



Università degli Studi di Padova

Dipartimento di Medicina

**Corso di Laurea Magistrale in Scienze e Tecniche dell'Attività
Motoria Preventiva e Adattata**

Tesi di laurea:

**“EFFETTI DI UN PROGRAMMA DI ALLENAMENTO SU
EQUILIBRIO E FORZA IN SOGGETTI CON ATASSIA
CEREBELLARE”**

Relatore: ***Dott.ssa Duregon Federica***

Correlatore: ***Dott.ssa Faggian Sara***

Laureanda: Romito Silvia

N° di Matricola: 2090760

ANNO ACCADEMICO

2023/2024

INDICE

RIASSUNTO

ABSTRACT

INTRODUZIONE	1
Capitolo 1: ATASSIA	2
1.1 NEUROANATOMIA.....	2
1.1.1 Cervelletto.....	2
1.2 ATASSIA CEREBELLARE.....	3
1.3 SCA1.....	4
1.3.1 Caratteristiche cliniche.....	5
1.3.2 Epidemiologia.....	6
1.4 FXTAS.....	6
1.4.1 Caratteristiche cliniche.....	7
1.4.2 Epidemiologia.....	7
Capitolo 2: ESERCIZIO FISICO NELLE ATASSIE	9
2.1 SCOPO DELLO STUDIO.....	16
Capitolo 3: MATERIALI E METODI	18
3.1 DESIGN E SETTING DELLO STUDIO.....	18
3.2 PARTECIPANTI.....	18
3.2.1 Criteri di eleggibilità ed esclusione.....	18
3.3 SCALE DI VALUTAZIONE.....	19
3.4 TEST DI VALUTAZIONE.....	21
3.5 PROTOCOLLO DI ALLENAMENTO.....	26
3.5.1 Seduta A.....	28
3.5.2 Seduta B.....	29
3.6 ANALISI STATISTICA.....	31
Capitolo 4: RISULTATI	32
4.1 PARTECIPANTI.....	32
4.2 ADERENZA.....	33
4.3 SCALE DI VALUTAZIONE.....	34
4.4 TEST DI VALUTAZIONE.....	36
4.5 CONCURRENT VALIDITY.....	37

DISCUSSIONE.....	40
CONCLUSIONE.....	48
RINGRAZIAMENTI.....	49
BIBLIOGRAFIA.....	50

RIASSUNTO

Presupposti dello studio: l'atassia cerebellare è una patologia rara che comprende sintomi motori e non motori, la quale inficia sulla qualità di vita delle persone affette dalla malattia. Ad oggi non esistono né linee guida, né indicazioni generali per trattare pazienti con questa malattia attraverso un percorso chinesiológico.

Scopo dello studio: l'obiettivo dello studio è stato di valutare gli effetti di un programma di allenamento di 8 settimane, nella popolazione con atassia cerebellare, incentrato su equilibrio, coordinazione e biomeccanica del passo; con particolare attenzione agli outcome di equilibrio e forza. L'obiettivo finale è di sviluppare nuovi interventi non farmacologici, che possano migliorare o preservare le capacità funzionali degli individui con atassia cerebellare.

Materiali e metodi: è stato condotto un *controlled clinical trial*, basato su un programma di allenamento di 8 settimane. Il gruppo di studio ha eseguito 4 sedute di allenamento alla settimana in ambiente ospedaliero o domestico. La settimana di allenamento è stata suddivisa in due tipologie di sedute, eseguite ciascuna due volte alla settimana con esercizi di equilibrio e cammino, ed esercizi di forza e coordinazione. I soggetti sono stati valutati tre volte (due volte prima di iniziare il programma di allenamento ed una al suo termine), nelle quali sono stati somministrati test da campo, scale e questionari. Gli outcome primari sono stati l'analisi dell'equilibrio e della forza, outcome secondari hanno incluso, la gravità della malattia, la qualità di vita e le cadute e la *concurrent validity* dei test e scale utilizzate. I partecipanti hanno compilato un diario di aderenza con annessi valori della scala di Borg, per valutare le singole sedute durante lo svolgimento dello studio. I risultati ottenuti dalle valutazioni sono stati confrontati con un gruppo di controllo di soggetti che non presentavano atassia.

Risultati: il gruppo sperimentale ha incluso un totale di 7 pazienti. Alla fine del trattamento i soggetti, hanno migliorato il loro equilibrio ad occhi chiusi, ma non si sono verificati significativi progressi dell'equilibrio ad occhi aperti e nella forza misurati con i test strumentali. Sono stati osservati miglioramenti nella gravità della malattia, e nella forza degli arti inferiori misurata con il 30-second chair stand test. La scala Mini-BESTest ha evidenziato un ottimo grado di correlazione con la gravità della malattia analizzata con le scale cliniche.

Conclusioni: i risultati ottenuti forniscono elementi utili per un possibile approccio terapeutico per ridurre l'impatto dell'ataxia cerebellare nei pazienti, ma sono necessari futuri studi per trovare la giusta metodica.

ABSTRACT

Background: Cerebellar ataxia is a rare condition that includes motor and non-motor symptoms, which affects the quality of life of people affected by the disease. There are no guidelines or general indications for treating patients with this disease through an exercise physiologist perspective.

Objective: The aim of the study was to evaluate the effects of an 8-week training program in a population with cerebellar ataxia, focusing on balance, coordination and gait biomechanics; with particular attention to balance and strength outcomes. The goal is to develop new non-pharmacological interventions that can improve or preserve the functional abilities of individuals with cerebellar ataxia.

Materials and methods: a controlled clinical trial was conducted, based on an 8-week training programme. The study group performed 4 training sessions per week in an outpatient or home setting. The training week was divided into two types of sessions, each performed twice a week with exercises of balance and walking, and strength and coordination. Subjects were evaluated three times (twice before and once after the training program), in which field tests, scales and questionnaires were administered. Primary outcomes were balance and strength analyses, secondary outcomes included the disease severity, quality of life and falls and simultaneous concurrent validity of tests and scales used. Participants compiled an adherence diary with Borg scale values to report individual sessions during the study. The results of the evaluations were compared with a control group of subjects who did not have ataxia.

