of each item of the scale. Thirdly, AM-SARA promotes practice prior to the real application of the scale. Given that the included videos are quick to view and can be watched and reviewed as often as necessary, it provides a convenient tool for training in any setting. Lastly, AM-SARA has a notable reach, as anyone who has access to the link or to the audiovisual support can consult the videos. This accessibility increases the ease of use of AM-SARA and potentially improves the uniformity in the application of the SARA.

## 5. CONCLUSIONS

The present work constitutes an important contribution to the translation and cultural adaptation of the SARA for the Portuguese population. The use of measurement instruments in the health field requires caution in their application to different cultural contexts than the one for which it was built, given the influence of culture on social determinants.

For a practice informed by scientific evidence, it is fundamental to use appropriate, credible, and adapted

credíveis e adaptados à população a que se destinam, que permitam avaliar, intervir e aferir resultados das abordagens terapêuticas utilizadas pelo fisioterapeuta.

Neste âmbito, a relevância do presente estudo consiste na disponibilização de um novo instrumento de avaliação dos sinais/sintomas da ataxia e de um guião orientador de aplicação para a prática clínica dos fisioterapeutas em Portugal, que trabalham junto da população com doenças do movimento.

Para tornar o instrumento mais robusto, sugere-se a realização de futuros estudos que analisem as propriedades psicométricas, de forma a conferir maior robustez à versão da SARA traduzida e adaptada para português europeu, que incluam um treino prévio dos profissionais de saúde com recurso ao MA-SARA, que permita ultrapassar as dificuldades identificadas no presente estudo.

### CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

### AGRADECIMENTOS

Queremos agradecer a todos os peritos que participaram neste estudo e aos utentes que serviram de modelos.

### CONTRIBUIÇÕES AUTORAIS

Conceção, M.E.M., H.S.; metodologia, H.S., M.E.M; software, H.S., M.E.M; investigação, M.E.M., H.S., L.T., N.M., M.D., V.C., S.C., R.C., R.C., D.M., R.O., V.C., M.A., E.B., A.S., N.M., M.C.; Tratamento de dados, M.E.M., H.S.; escrita - rascunho original, M.E.M., H.S.; escrita - revisão e edição, M.E.M., H.S.; Todos os autores leram e concordaram com a versão publicada do manuscrito.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS/REFERENCES

- Ahmedy, F., Neoh, Y. W., Abdul, L., & MRehabMed, M. Rehabilitating individuals with spinocerebellar ataxia: Experiences from impairment-based rehabilitation through multidisciplinary care approach. *Neurology Asia*. 2020.
- Akbar, U., & Ashizawa, T. Ataxia. *Neurologic Clinics*, 33(1), 225–248. 2015. <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2014.09.004>
- Ashizawa, T., & Xia, G. Ataxia. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*, 22(4). 2016. <https://journals.lww.com/continuum/Fulltext/2016/08000/Ataxia.14.aspx>
- Beaton, D. E., Bombardier, C., Guillemin, F., & Ferraz, M. B. Guidelines for the Process of Cross-Cultural Adaptation of Self-Report Measures: *Spine*, 25(24), 3186–3191. 2000. <https://doi.org/10.1097/00007632-200012150-00014>
- Braga-Neto, P., Godeiro-Junior, C., Dutra, L. A., Pedroso, J. L., & Barsottini, O. G. P. Translation and validation into Brazilian version of the Scale of the Assessment and Rating of Ataxia (SARA). *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 68, 228–230. 2010.
- Briand, M.-M., Rodrigue, X., Lessard, I., Mathieu, J., Brais, B., Côté, I., & Gagnon, C. Expanding the clinical description of autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Journal of the Neurological Sciences*, 400, 39–41. 2019. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2019.03.008>
- Cabral, A. C., Moura-Ramos, M., Castel-Branco, M., Fernandez-Llimos, F., & Figueiredo, I. V. Cross-cultural adaptation and validation of a European Portuguese version of the 8-item Morisky medication adherence scale. *Revista portuguesa de cardiologia*, 37(4), 297–303. 2018.
- Carvajal, A., Centeno, C., Watson, R., Martínez, M., & Sanz Rubiales, Á. ¿Cómo validar un instrumento de medida de la salud? *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 34(1). 2011. <https://doi.org/10.4321/S1137-66272011000100007>
- Cruz, G. C. D., Zonta, M. B., Munhoz, R. P., Mello, N. M. D., Meira, A. T., Nunes, M. C. D. A., Aranha, N. T. G., Camargo, C. H. F., Lopes Neto, F. D. N., & Teive, H. A. G. Functionality and disease severity in spinocerebellar ataxias. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 80(2), 137–144. 2022. <https://doi.org/10.1590/0004-282x-anp-2020-0580>
- De Silva, R. N., Vallortigara, J., Greenfield, J., Hunt, B., Giunti, P., & Hadjivassiliou, M. Diagnosis and management of progressive ataxia in adults. *Practical Neurology*, 19(3), 196–207. 2019. <https://doi.org/10.1136/practneurol-2018-002096>
- Falicov, C. J. Commentary: On the wisdom and challenges of culturally attuned treatments for Latinos. *Family process*, 48(2), 292–309. 2009.
- Gagnon, C., Brais, B., Lessard, I., Lavoie, C., Côté, I., & Mathieu, J. From motor performance to participation: a quantitative descriptive study in adults with autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 13(1), 165. 2018. <https://doi.org/10.1186/s13023-018-0898-z>
- Kim, B.-R., Lee, J.-Y., Kim, M. J., Jung, H., & Lee, J. Korean Version of the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia in Ataxic Stroke Patients. *Annals of Rehabilitation Medicine*, 38(6), 742. 2014. <https://doi.org/10.5535/arm.2014.38.6.742>
- Mariotti, C., Fancellu, R., & Donato, S. An overview of the patient with ataxia. *Journal of Neurology*, 252(5), 511–518. 2005. <https://doi.org/10.1007/s00415-005-0001-0>