Results: the experimental group included a total of 7 patients. At the end of treatment, subjects improved their balance with eyes closed, but no significant progress in balance with eyes open and strength measured by instrumental tests. Improvements in the severity of the disease and lower limb strength measured with the 30-second chair stand test were observed. The Mini-BESTest scale showed an excellent degree of correlation with the severity of the disease analysed with clinical scales.

Conclusions: the results provide useful evidence for a possible therapeutic approach to reduce the impact of cerebellar ataxia in patients, but future studies are needed to find the right method.

INTRODUZIONE

L'atassia rappresenta un gruppo di disordini del movimento causati da un danno al cervelletto (S. Winser et al., 2023). In generale, può derivare da disordini a carico o del cervelletto (atassia cerebellare) o dei nervi periferici (atassia sensoriale) (Chien et al., 2022). Nel caso dell'atassia cerebellare, gli individui affetti mostrano un progressivo peggioramento nella coordinazione, nell'equilibrio, nella deambulazione e talvolta nella forza (Ashizawa & Xia, 2016; Keller & Bastian, 2014), al quale si possono associare disturbi visivi, tremore, problemi del linguaggio, disfagia e tono muscolare alterato (Amy J Bastian, 1997; Manto & Marmolino, 2009). Il quadro finale è di peggioramento della qualità di vita, dove l'aumento delle difficoltà influisce non solo sulla vita del paziente, costituendo un aumento dell'onere economico, ma ha effetti anche su quella dei caregivers (Bergado et al., 2013; Ilg et al., 2023).

Anche se diverse terapie per contrastare i sintomi sono state proposte, al momento non esiste una specifica terapia per interrompere il declino della malattia o per recuperare l'atrofia cerebellare.

A causa della sua natura, essendo una patologia rara, ad oggi risulta poco nota ed esaminata dal punto di vista chinesiológico, per la mancanza di linee guida per trattare questa tipologia di pazienti; sebbene comporti una compromissione delle attività di vita quotidiana, oltre all'elevato rischio di cadute per chi ne soffre. La letteratura disponibile, però, fornisce evidenza sull'efficacia dell'esercizio fisico nel migliorare la condizione fisica degli individui con atassia.

Il presente studio è focalizzato ad evidenziare i risultati di un programma di attività fisica nei pazienti con atassia cerebellare.

1. ATASSIA

1.1 – *NEUROANATOMIA*

1.1.1 *Cervelletto*

Il cervelletto è una struttura complessa a forma di manubrio situata inferiormente al lobo occipitale del cervello e posteriormente al tronco encefalico (Sugihara et al., 2023). Esso contribuisce al controllo motorio, all'equilibrio e alla coordinazione motoria, attraverso segnali e input sensoriali, vestibolari e visivi (D'Angelo, 2018; Ilg et al., 2023; Olmos et al., 2022).

Funzionalmente il cervelletto è diviso in tre tratti: vestibolo-cerebello, spino-cervelletto e cortico-cervelletto. Ognuna di queste aree ha un ruolo fondamentale nel mantenimento dell'equilibrio: il vestibolo-cervelletto connette primariamente con il nucleo vestibolare, determinando un ruolo significativo nel controllo dell'equilibrio, dell'andatura, della locomozione e dei movimenti oculari. Inoltre, permette il controllo della muscolatura assiale responsabile dell'equilibrio, permettendo aggiustamenti posturali compensatori per contrastare le cadute durante le perturbazioni. La modulazione dell'equilibrio avviene attraverso la connessione col sistema vestibolare, il quale è responsabile della stabilizzazione visiva e della stabilità posturale durante i movimenti nicali e fornisce informazioni spaziali dell'ambiente circostante. Lo spino-cervelletto consente di controllare l'esecuzione del movimento. Infine, il cerebro-cerebello è implicato nella pianificazione del movimento, inoltre permette la valutazione delle informazioni sensoriali utili per l'esecuzione del movimento come processo di apprendimento motorio (S. J. Winser et al., 2018).

Strutturalmente, la corteccia cerebellare è organizzata in tre strati: molecolare, di cellule di Purkinje e di cellule granulari. Le cellule di Purkinje sono gli unici neuroni di output della corteccia cerebellare (Lin et al., 2024). I neuroni cerebellari sono alquanto vulnerabili, la loro disfunzione e morte può avvenire a causa di varie combinazioni, come la riparazione del DNA, la disregolazione trascrizionale, l'accumulo di proteine tossiche, la ridotta clearance di proteine anomale e lo stress ossidativo (Manto & Marmolino, 2009). La presenza di lesioni a carico della struttura cerebellare può causare una sindrome da incoordinazione del movimento chiamata atassia (D'Angelo, 2018) associata ad ipotonia e

tremore (Bhandari et al., 2024), che possono manifestarsi durante i movimenti oculari, degli arti, durante la deambulazione e nell'equilibrio (Bastian, 2006).

Secondo Bastian (Bastian, 2006), il danno al cervelletto determinerebbe una compromissione di entità maggiore per i movimenti di controllo predittivo rispetto a quelli di controllo reattivo, secondo l'autore, la mancanza del primo controllo può andare ad influenzare i movimenti lenti oltre ai movimenti rapidi, a causa di segnali feedback ritardati. Inoltre, il danno cerebellare determina un apprendimento motorio compromesso, nell'adattamento e nella sequenza motoria. Si verificano difficoltà nell'eseguire movimenti con automaticità, quando viene richiesto ai pazienti di concentrare l'attenzione su elementi differenti dall'esecuzione del movimento stesso, come si verifica nelle attività a doppio compito (Lang & Bastian, 2002; Miyai et al., 2012).

I metodi di Sample Entropy (SampEn) e SDA (Stabilogram Diffusion Analysis o l'analisi di diffusione dello stabilogramma) consentono di misurare i meccanismi del controllo posturale di regolazione automatica o volontaria durante task di equilibrio (Rizzato et al., 2023), nello specifico si parlerà di questi due metodi nel terzo capitolo.

1.2 – ATASSIA CEREBELLARE

Le malattia atassica o atassia è una malattia caratterizzata dall'assenza di coordinazione muscolare volontaria, e di perdita di controllo del movimento. Questi segni vanno ad influire sulla stabilità dell'andatura, sul movimento degli occhi e sulla scansione della parola (Bhandari et al., 2024). A causa di queste alterazioni, la dipendenza dell'utilizzo della vista nelle persone con atassia cerebellare per mantenere l'equilibrio diventa preponderante rispetto alla popolazione sana (Ilg et al., 2023).

Come visto precedentemente, le cause più comuni di atassia sono tipiche di un danno al cervelletto e alle sue connessioni neuronali associate, causato nella maggior parte dei casi da ictus, malattie o tumori (Akbar & Ashizawa, 2015; Seidel et al., 2012). Lesioni a carico di questa struttura, determinano un quadro di segni motori che definiscono l'atassia cerebellare (CA).

I segni e sintomi specifici sono, nella maggior parte dei casi, differenti in base alle regione del danno del cervelletto. Lesioni nell'emisfero cerebellare determinano, prevalentemente, atassia di arti superiori ed inferiori o appendicolare, lesioni della linea mediana determinano

atassia del tronco e dell'andatura (Kashyap et al., 2020), lesioni laterali causano sintomi e segni ipsilaterali, mentre quelle diffuse causano sintomi simmetrici generali (Ashizawa & Xia, 2016).

Oltre al minor equilibrio, i pazienti atassici cerebellari, presentano incoordinazione di arti e del bulbo oculare, associate a disfagia e tono muscolare alterato (Manto & Marmolino, 2009).

Un'altra problematica si osserva tramite movimenti eseguiti senza vista, dove in caso di danno cerebellare si verifica negli individui un peggioramento minimo dei sintomi quando i loro occhi sono chiusi (Amy J Bastian, 1997).

La CA viene classificata in ereditaria, acquisita, e degenerativa. Nell'atassia ereditaria, si distinguono atassie autosomiche recessive (ARCA), autosomiche dominanti (ADCA) e altre atassie ereditarie (ad esempio, da mutazioni del DNA mitocondriale o atassie legate all'X come nella sindrome da tremore/atassia associata all'X fragile (FXTAS)). A seconda del decorso della malattia, le atassie autosomiche dominanti possono essere suddivise in atassie spinocerebellari (SCA) a carattere progressivo, e atassie episodiche (EA) caratterizzate dalla comparsa di sintomi atassici in maniera transitoria e reversibile (Akbar & Ashizawa, 2015; Seidel et al., 2012). Nel caso di atassia acquisita, le cause di esordio della malattia possono essere sindromi infettive o post infettive che possono colpire il cervelletto, oppure neoplasie o traumi o carenze vitaminiche (Akbar & Ashizawa, 2015; Nachbauer et al., 2015). L'atassia degenerativa rappresenta un gruppo di malattie non ereditarie, di cui fanno parte, l'atassia sporadica ad esordio tardivo e l'atrofia multisistemica (MSA) (Lieto et al., 2019).

Nello studio condotto sono stati reclutati soggetti con atassia spinocerebellare di tipo 1 (SCA1), sindrome da tremore/atassia associata all'X fragile (FXTAS) e atassia cerebellare con diagnosi non definita (atassia di NDD).

1.3 – SCA 1

Le atassie spinocerebellari o SCA sono un gruppo eterogeneo di malattie ereditarie autosomiche dominanti, che derivano dalla progressiva degenerazione del cervelletto, ma

che possono colpire anche altre regioni collegate, compreso il tronco encefalico (Akbar & Ashizawa, 2015).

Ad oggi esistono più di 40 tipologie di SCA, ognuna denominata da un numero progressivo, che rappresenta l'ordine cronologico in cui è stato scoperto il locus della malattia o il difetto genetico.

L'atassia spinocerebellare tipo 1/SCA1 è una rara malattia ereditaria, dominante, autosomica, progressiva, neurodegenerativa ed eterogenea che colpisce principalmente il cervelletto (Bhandari et al., 2024). Identificata nel 1993, SCA1 rappresenta la prima SCA registrata (Orr & Zoghbi, 2007).

La SCA1 viene anche definita come atassia poligluttammiche o CAG-repeat (Seidel et al., 2012), in quanto è caratterizzata dalla presenza di ripetizione espansa (da 39 a 82 volte) (Klockgether et al., 2019) ed instabile dell'esone 8 del nucleotide CAG (citosina-adenina-guanina) localizzato nel gene ATXN1/atassina-1 situato del cromosoma 6p22.3, codificante la poligluttamina (polyQ) (Tejwani & Lim, 2020). Nella popolazione sana, la ripetizione è pari a 27- 36 volte, in questo modo la proteina, fisiologicamente, ha funzione molecolare di cofattore di trascrizione (regolazione della trascrizione e l'elaborazione dell'RNA); ma nel caso di SCA1 la presenza di tratti allungati delle glutammine va ad alterare la conformazione delle proteine, interrompendo l'espressione genica e gli eventi di splicing nei neuroni vulnerabili, inducendo neurotossicità e conseguenti sintomi motori e neurologici (Felício et al., 2023; Lim et al., 2008). Questo meccanismo determina la perdita di neuroni di Purkinje cerebellari (Klockgether et al., 2019) responsabili dell'output neuronale primario della corteccia cerebellare. Gli ultimi studi, eseguiti su modelli murini, hanno evidenziato come il coinvolgimento neuronale dalla SCA1 non si limiti solo alle cellule appena descritte, ma anche, in maniera minore, ad altri complessi, quali le cellule glia, nello specifico neurociglia e astrociti (Cvetanovic et al., 2015). Lo studio del 2018 di Hyun Kim e colleghi ha evidenziato un coinvolgimento anche delle astroglia nella patogenesi della malattia, nell'uomo (Kim et al., 2018).

1.3.1- Caratteristiche cliniche

Il quadro clinico della SCA1, riassunto nella *Tabella 1*, comprende una triade sintomatica caratterizzata da: atassia dell'andatura, incoordinazione, problemi visivi e disartria, al quale si possono aggiungere altri segni extrapiramidali e piramidali (Akbar & Ashizawa, 2015;

Sullivan et al., 2019), ed ipotonia (W. Y. Lee et al., 2003), con coinvolgimento variabile del tronco encefalico e del midollo spinale. Inoltre, si osserva un declino cognitivo, ad esempio, deterioramento della memoria, (Olmos et al., 2022) al quale si associano disfunzioni esecutive e neuropatia periferica (Rüb et al., 2013). Per la maggior parte dei pazienti, il primo sintomo riferito risulta essere l'instabilità dell'andatura (Olmos et al., 2022).