measurement instruments that are intended for the population they serve, which allow for the assessment, intervention, and measurement of the outcomes of therapeutic approaches used by the physiotherapist.

In this context, the relevance of this study lies in the provision of a new assessment tool for ataxia signs/symptoms and a guiding script for its application in the clinical practice of physiotherapists in Portugal, who work with the population with movement disorders.

To make the instrument more robust, it is suggested that future studies be conducted to analyze the psychometric properties, to confer greater robustness to the SARA version translated and adapted for European Portuguese. These should include prior training of health professionals using the AM-SARA, to overcome the difficulties identified in the present study.

### CONFLICT OF INTERESTS

The authors declare that there are no conflicts of interest.

### ACKNOWLEDGMENTS

We want to thank all the experts who participated in this study and the users who served as models.

### AUTHOR CONTRIBUTIONS

Conceptualization, H.S., M.E.M; methodology, H.S., M.E.M; software, H.S., M.E.M; investigation, M.E.M., H.S., L.T., N.M., M.D., V.C., S.C., R.C., R.C., D.M., R.O., V.C., M.A., E.B., A.S., N.M., M.C.; data curation, M.E.M., H.S.; writing - original draft preparation, M.E.M., H.S.; writing - review and editing, M.E.M., H.S.; All authors have read and agreed to the published version of the manuscript.

s00415-005-0814-z

- Marsden, J., & Harris, C. Cerebellar ataxia: pathophysiology and rehabilitation. *Clinical Rehabilitation*, 25(3), 195–216. 2011. <https://doi.org/10.1177/0269215510382495>
- Pandolfo, M., & Manto, M. Cerebellar and afferent ataxias. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*, 19(5), 1312–1343. 2013.
- Potter, K., Fulk, G. D., Salem, Y., & Sullivan, J. Outcome Measures in Neurological Physical Therapy Practice: Part I. Making Sound Decisions. *Journal of Neurologic Physical Therapy*, 35(2), 57–64. 2011. <https://doi.org/10.1097/NPT.0b013e318219a51a>
- Salci, Y., Fil, A., Keklice, H., Çetin, B., Armutlu, K., Dolgun, A., Tuncer, A., & Karabudak, R. Validity and reliability of the International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS) and the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) in multiple sclerosis patients with ataxia. *Multiple Sclerosis and Related Disorders*, 18, 135–140. 2017. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2017.09.032>
- Saute, J. A. M., Donis, K. C., Serrano-Munuera, C., Genis, D., Ramirez, L. T., Mazzetti, P., Pérez, L. V., Latorre, P., Sequeiros, J., & Matilla-Dueñas, A. Ataxia rating scales—psychometric profiles, natural history and their application in clinical trials. *The Cerebellum*, 11, 488–504. 2012.
- Schmahmann, J. D., MacMore, J., & Vangel, M. Cerebellar stroke without motor deficit: clinical evidence for motor and non-motor domains within the human cerebellum. *Neuroscience*, 162(3), 852–861. 2009. <https://doi.org/10.1016/j.neuroscience.2009.06.023>
- Schmitz-Hubsch, T., Du Montcel, S. T., Baliko, L., Berciano, J., Boesch, S., Depondt, C., Giunti, P., Globas, C., Infante, J., Kang, J.-S., Kremer, B., Mariotti, C., Melegh, B., Pandolfo, M., Rakowicz, M., Ribai, P., Rola, R., Schols, L., Szymanski, S., ... Klockgether, T. Scale for the assessment and rating of ataxia: Development of a new clinical scale. *Neurology*, 66(11), 1717–1720. 2006. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000219042.60538.92>
- Sullivan, R., Yau, W. Y., O'Connor, E., & Houlden, H. Spinocerebellar ataxia: an update. *Journal of Neurology*, 266(2), 533–544. 2019. <https://doi.org/10.1007/s00415-018-9076-4>
- Tezenas Du Montcel, S., Durr, A., Bauer, P., Figueroa, K. P., Ichikawa, Y., Brussino, A., Forlani, S., Rakowicz, M., Schöls, L., Mariotti, C., Van De Warrenburg, B. P. C., Orsi, L., Giunti, P., Filla, A., Szymanski, S., Klockgether, T., Berciano, J., Pandolfo, M., Boesch, S., ... Stevanin, G. Modulation of the age at onset in spinocerebellar ataxia by CAG tracts in various genes. *Brain*, 137(9), 2444–2455. 2014. <https://doi.org/10.1093/brain/awu174>
- Trouillas, P., Takayanagi, T., Hallett, M., Currier, R., Subramony, S., Wessel, K., Bryer, A., Diener, H., Massaquoi, S., & Gomez, C. International Cooperative Ataxia Rating Scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome. *Journal of the neurological sciences*, 145(2), 205–211. 1997.
- Wild, D., Grove, A., Martin, M., Eremenco, S., McElroy, S., Verjee-Lorenz, A., & Erikson, P. Principles of Good Practice for the Translation and Cultural Adaptation Process for Patient-Reported Outcomes (PRO) Measures: Report of the ISPOR Task Force for Translation and Cultural Adaptation. *Value in Health*, 8(2), 94–104. 2005. <https://doi.org/10.1111/j.1524-4733.2005.04054.x>