1.3.2- Epidemiologia

L'età di insorgenza della malattia si verifica mediamente nella quarta-quinta decade; tuttavia, si possono presentare anche manifestazioni, già a partire dall'infanzia, dovuta alla correlazione inversa tra l'età di manifestazione della malattia e la gravità del fenotipo con la lunghezza della ripetizione CAG (De Mattei et al., 2023; Klockgether et al., 2019). Pertanto, maggiore sarà l'espansione della ripetizione della tripletta, più anticipata, e quindi precoce, sarà l'insorgenza delle manifestazioni cliniche, in maniera indipendente tra i generi (Du Montcel et al., 2014).

Una revisione narrativa di ricercatori italiani ha analizzato l'epidemiologia della SCA in Europa, identificando la SCA1, la mutazione con maggior prevalenza nei paesi di Italia, Francia, Serbia e Polonia, rispetto agli altri paesi europei (De Mattei et al., 2023). Uno studio del 2004, condotto da ricercatori della provincia di Padova, ha redatto un rapporto di prevalenza della mutazione della SCA1, identificando la presenza di 13 individui con mutazione ogni 1.000.000 di abitanti, nella sola popolazione residente nella provincia di Padova, determinando questa atassia spinocerebellare come la più frequente rispetto alle altre mutazioni (Zortea et al., 2004).

1.4 – FXTAS

Le atassie cerebellari legate al cromosoma X sono un gruppo di atassie rare causate da alterazioni a carico del cromosoma. Tra questo gruppo di malattie, quella più comune è la FXTAS, riassunta nella *Tabella 1* (Hadji et al., 2023). Questo disturbo neurologico, ad esordio progressivo, è associato alla ripetizione (da 50 a 200 volte) della tripletta CGG espansa nell'intervallo di premutazione del gene FMR1 (gene del ritardo mentale X fragile1) che codifica la proteina FMRP (*fragile X mental retardation protein*) localizzato nel cromosoma X in posizione Xq27.3 (Hadji et al., 2023; Pilotto et al., 2024). Fisiologicamente

la proteina FMRP lavora legata al mRNA ed è coinvolta nei processi di plasticità neuronale e di funzionamento della rete neuronale. La presenza di elevate ripetizioni della tripletta, e quindi un'eccessiva attività genetica, portano alla produzione di RNA tossico, disfunzione mitocondriale e successiva malattia neurologica (Amiri et al., 2008; Cabal-Herrera et al., 2020a).

Alla mutazione del gene per valori superiori alle duecento ripetizioni è associata una delle cause più comuni di disabilità intellettiva ereditaria e disturbi dello spettro autistico, la sindrome dell'X fragile (FXS (Lin & Kuo, 2023)).

1.4.1. Caratteristiche cliniche

Oltre all'ataxia, spesso viene associato principalmente tremore alle mani, tremore posturale, d'azione e a riposo. Molto comuni sono anche il parkinsonismo, la debolezza muscolare prossimale degli arti inferiori e le compromissioni delle funzioni cognitive, come il deficit della memoria (Amiri et al., 2008; Cabal-Herrera et al., 2020b; Jacquemont et al., 2004; Lin & Kuo, 2023). Si associa anche disfunzione attentiva, neuropatia periferica (Leehey et al., 2008) e prestazioni compromesse in compiti doppi. In parallelo possono verificarsi problemi psichiatrici come dolore cronico, fibromialgia, apnea notturna, depressione ed ansia (Hagerman & Hagerman, 2016a).

Maggiori espansioni di ripetizioni sono associate a maggiore compromissione delle capacità funzionali fisiche e delle attività di vita quotidiana (ADL), parametri che influiscono su una peggiore qualità di vita tra gli uomini affetti da FXTAS (Bergado et al., 2013).

Il tremore intenzionale interferisce anche nelle attività di vita quotidiana, oltre che all'equilibrio, Amiri e colleghi hanno identificato un'insorgenza delle cadute a partire dal sesto anno dalla diagnosi di FXTAS (Amiri et al., 2008).

1.4.2. Epidemiologia

L'insorgenza dalla malattia si verifica, in media, a partire dalla sesta decade, anche se, la presentazione clinica, l'età d'esordio, e la gravità della malattia sono correlate alla lunghezza della ripetizione CGG, maggiore è la lunghezza più precoce sarà l'insorgenza e la gravità della malattia (Cabal-Herrera et al., 2020b).

Maggiormente colpito è il genere maschile portatore di premutazioni nel gene FMR1 (Leehey et al., 2007). Nel genere femminile, invece, la malattia si presenta in maniera

minore, dovuto alla presenza del secondo cromosoma X che non porta la premutazione. (Cabal-Herrera et al., 2020a).

Tutt'ora non sono presenti studi che abbiano analizzato la prevalenza nella popolazione generale, a causa della rarità della malattia (Hagerman & Hagerman, 2016b; Leehey et al., 2007). Ma studi condotti negli USA, hanno stimato un'incidenza differente per genere pari al oltre il 40-75% dei maschi e il 16-20% delle femmine aventi la permutazione (Hagerman & Hagerman, 2016a). Leehey e colleghi, in uno studio sulla popolazione statunitense, hanno evidenziato nel singolo campione maschile, la manifestazione del tremore in media 2 anni prima dell'insorgenza dell'atassia, con una sopravvivenza che variava da 5 a 25 anni (Leehey et al., 2007).

Tabella 1 Riassunto delle atassie SCA1-FXTAS

Malattia	Posizione	Gene/locus	Eredità	Caratteristiche cliniche
<i>SCA1</i>	6p22.3	<i>ATXN1</i>	Autosomica dominante	Atassia dell'andatura Incoordinazione Problemi visivi Disartria
<i>FXTAS</i>	Xq27.3	<i>FMRI</i>	Dominante del cromosoma X	Atassia Tremore alle mani Tremore posturale, d'azione, a riposo

Note: Tabella riassuntiva delle condizioni cliniche associate alle atassie cerebellari SCA1 e FXTAS, nella seconda colonna viene rappresentata la locazione a livello cromosomico della mutazione, nel caso di SCA1 a livello autosomico, mentre in FXTAS sul cromosoma sessuale; nella terza colonna è indicato il gene che codifica la mutazione, nella quarta il tipo di trasmissione generazionale. Nella quinta colonna sono rappresentate le caratteristiche cliniche degli individui affetti della due atassie.