**Anexo 1:** Versão Pré-Final da SARA traduzida e adaptada para o português Europeu/Pre-Final version of SARA translated and Adapted for European Portuguese.

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |   |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|
| <b>1. Marcha - Pede-se ao sujeito (1) para andar a uma distância segura, paralelamente a uma parede, e dar meia-volta (inverter a marcha) e (2) andar com um pé à frente do outro (calcanhar-dedos) sem apoio.</b>                                                                                                                                                                                                      |   |
| Normal, sem dificuldades a andar, a inverter a marcha e andar com um pé à frente do outro (permitido um erro).                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 0 |
| Algumas dificuldades, apenas visíveis ao dar 10 passos consecutivos com um pé à frente do outro.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | 1 |
| Clara anormalidade, não é possível dar > 10 passos consecutivos com um pé à frente do outro.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | 2 |
| Cambalear considerável, dificuldades em inverter a marcha, mas sem apoio.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 3 |
| Marcado cambalear, necessidade de apoio intermitente na parede.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 4 |
| Cambalear severo, necessidade de apoio permanente de uma bengala ou de apoio ligeiro de um membro superior                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 5 |
| Andar > 10 metros com muito apoio (duas bengalas ou andariño ou acompanhado por outra pessoa).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 6 |
| Andar < 10 metros com muito apoio (duas bengalas ou andariño ou acompanhado por outra pessoa).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 7 |
| Não consegue andar, mesmo com muito apoio.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 8 |
| <b>Pontuação Final</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |   |
| <b>2. Posição de Pé - Pede-se ao sujeito que permaneça de pé (1) numa posição natural, (2) com os pés juntos e paralelos (com os dedos grandes de cada pé a tocarem-se) e (3) com um pé à frente do outro (ambos os pés em linha reta sem espaço entre o calcanhar e os dedos). O sujeito encontra-se descalço, com os olhos abertos. Para cada condição são permitidas 3 tentativas. A melhor tentativa é pontuada</b> |   |
| Normal, consegue permanecer com um pé à frente do outro por > 10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | 0 |
| Consegue permanecer de pé com os pés juntos sem oscilar, mas não com um pé à frente do outro por > 10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | 1 |
| Consegue permanecer de pé com os pés juntos por > 10s, mas com oscilação.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 2 |
| Consegue permanecer de pé por > 10s sem apoio numa posição natural, mas não de pés juntos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 3 |
| Consegue permanecer de pé por > 10s numa posição natural, com apoio intermitente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 4 |
| Consegue permanecer de pé por > 10s numa posição natural, apenas com apoio constante de um braço.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 5 |
| Não consegue permanecer de pé por > 10s mesmo com apoio constante de um braço                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | 6 |
| <b>Pontuação Final</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |   |
| <b>3. Posição de Sentado - Pede-se ao sujeito que se sente numa marquesa sem o apoio dos pés, de olhos abertos e, de braços estendidos para a frente.</b>                                                                                                                                                                                                                                                               |   |
| Normal, sem dificuldades de permanecer na posição de sentado por > 10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | 0 |
| Ligeiras dificuldades, oscilação intermitente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 1 |
| Oscilação constante, mas consegue permanecer na posição de sentado por >10s sem apoio.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | 2 |
| Consegue permanecer na posição de sentado por >10s apenas com apoio intermitente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 3 |
| Não consegue permanecer na posição de sentado por >10s sem apoio contínuo.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 4 |
| <b>Pontuação Final</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |   |

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |             |              |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------|--------------|
| <b>4. Perturbação da fala - A fala é avaliada durante uma conversa normal</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |             |              |
| Normal                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | 0           |              |
| Sugestão de distúrbios da fala.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | 1           |              |
| Alterações da fala, mas fácil de entender                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | 2           |              |
| Dificuldade de entender algumas palavras ocasionalmente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | 3           |              |
| Dificuldade de entender muitas palavras.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | 4           |              |
| Apenas palavras soltas perceptíveis.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | 5           |              |
| Fala ininteligível/anartria.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 6           |              |
| <b>Pontuação Final</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |             |              |
| <b>5. Seguir o dedo – classificado separadamente para cada lado</b><br><b>O sujeito senta-se confortavelmente. Se necessário, é permitido apoio dos pés e tronco. O examinador senta-se à frente do sujeito e faz 5 movimentos consecutivos e repentinos de apontar em direções imprevisíveis, num plano frontal, a cerca de 50% do alcance do sujeito. Os movimentos têm uma amplitude de 30 cm e frequência de um movimento a cada 2 s. Pede-se ao sujeito que siga com o seu dedo indicador, os movimentos do dedo indicador, o mais rápido e preciso possível. É classificada a média da performance dos últimos três movimentos.</b> |             |              |
| Sem dismetria.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | 0           |              |
| Dismetria <5cm acima/abaixo do alvo.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | 1           |              |
| Dismetria <15cm acima/abaixo do alvo.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | 2           |              |
| Dismetria >15cm acima/abaixo do alvo.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | 3           |              |
| Incapaz de executar 5 movimentos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 4           |              |
| <b>Pontuação</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Direita (D) | Esquerda (E) |
| <b>Pontuação Final -Média de ambos os lados (D+E/2)</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |             |              |
| <b>6. Teste dedo-nariz - Classificado separadamente para cada lado.</b><br><b>O sujeito senta-se confortavelmente. Se necessário, é permitido apoio dos pés e tronco. Pede-se ao sujeito que aponte repetidamente com o dedo indicador, desde o seu nariz até ao indicador do examinador, que está em frente ao sujeito, a cerca de 90% do seu alcance. Os movimentos são realizados a uma velocidade moderada.</b><br><b>É classificada a média da performance dos movimentos de acordo com a amplitude do tremor cinético</b>                                                                                                           |             |              |
| Sem tremor.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 0           |              |
| Tremor com uma amplitude < 2cm.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | 1           |              |
| Tremor com uma amplitude de < 5cm.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | 2           |              |
| Tremor com uma amplitude de > 5cm.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | 3           |              |
| Incapaz de executar 5 movimentos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 4           |              |
| <b>Pontuação</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Direita (D) | Esquerda (E) |
| <b>Pontuação Final -Média de ambos os lados (D+E/2)</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |             |              |
| <b>7. Movimentos alternados rápidos da mão - Classificados separadamente para cada lado.</b><br><b>O sujeito senta-se confortavelmente. Se necessário, é permitido apoio dos pés e tronco. Pede-se ao sujeito que execute 10 ciclos repetidos de movimentos de pronação e supinação da mão, na sua coxa, o mais rápido e preciso possível. O movimento é demonstrado pelo examinador a uma velocidade aproximada de 10 ciclos em 7s. O tempo exato de cada movimento tem de ser registado.</b>                                                                                                                                            |             |              |
| Normal, sem irregularidades (executa em <10s).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | 0           |              |
| Ligeiramente irregular (executa em <10s).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | 1           |              |
| Claramente irregular, dificuldade de distinguir cada movimento ou tem interrupções relevantes, mas executa em <10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 2           |              |
| Muito irregular, dificuldade de distinguir cada movimento ou tem interrupções relevantes, executa em >10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | 3           |              |
| Incapaz de completar 10 ciclos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | 4           |              |
| <b>Pontuação</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Direita (D) | Esquerda (E) |
| <b>Pontuação Final -Média de ambos os lados (D+E/2)</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |             |              |
| <b>8. Teste calcanhar ao joelho - classificado separadamente para cada lado.</b><br><b>O sujeito deita-se na marquesa, sem ver as suas pernas. Pede-se ao sujeito que levante uma perna, apontando o calcanhar ao joelho oposto e deslize para baixo ao longo da perna até ao tornozelo, e pouse a perna novamente na marquesa. A atividade é realizada 3 vezes. O movimento de deslizar deve ser realizado em 1s. Se o sujeito deslizar o calcanhar sem contacto com a perna, nas três tentativas a pontuação é 4.</b>                                                                                                                   |             |              |
| Normal.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | 0           |              |
| Ligeiramente anormal, mantém o contacto com a perna                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 1           |              |
| Claramente anormal, perde o contacto com a perna até 3 vezes durante os 3 ciclos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 2           |              |
| Severamente anormal, perde o contacto com a perna 4 ou mais vezes durante os 3 ciclos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | 3           |              |
| Incapaz de executar a tarefa                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 4           |              |
| <b>Pontuação</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Direita (D) | Esquerda (E) |
| <b>Pontuação Final -Média de ambos os lados (D+E/2)</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |             |              |
| <b>Pontuação Total da Escala</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |             | ___ / 40     |