Abbreviazioni: SCA1, atassia spinocerebellare di tipo 1; FXTAS, sindrome da tremore/atassia associata all'X fragile.

2. ESERCIZIO FISICO NELLE ATASSIE

A tutt'oggi non sono presenti in commercio cure farmacologiche per contrastare la malattia, ma è ormai studiato e provato che l'esercizio fisico risulta essere un grande alleato come "terapia" alla malattia (Barbutto, Martelli, et al., 2020; Bergado et al., 2013; Ilg et al., 2009). Sebbene gli studi sull'efficacia degli interventi di esercizio fisico sulla popolazione atassica cerebellare stiano aumentando, attualmente non sono presenti delle linee guida sull'esercizio (Fonteyn et al., 2014).

Lo scarso equilibrio e le difficoltà di deambulazione sono segni distintivi delle condizioni di salute associate all'atassia cerebellare (Adam et al., 1998). I pazienti riportano come segni iniziali dell'atassia, la difficoltà nell'andatura in tandem, un aumentato tempo impiegato per la locomozione e per girarsi (Cabal-Herrera et al., 2020b). Le prime manifestazioni, specifiche del coinvolgimento dell'equilibrio, sono generalmente difficoltà nello scendere le scale o nel fare svolte improvvise (Adam et al., 1998), identificando la "mancanza di equilibrio" come il sintomo principale di peggioramento della qualità di vita, di aumento della sedentarietà e del rischio di mortalità (Ilg et al., 2023; Potashman et al., 2023a), indipendentemente dalla gravità della malattia (Ilg et al., 2023). Uno studio di Potashman e colleghi ha concluso che la compromissione delle ADL, non impatta solo la qualità di vita (QoL) dei pazienti affetti dalla malattia, ma anche quella dei caregivers, in quanto l'individuo con atassia diventa progressivamente, con il peggioramento della sua condizione, sempre più dipendente dagli altri, per svolgere le attività (Potashman et al., 2023a).

Per compensare invece, alle difficoltà nella locomozione i soggetti con atassia tendono ad attuare degli adattamenti spazio-temporali (dipendenti dalla distanza e dal tempo) durante il cammino, per evitare possibili perdite di equilibrio, e quindi cadute. Questi adattamenti comprendono: maggiore larghezza del passo, minor lunghezza ed aumento della durata nella fase di appoggio bipodalico (Bodranghien et al., 2016; Ilg et al., 2023); mentre, la velocità di andatura, rispetto ai soggetti sani, risulta avere variabilità minima se si considera la camminata a velocità preferita (Schniepp et al., 2012). Queste misure di variabilità dell'andatura, e le oscillazioni posturali in stazione eretta, dovute all'atassia, sono correlate alla gravità della malattia (Ilg et al., 2023).

Alterazioni a carico dell'equilibrio come scritto precedentemente, hanno un impatto anche sul rischio di cadute, che per questa popolazione risulta essere aumentato. In generale

pazienti affetti da SCA hanno un aumento del rischio di cadere in relazione alla durata della malattia, alla sua gravità ed al numero di sintomi non atassici. Nello specifico la SCA1, a causa del suo coinvolgimento cerebellare ed anche piramidale determina un rischio di cadute maggiore rispetto alle altre categorie di SCA (Fonteyn et al., 2010). Fonteyn e colleghi studiando nel corso di un anno 113 pazienti affetti da atassia degenerativa, hanno osservato come il quarantotto per cento di questi sia caduto almeno una volta durante il periodo di controllo (Fonteyn et al., 2013).

O'Keefe e colleghi hanno osservato nei pazienti con FXTAS, dall'analisi di posturografia dinamica computerizzata (CDP), oscillazione posturali maggiori rispetto ai controlli sani, per le condizioni SOT (*sensory organization test*), dove i tre sistemi sensoriali per mantenere l'equilibrio (somatosensoriale, visivo e vestibolare) vengono rimossi in sequenza o volutamente resi imprecisi. Inoltre, sono stati riscontrati punteggi significativamente più bassi sul Berg Balance Scale e timed up and go (TUG) rispetto ai controlli e ai portatori senza FXTAS (O'Keefe et al., 2015).

Come precedentemente definito, l'equilibrio è la problematica più disabilitante nelle persone con atassia cerebellare. Una revisione sistematica condotta nel 2023 (S. Winser et al., 2023) ha indagato l'efficacia dell'esercizio nell'atassia degenerativa non ereditaria nel ridurre la gravità della malattia, e nell'atassia acquisita di migliorare l'equilibrio, con risultati positivi per le due popolazioni. Per valutare il livello di compromissione derivante dall'atassia cerebellare, e quindi la sua gravità, in diversi studi viene somministrata la scala clinica SARA (*Scale for the Assessment and Rating of Ataxia*), per la quale punteggi maggiori sono associati ad una peggiore diagnosi. Infatti, una revisione sistematica condotta da Barbuto ha evidenziato l'efficacia di protocolli di esercizio fisico nel migliorare la gravità della malattia, tramite un miglioramento dei punteggi della scala SARA da 0,4 a 5,2 punti, nell'equilibrio, e nella velocità di cammino (Barbuto, Kuo, et al., 2020).

Uno studio del 2009 di Ilg e colleghi (Ilg et al., 2009) ha valutato gli effetti di un protocollo di allenamento coordinativo intensivo di 12 settimane, in ambiente prima ambulatoriale e successivamente a casa in autonomia, in pazienti affetti da atassia degenerativa cerebellare (idiopatica, SCA2, SCA6, ADCA). Il programma ha compreso un trattamento volto a migliorare l'equilibrio e la coordinazione tronco-arto, di prevenzione delle cadute e di contratture degli arti inferiori. Successivamente al trattamento, i soggetti hanno presentato

miglioramenti nei punteggi della scala clinica SARA, che si sono mantenuti anche nel follow-up di 8 settimane. È risultato però nell'analisi dell'equilibrio statico, attraverso la Berg Balance Scale (BBS) un iniziale miglioramento delle oscillazioni del corpo, che non si sono mantenute poi nel follow-up.