Anexo 2: Guião da entrevista/Interview Script for Experts.

| ITEM                                    | Clareza:<br>A. O item é <b>claro</b> ;<br>B. O item <b>poderia ser mais claro</b> ;<br>C. <b>Sem opinião</b> ;<br>D. O item <b>não é de todo claro</b> .                                                               |  |  |  | SUGESTÕES |
|-----------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|--|-----------|
| a. Marcha                               |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| b. Posição de Pé                        |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| c. Posição de sentado                   |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| d. Perturbação da fala                  |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| e. Seguir o dedo                        |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| f. Teste dedo-nariz                     |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| g. Movimentos alternados rápidos da mão |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| h. Teste calcanhar ao joelho            |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| ITEM                                    | Compreensão:<br>A. O item é de <b>fácil compreensão</b> ;<br>B. <b>Podem surgir dúvidas na compreensão</b> do item;<br>C. <b>Sem opinião</b> ;<br>D. O item <b>não é compreensível</b> .                               |  |  |  | SUGESTÕES |
| a. Marcha                               |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| b. Posição de Pé                        |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| c. Posição de sentado                   |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| d. Perturbação da fala                  |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| e. Seguir o dedo                        |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| f. Teste dedo-nariz                     |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| g. Movimentos alternados rápidos da mão |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| h. Teste calcanhar ao joelho            |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| ITEM                                    | Importância:<br>A. O item é <b>essencial</b> para a avaliação da ataxia;<br>B. O item é <b>importante</b> para a avaliação da ataxia;<br>C. O item é <b>dispensável</b> para a avaliação da ataxia;<br>D. Sem opinião. |  |  |  | SUGESTÕES |
| a. Marcha                               |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| b. Posição de Pé                        |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| c. Posição de sentado                   |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| d. Perturbação da fala                  |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| e. Seguir o dedo                        |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| f. Teste dedo-nariz                     |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| g. Movimentos alternados rápidos da mão |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |
| h. Teste calcanhar ao joelho            |                                                                                                                                                                                                                        |  |  |  |           |

Anexo 3: Versão Final da SARA traduzida e adaptada para o português Europeu/Final version of SARA translated and Adapted for European Portuguese.

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |   |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|
| <b>1. Marcha - Pede-se ao sujeito (1) para andar a uma distância segura, paralelamente a uma parede, e dar meia-volta (inverter a marcha) e (2) andar com um pé à frente do outro (calcanhar-dedos) sem apoio.</b>                                                                                                                                                                                                       |   |
| Normal, sem dificuldades a andar, a inverter a marcha e andar com um pé à frente do outro (permitido um erro).                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | 0 |
| Ligeiras dificuldades, apenas visíveis ao dar 10 passos consecutivos com um pé à frente do outro.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | 1 |
| Clara anormalidade, não é possível dar > 10 passos consecutivos com um pé à frente do outro.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | 2 |
| Cambalear considerável, dificuldades em inverter a marcha, mas sem apoio.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | 3 |
| Marcado cambalear, necessidade de apoio intermitente na parede.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 4 |
| Cambalear severo, necessidade de apoio permanente de uma bengala ou de apoio ligeiro de um membro superior                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 5 |
| Andar > 10 metros com muito apoio (duas bengalas ou andarilho ou acompanhado por outra pessoa).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 6 |
| Andar < 10 metros com muito apoio (duas bengalas ou andarilho ou acompanhado por outra pessoa).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | 7 |
| Não consegue andar, mesmo com muito apoio.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 8 |
| <b>Pontuação Final</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |   |
| <b>2. Posição de Pé - Pede-se ao sujeito que permaneça de pé (1) numa posição natural, (2) com os pés juntos e paralelos (com os dedos grandes de cada pé a tocarem-se) e (3) com um pé à frente do outro (ambos os pés em linha reta sem espaço entre o calcanhar e os dedos). O sujeito encontra-se descalço, com os olhos abertos. Para cada condição são permitidas 3 tentativas. A melhor tentativa é pontuada.</b> |   |
| Normal, consegue permanecer com um pé à frente do outro por > 10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 0 |

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  |             |              |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|-------------|--------------|
| Consegue permanecer de pé com os pés juntos sem oscilar, mas não com um pé à frente do outro por > 10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |  | 1           |              |
| Consegue permanecer de pé com os pés juntos por > 10s, mas com oscilação.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |  | 2           |              |
| Consegue permanecer de pé por > 10s sem apoio numa posição natural, mas não de pés juntos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |  | 3           |              |
| Consegue permanecer de pé por > 10s numa posição natural, com apoio intermitente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |  | 4           |              |
| Consegue permanecer de pé por > 10s numa posição natural, apenas com apoio constante de um membro superior.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |  | 5           |              |
| Não consegue permanecer de pé por > 10s mesmo com apoio constante de um membro superior.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |  | 6           |              |
| Pontuação Final                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  |             |              |
| 3. Posição de Sentado - Pede-se ao sujeito que se sente numa marquesa sem o apoio dos pés, de olhos abertos e, com os membros superiores estendidos para a frente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |  |             |              |
| Normal, sem dificuldades de permanecer na posição de sentado por > 10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |  | 0           |              |
| Ligeiras dificuldades, oscilação intermitente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |  | 1           |              |
| Oscilação constante, mas consegue permanecer na posição de sentado por >10s sem apoio.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |  | 2           |              |
| Consegue permanecer na posição de sentado por >10s apenas com apoio intermitente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |  | 3           |              |
| Não consegue permanecer na posição de sentado por >10s sem apoio contínuo.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |  | 4           |              |
| Pontuação Final                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  |             |              |
| 4. Perturbação da fala - A fala é avaliada durante uma conversa normal                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |  |             |              |
| Normal                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |  | 0           |              |
| Sugestão de distúrbios da fala.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  | 1           |              |
| Alterações da fala, mas fácil de entender                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |  | 2           |              |
| Dificuldade em se entender algumas palavras ocasionalmente.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |  | 3           |              |
| Dificuldade de entender muitas palavras.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |  | 4           |              |
| Apenas palavras soltas perceptíveis.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |  | 5           |              |
| Fala ininteligível/anartria.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |  | 6           |              |
| Pontuação Final                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  |             |              |
| 5. Seguir o dedo – classificado separadamente para cada lado<br>O sujeito senta-se confortavelmente. Se necessário, é permitido apoio dos pés e tronco. O examinador senta-se à frente do sujeito e faz 5 movimentos consecutivos e repentinos de apontar em direções imprevisíveis, num plano frontal, a cerca de 50% do alcance do sujeito. Os movimentos têm uma amplitude de 30 cm e frequência de um movimento a cada 2 s. Pede-se ao sujeito que siga com o seu dedo indicador, os movimentos do dedo do examinador, o mais rápido e preciso possível. É classificada a média da performance dos últimos três movimentos. |  |             |              |
| Sem dismetria.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |  | 0           |              |
| Dismetria <5cm acima/abaixo do alvo.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |  | 1           |              |
| Dismetria <15cm acima/abaixo do alvo.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |  | 2           |              |
| Dismetria >15cm acima/abaixo do alvo.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |  | 3           |              |
| Incapaz de executar 5 movimentos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |  | 4           |              |
| Pontuação                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |  | Direita (D) | Esquerda (E) |
|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  |             |              |
| Pontuação Final -Média de ambos os lados (D+E/2)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |  |             |              |
| 6. Teste dedo-nariz - Classificado separadamente para cada lado.<br>O sujeito senta-se confortavelmente. Se necessário, é permitido apoio dos pés e tronco. Pede-se ao sujeito que aponte repetidamente com o dedo indicador, desde o seu nariz até ao indicador do examinador, que está em frente ao sujeito, a cerca de 90% do seu alcance. Os movimentos são realizados a uma velocidade moderada.<br>É classificada a média da performance dos movimentos de acordo com a amplitude do tremor cinético                                                                                                                      |  |             |              |
| Sem tremor.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |  | 0           |              |
| Tremor com uma amplitude < 2cm.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  | 1           |              |
| Tremor com uma amplitude de < 5cm.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |  | 2           |              |
| Tremor com uma amplitude de > 5cm.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |  | 3           |              |
| Incapaz de executar 5 movimentos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |  | 4           |              |
| Pontuação                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |  | Direita (D) | Esquerda (E) |
|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  |             |              |
| Pontuação Final -Média de ambos os lados (D+E/2)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |  |             |              |
| 7. Movimentos alternados rápidos da mão - Classificados separadamente para cada lado.<br>O sujeito senta-se confortavelmente. Se necessário, é permitido apoio dos pés e tronco. Pede-se ao sujeito que execute 10 ciclos repetidos de movimentos de pronação e supinação da mão, na sua coxa, o mais rápido e preciso possível. O movimento é demonstrado pelo examinador a uma velocidade aproximada de 10 ciclos em 7s. O tempo exato de cada movimento tem de ser registado.                                                                                                                                                |  |             |              |
| Normal, sem irregularidades (executa em <10s).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |  | 0           |              |
| Ligeiramente irregular (executa em <10s).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |  | 1           |              |