Rodríguez-Díaz e colleghi (Rodríguez-Díaz et al., 2018) hanno arruolato 48 pazienti con SCA2 e sono stati valutati gli effetti di un trattamento di 24 settimane di neuroriabilitazione (per un totale di 6 ore giornaliere tra attività fisica e terapie). Al termine del protocollo sperimentale, il gruppo di lavoro ha mostrato miglioramenti nei punteggi della scala SARA rispetto al gruppo di controllo di pari, al quale non era stato somministrato il protocollo. Un risultato simile è stato anche riscontrato nello studio di Miyai, con pazienti anziani affetti da SCA, ai quali è stato somministrato un trattamento di 4 settimane basato su equilibrio, coordinazione, cammino, e terapia occupazionale (Miyai et al., 2012).

Keller e colleghi (Keller & Bastian, 2014), hanno condotto uno studio su soggetti con atassia cerebellare (sporadica, SCA3, SCA5, SCA6, SCA17, ADCA), somministrando un protocollo di allenamento di equilibrio in ambiente domestico per una durata di 6 settimane. Sono stati analizzati test clinici di andatura e di equilibrio. L'equilibrio statico è stato analizzato misurando l'oscillazione posturale ad occhi aperti e chiusi con una pedana di forza. A protocollo terminato, però non sono stati evidenziati miglioramenti significativi sull'equilibrio, ma solo miglioramenti nella camminata e nel TUG.

Nel 2017, una revisione di 17 studi comprendenti trattamenti riabilitativi in merito di atassia cerebellare genetica degenerativa, ha valutato l'efficacia di protocolli di allenamento con esercizi per la coordinazione ed equilibrio, per l'equilibrio con biofeedback supportati da tecnologia, in regime ciclistico, di riabilitazione ospedaliera multiforme, di allenamento dei muscoli respiratori e di allenamento sul treadmill. I risultati della revisione hanno evidenziato che, i protocolli ideati hanno determinato un miglioramento significativo di almeno uno dei parametri tra funzionalità, mobilità, atassia ed equilibrio nell'atassia degenerativa genetica. (Milne et al., 2017).

Tenendo in considerazione il controllo posturale, è noto in letteratura come il corpo in stazione eretta attui delle strategie per mantenere tale controllo, definite: strategia di caviglia, di anca e del passo. Per piccole perturbazioni a bassa velocità su una superficie stabile entra in gioco la prima strategia per riportare il centro di massa (CoM) in una posizione di stabilità.

Tuttavia, quando queste perturbazioni aumentano di velocità entrano in gioco le altre strategie. La strategia dell'anca consiste nell'esecuzione di movimenti rapidi di flessione-estensione dell'anca per spostare il CoM all'interno della base di appoggio. È primaria nelle situazioni in cui la base risulta ristretta, oppure, nelle situazioni in cui la sola strategia di caviglia non permetta il recupero dell'equilibrio. Quando invece, il baricentro oltrepassa i limiti della base di appoggio, per evitare di cadere si attua la strategia del passo, in direzione dello sbilanciamento, permettendo il recupero del controllo del CoM (Raffaele De Caro, 2016).

Nel Parkinson, l'utilizzo di sistemi capaci di rendere instabili le superfici di appoggio risultano essere utili per migliorare l'equilibrio statico, i punteggi di Berg Balance Scale e la scala Mini-BESTest (Balance Evaluation Systems Test) (Raffaele De Caro, 2016). Le due scale permettono di valutare la capacità di un individuo di mantenere l'equilibrio in situazioni di staticità e dinamicità, durante una serie di attività definite.

Nell'individuo con Parkinson, secondo Smania e colleghi, è possibile ottenere un miglioramento della stabilità posturale, della fiducia nell'eseguire attività di vita quotidiana caratterizzate da instabilità, e la riduzione della frequenza delle cadute (Smania et al., 2010). Secondo gli autori questi risultati si possono raggiungere se vengono eseguiti esercizi con compiti che richiedono un feedback continuo e adeguamenti posturali, associati a esercizi di stabilizzazione del centro di massa indotta da un agente esterno o autoindotta (ad esempio alzarsi sulle punte dei piedi), ed esercizi di coordinazione tra arti superiori e inferiori durante la camminata e il superamento di ostacoli.

Oltre alle problematiche legate all'equilibrio e al cammino, nella popolazione atassica l'ipotonìa muscolare può essere presente. Ashizawa & Xia hanno identificato come la disfunzione dell'andatura possa essere una possibile suggeritrice della debolezza muscolare, piuttosto che dell'atassia (Ashizawa & Xia, 2016). I risultati dell'analisi condotta da Fiori e colleghi, sulla cinematica dei pazienti con CA (nello specifico: SCA 1, 2 e atassia sporadica ad esordio nell'adulto di eziologia sconosciuta (SAOA)) ha evidenziato un'attivazione simultanea di dodici muscoli degli arti inferiori nella fase di contatto iniziale del passo. Sono stati analizzati i muscoli gluteo medio, retto femorale, vasto laterale, vasto mediale, tensore della fascia lata, semitendinoso, bicipite femorale, tibiale anteriore, gastrocnemio mediale e laterale, soleo e peroneo lungo. Secondo gli autori questa coattivazione globale, potrebbe

essere il risultato di un meccanismo che i pazienti con CA mettono in atto per irrigidire l'arto in funzione di minimizzare il più possibile le marcate oscillazioni del corpo dovute alla malattia (Fiori et al., 2020).

Secondo lo studio condotto da Bergado e colleghi su una campione di popolazione con CA ereditaria o acquisita, esiste una correlazione tra aumento della forza e miglioramento del controllo motorio in seguito all'esecuzione di un protocollo di esercizio di 42 giorni. L'intervento prevedeva un totale di 7 ore di attività quotidiana, suddivise in 5 ore di esercizio fisico, 1 ora di terapia occupazionale e 1 ora una di logopedia. I soggetti hanno mostrato miglioramenti nella postura e nella deambulazione, mostrando come una maggiore forza degli arti inferiori possa contribuire all'aumento della stabilità (Bergado et al., 2013).