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |             |              |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|-------------|--------------|
| Claramente irregular, dificuldade de distinguir cada movimento ou tem interrupções relevantes, mas executa em <10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 2         |             |              |
| Muito irregular, dificuldade de distinguir cada movimento ou tem interrupções relevantes, executa em >10s.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | 3         |             |              |
| Incapaz de completar 10 ciclos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | 4         |             |              |
|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Pontuação | Direita (D) | Esquerda (E) |
| Pontuação Final -Média de ambos os lados (D+E/2)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |           |             |              |
| <b>8. Teste calcanhar ao joelho - classificado separadamente para cada lado.</b><br><b>O sujeito deita-se na marquesa, sem olhar para os seus membros inferiores. Pede-se ao sujeito que levante um membro inferior, apontando o calcanhar ao joelho oposto e deslize para baixo ao longo do membro inferior até ao tornozelo, e pouse o membro inferior novamente na marquesa. A atividade é realizada 3 vezes. O movimento de deslizar deve ser realizado em 1s. Se o sujeito deslizar o calcanhar sem contacto com o membro inferior, nas três tentativas a pontuação é 4.</b> |           |             |              |
| Normal.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | 0         |             |              |
| Ligeiramente anormal, mantém o contacto com o membro inferior.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | 1         |             |              |
| Claramente anormal, perde o contacto com o membro inferior até 3 vezes durante os 3 ciclos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 2         |             |              |
| Severamente anormal, perde o contacto com o membro inferior 4 ou mais vezes durante os 3 ciclos.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | 3         |             |              |
| Incapaz de executar a tarefa                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | 4         |             |              |
|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Pontuação | Direita (D) | Esquerda (E) |
|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |             |              |
| Pontuação Final -Média de ambos os lados (D+E/2)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |           |             |              |
| Pontuação Total da Escala                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |           |             |              |
| ___ / 40                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |           |             |              |

**Anexo 4:** Manual de aplicação da escala de avaliação e classificação da Scale for Assessment and Rating of Ataxia (SARA)/ Manual for the Application and Classification of the Scale for Assessment and Rating of Ataxia (SARA)

A escala de avaliação e classificação da Ataxia - *Scale for Assessment and Rating of Ataxia* (SARA), é uma ferramenta padronizada de avaliação clínica utilizada para avaliar a gravidade da ataxia, definida como um conjunto de sinais/sintomas associados a uma disfunção do sistema nervoso (SN) que afeta a coordenação e o controlo dos movimentos voluntários. A SARA é utilizada tanto em ambiente clínico, como na investigação, com objetivo de avaliar a eficácia do tratamento e a progressão da doença.

A SARA é uma escala clínica desenvolvida por Schmitz-Hübisch, du Montcel, Baliko, Berciano *et al.* (2006), que avalia uma variedade de diferentes alterações na ataxia cerebelar. A escala é composta por 8 itens, relacionados com a marcha, posição de pé, posição de sentado, perturbações da fala, seguir o dedo, teste dedo-nariz, movimentos alternados rápidos da mão e teste calcanhar ao joelho.

Recomendações para a aplicação da SARA

Passo 1: Conhecer a SARA.

A SARA é composta por oito itens que avaliam os seguintes parâmetros no utente com ataxia:

- 1. Marcha (0-8 pontos)
- 2. Posição de Pé (0-6 pontos)
- 3. Posição de Sentado (0-4 pontos)
- 4. Perturbações da Fala (0-6 pontos)
- 5. Seguir o dedo (0-4 pontos)
- 6. Teste dedo-nariz (0-4 pontos)
- 7. Movimentos alternados rápidos da mão (0-4 pontos)
- 8. Teste calcanhar ao joelho (0-4 pontos)

Cada item apresenta um número de pontos distintos, sendo que 0 indica um desempenho normal e o valor máximo de cada item indica o compromisso mais grave.

Passo 2: Espaço e Materiais necessário

Para a aplicação da SARA é necessário:

- Uma sala que permita andar no mínimo 11 metros com uma parede ou superfície estável paralela ao percurso de marcha, de forma que o utente se possa apoiar em caso de equilíbrio.
- Uma cadeira com apoio do tronco e dos membros superiores.
- Uma marquesa
- Um cronómetro

- Uma caneta.
- Um texto de leitura para avaliar a fala (opcional, mas recomendado).
- O formulário de preenchimento da SARA.

### **Passo 3: Preparação**

Antes de realizar a avaliação com a SARA, é importante garantir que o utente esteja confortável e relaxado, de forma a minimizar qualquer stress ou ansiedade que possa afetar a prestação do utente durante a avaliação.