Schlenstedt e colleghi (Schlenstedt et al., 2015) hanno valutato il controllo posturale di un campione di popolazione con Parkinson idiopatico, somministrando in modo randomizzato a due gruppi l'allenamento di equilibrio ad uno e di forza all'altro. I partecipanti sono stati allenati due volte a settimana per 7 settimane. Il protocollo con resistance training aveva come obiettivo il miglioramento della forza muscolare degli arti inferiori, sono stati inclusi esercizi per muscoli flessori, estensori e abduttori dell'anca, flessori ed estensori del ginocchio e dorsiflessori della caviglia, in quanto risultano essere i gruppi muscolari maggiormente coinvolti nel controllo posturale. A causa della ridotta popolazione che ha partecipato allo studio, i risultati ottenuti non sono stati statisticamente significativi, tra il gruppo di equilibrio, che ha svolto esercizi di perturbazione, e il gruppo di forza.

Le alterazioni del tono muscolare dovute alla malattia, non includono, però, solo gli arti inferiori, ma anche la stabilità del tronco, il quale gioca un ruolo fondamentale nel controllo posturale e nell'equilibrio (Cabanas-Valdés et al., 2024; Ghamkhar & Kahlaee, 2019), stabilizzando la colonna vertebrale, il bacino e la catena cinetica nell'esecuzione dei movimenti (Akuthota et al., 2008). Uno studio clinico randomizzato su 23 individui con atassia ereditaria ha somministrato ai partecipanti un programma di allenamento domiciliare di 5 settimane in parallelo alle cure standard. Sono stati eseguiti 11 esercizi di stabilità del core, e i risultati sono stati confrontati con un gruppo di controllo che ha seguito solo cure standard. Il programma aveva previsto sedute di 1 ora al giorno per 5 giorni alla settimana. I risultati di questo studio hanno mostrato come questa tipologia di esercizio comporti una maggiore sicurezza dell'equilibrio, un aumento della qualità della vita, della velocità dell'andatura e minor tasso di cadute (Cabanas-Valdés et al., 2024). Secondo Cabrera-

Martos, un programma basato su esercizi di stabilità del core migliora l'equilibrio dinamico, la fiducia in sé stessi, e l'escursione del baricentro nelle direzioni avanti, destra e sinistra rispetto all'esercizio non specifico nella popolazione con Parkinson (Cabrera-Martos et al., 2020).

Una nuova frontiera che ha portato risultati positivi nel migliorare diversi outcome come l'equilibrio e la deambulazione è l'esecuzione dell'“*square stepping exercise*” (SSE), ideato da Shigematsu per migliorare la funzionalità degli arti inferiori e ridurre il rischio di cadute negli anziani (Ryosuke Shigematsu, 2006). Questa nuova metodica è caratterizzata dall'esecuzione di una sequenza di passi (in avanti, indietro, laterali e diagonali) su un tappetino quadrato suddiviso a sua volta in quadrati più piccoli. L'esecuzione delle sequenze di passi permette di stimolare sia la funzione motoria (tramite il movimento), che quella cognitiva (con la memorizzazione delle sequenze). Fondamentale nel suo svolgimento è evitare di calpestare le linee dei quadrati (Sebastião et al., 2018; Wang et al., 2021).

Nel 2022 Liu e colleghi (Liu et al., 2022), hanno condotto uno studio su un campione di pazienti con sindrome parkinsoniana, caratterizzato dall'esecuzione di una sequenza di passi sul tappetino quadrato suddiviso in 40 quadrati. La seduta ha avuto una durata di 60 minuti ed è stata proposta due volte alla settimana per un totale di 8 settimane. L'esecuzione della sequenza dei passi doveva essere eseguita senza problemi ed impedimenti. Questa modalità di allenamento ha permesso ai pazienti di lavorare in condizioni di instabilità, attraverso lo spostamento nelle diverse direzioni del proprio corpo, stimolando l'equilibrio dinamico. I risultati finali hanno permesso di evidenziare, tramite il confronto con un gruppo di controllo, che aveva eseguito un allenamento di rafforzamento e coordinazione, punteggi aumentati della scala Mini-BEST, e diminuiti nell'esecuzione del TUG.

La fattibilità e la sicurezza dell'applicazione di questa metodica è stata acclamata anche nello studio di Ermerson e colleghi, eseguito in ambito domiciliare con pazienti affetti da sclerosi multipla (Sebastião et al., 2018).

Risultati positivi sono stati evidenziati anche in una revisione sistematica condotta sulla popolazione anziana (Wang et al., 2021). Sono stati associati effetti benefici significativi nel miglioramento dell'equilibrio statico (occhi chiusi su una gamba) e dinamico (TUG e camminata in tandem), sull'agilità (muoversi dalla posizione supina a quella eretta) e sul rischio di cadute (Berg Balance Scale). Non è stato riscontrato alcun effetto significativo

sulla funzione cognitiva analizzata con la Mini-Mental State Examination (MMSE), né su resistenza aerobica (VO₂max), né sulla flessibilità (sit-and-reach), né sulla velocità dell'andatura (tempo per camminare attorno a due coni), né sulla forza degli arti inferiori (test di passaggio dalla posizione seduta a quella eretta su sedia), come anche nei tempi di reazione (valutato dal tempo di reazione al salto verticale dopo un segnale luminoso).