Idealmente deve ser pedido ao utente que esteja descalço (sem meias) durante toda a aplicação da SARA. No caso de necessidade de o utente usar calçado e/ou ortótese deverá ser anotada esta observação na própria escala. Para evitar dúvidas na pontuação, recomenda-se ainda o uso de calções.

### **Passo 4: Posição do utente**

Nos itens em que o utente precisa de estar na posição de pé (itens 1 e 2), o profissional de saúde deverá posicionar-se ao lado do utente e, sempre que necessário, estabelecer contacto físico, de forma a garantir a segurança do utente.

Quando o utente estiver na posição de sentado (itens 3 a 7), o utente deve estar sentado confortavelmente numa cadeira com os membros superiores apoiados nas coxas e os pés apoiados no chão. A exceção é o item 3, em que o utente deve estar sentado numa marquesa, sem os pés apoiados no chão. O utente deve ser instruído a manter os membros superiores e membros inferiores relaxados durante toda a avaliação.

Na posição de deitado (item 8), o utente deve estar deitado confortavelmente em decúbito dorsal numa marquesa e o profissional de saúde deve solicitar-lhe que não olhe para os membros inferiores.

Recomenda-se que durante a aplicação de todos os itens da escala, o profissional de saúde se posicione próximo do utente, de forma a garantir a máxima segurança do utente.

### **Passo 5: Administração da SARA**

A SARA deve ser administrada por um profissional de saúde treinado e com experiência na avaliação da ataxia. O avaliador deve explicar previamente cada item ao utente, e, fazer uma demonstração, para garantir que o utente percebe as instruções dadas.

### **Passo 6: Recomendações Especiais**

No item 1 (marcha), para atribuição da pontuação, sugere-se a utilização do algoritmo (figura 1).

Nos itens (5 a 8), em que a avaliação é feita separadamente para cada lado, deve-se iniciar sempre pelo lado direito do utente.

No item 4 (perturbação da fala), a avaliação pode ser realizada durante uma conversa informal. No entanto, é recomendado a utilização de um texto foneticamente equilibrado, que permita a observação das diferentes perturbações possíveis da fala, como representado abaixo (Mendes, Costa, Martins, Fernandes, Vicente, & Freitas, 2012).

#### **“O Sol**

“O Sol é uma velha estrela que aquece e ilumina o nosso planeta todos os dias, mas de uma forma desigual. Possui um terço de hidrogénio, hélio e outros gases, mas nenhum é diferente dos terrestres. O Sol é uma estrela de tamanho médio e cor amarela, que se encontra na metade da sua vida.

É a única em todo o sistema solar e a mais próxima da Terra, muito importante para a existência de vida.

Sem o brilhar do Sol, a Terra ficaria fria, sem plantas, mais fria e menos bela.

O Sol tem um aspeto granulado e os grãos são locais por onde emerge o calor. Nas zonas escuras ou manchas é onde se encontra a maior intensidade do campo gravitacional solar.”

No item 7 (movimentos alternados rápidos da mão), a posição inicial e a posição final da mão devem ser idênticas (com a palma da mão voltada para baixo) e um ciclo do movimento é composto por um movimento de supinação seguido por pronação. Ou seja, devem ser realizados em 7 segundos, 10 movimentos de supinação e 10 movimentos de pronação alternadamente (10 ciclos).

Para familiarização com a escala, sugerimos a visualização da sessão em suporte audiovisual onde poderão ser visualizados vários vídeos ilustrativos de cada pontuação a ser atribuída em cada item avaliado, que se encontra disponível para consulta no seguinte link: <https://shorturl.at/hsAQ2> e no canal de Youtube da ESSAlcoitão: <https://www.youtube.com/c/ESSAlcoitão>

### **Passo 7: Pontuação**

O avaliador deve pontuar cada item com base na prestação do utente durante a avaliação. As pontuações devem ser registadas no formulário de avaliação da SARA.

Para as atividades motoras dos 4 membros, superiores e inferiores (itens 5 a 8), as avaliações são realizadas bilateralmente e classificadas separadamente para cada lado e para obter a respetiva pontuação deve ser calculado o valor médio com a seguinte

fórmula  $D \text{ (direito)} + E \text{ (esquerdo)} / 2$ .

### **Passo 8: Interpretação**

Após a conclusão da avaliação da SARA, as pontuações são cumulativas e devem ser interpretadas para determinar a gravidade da ataxia. A pontuação total da SARA resultante do somatório das pontuações obtidas nos 8 itens, varia entre 0-40 pontos, 0 (sem ataxia) e 40 (ataxia severa), e possibilita a determinação da gravidade da ataxia.

### **Passo 9: Avaliações de acompanhamento**

As avaliações de acompanhamento da SARA devem ser realizadas em intervalos regulares para monitorizar o progresso do utente e avaliar a eficácia do tratamento.