Altro argomento definito nel capitolo precedente, che risulta essere un impedimento per la con CA, sono le compromissioni cognitive, comuni nelle patologie neurologiche. Questa problematica comporta durante l'esecuzione di movimenti che precedentemente risultavano automatici, la necessità di una maggiore attenzione nella loro esecuzione, e maggiore difficoltà nell'esecuzione di compiti più complessi, come quelli a doppio compito (Fritz et al., 2015). Per cercare di migliorare questo parametro Giannouli e colleghi hanno sperimentato una variante del square step (Giannouli et al., 2020) che oltre all'utilizzo del tappetino ha introdotto anche l'utilizzo della stimolazione ritmica uditiva (RAS), tramite l'impiego di un metronomo per definire la cadenza dei passi nell'esecuzione della sequenza. Il pattern da eseguire prevedeva un modello a gamba singola per poi passare ad entrambe le gambe. Tra le sedute è stata incrementata la difficoltà tramite l'aumento del numero dei passi per sequenza da eseguire e memorizzare, la direzione ed ampiezza dei passi, e l'introduzione di dual-multi task di tipo motorio e cognitivo (prima con compiti singoli, poi con compiti doppi ed infine con compiti multipli). Il protocollo ideato prevedeva 9 settimane di intervento, ma i risultati non sono disponibili. Una revisione del 2015 condotta da Fritz e colleghi ha evidenziato che l'allenamento motorio-cognitivo a doppio compito (DTT) migliora i parametri spaziotemporali della locomozione, in termini di velocità e lunghezza del passo nelle persone con Parkinson, Alzheimer e lesioni cerebrali, inoltre, permette di migliorare l'equilibrio nel Parkinson e nell'Alzheimer (Fritz et al., 2015), e di migliorare la capacità di eseguire azioni di doppio compito nella popolazione con Parkinson (Johansson et al., 2023).

L'utilizzo di segnali acustici ritmici, definito cueing uditivo ritmico, secondo la meta-analisi e revisione sistematica condotta da Ghai e colleghi (Ghai & Ghai, 2018), ha effetti positivi nell'allenamento di camminata nei soggetti affetti da sclerosi multipla. I miglioramenti sono stati evidenziati nei parametri spaziotemporale dell'andatura, nello specifico, nella velocità di cammino, lunghezza e cadenza del passo. Analoghi risultati sono stati evidenziati nello

studio di Sherron (Sherron et al., 2020) che ha somministrato a 3 soggetti con Parkinson un protocollo di allenamento di 6 settimane, con camminata su treadmill, sostituita poi a quella su strada. Il ritmo impostato dal metronomo era all'85% della cadenza preferred per il cammino sul treadmill ed al 115% per il cammino all'esterno. Questa metodica ha portato al miglioramento della velocità di andatura, che si è mantenuta al follow-up a 3 mesi. Questo risultato ha avuto esito anche nell'aumento della distanza nel 6MWT, nella cadenza e lunghezza del passo.

Secondo Hoppe e colleghi, camminare con metronomo all'85% e 115% della cadenza preferred, comporta la diminuzione della cadenza ed un aumento della velocità di deambulazione nei pazienti con Parkinson (Hoppe et al., 2020).

Uno studio del 2019 (Moumdjian et al., 2019) condotto su pazienti con sclerosi multipla, ha previsto oltre all'utilizzo del metronomo, della musica per definire la cadenza del ritmo, evidenziando che individui con sclerosi multipla sono in grado di camminare, per 3 minuti, con ritmi più elevati rispetto al ritmo di camminata preferita (con cadenza aumentata fino all'10% della preferred), sia con il metronomo sia con lo stimolo sonoro della musica.

Le tecnologie stanno avendo con il passare degli anni, un ruolo sempre più impattante nella vita di tutti i giorni. Per questo negli ultimi anni, per valutare l'efficacia dei trattamenti sulla popolazione atassica, alcuni studi hanno permesso l'entrata in gioco degli exergame training, che prevedono l'uso di video games, realtà virtuale (ovviamente avviati e supervisionati da un professionista dell'esercizio). Questi interventi, oltre ad essere sfidanti e accattivanti per gli individui che sono stati studiati, risultano essere dei nuovi alleati nel miglioramento del quadro dell'atassia (Chien et al., 2022; Synofzik & Ilg, 2014).

2.1. – SCOPO DELLO STUDIO

Lo scopo del presente studio è stato di fornire evidenza scientifica sull'efficacia di un protocollo di esercizio fisico di 8 settimane sulla popolazione con atassia cerebellare, incentrato su equilibrio, coordinazione e biomeccanica del passo. In particolare, nello studio, sono stati analizzati come outcome primari l'equilibrio e la forza, mentre outcome secondari sono stati l'analisi della gravità della malattia, della qualità di vita e delle cadute. L'obiettivo

finale è di sviluppare nuovi interventi non farmacologici, che possano migliorare o preservare le capacità funzionali degli individui con atassia cerebellare.

3. MATERIALI E METODI

3.1. DESIGN E SETTING DELLO STUDIO

Il presente studio è un *controlled clinical trial*, condotto in collaborazione tra l'U.O.C. Medicina dello Sport e dell'Esercizio dell'Azienda Ospedale e l'U.O.C Clinica Neurologica - Università di Padova.

I pazienti con atassia cerebellare sono stati reclutati dalla Clinica Neurologica. Successivamente sono stati inclusi nello studio pazienti che rispettassero i criteri di inclusione ed esclusione. La neurologia ha condotto la valutazione clinica tramite la scala SARA, per terminare lo stato della malattia. Successivamente l'equipe dell'U.O.C di Medicina dello Sport e dell'Esercizio ha somministrato test di valutazione funzionale, che ha permesso ai chinesiofili in Palestra Medica l'esecuzione del protocollo di intervento. Ai partecipanti è stato chiesto di firmare il consenso alla partecipazione al progetto, ed è stata misurata la frequenza cardiaca e la pressione arteriosa prima delle valutazioni, al fine di valutare la presenza di controindicazioni alla pratica dei test.

I pazienti sono stati valutati tre volte: al baseline (T₀), cioè a 8 settimane prima dell'allenamento, immediatamente prima (T₁) e alla fine del protocollo (T₂).

Al fine di valutare la variabilità dalla popolazione sana, è stato valutato, oltre al gruppo sperimentale, anche un gruppo di controllo di individui apparentemente sani.

Il programma di allenamento ha previsto un totale di 8 settimane di lavoro, suddivise in quattro sessioni a settimana, le singole sedute potevano essere effettuate in ambiente ambulatoriale, seguiti da un professionista dell'esercizio, o domestico, in autonomia o tramite videochiamate con il personale, a seconda della preferenza del paziente.

3.2. PARTECIPANTI

3.2.1.- Criteri di eleggibilità

Criteri di inclusione per gruppo sperimentale sono stati: [a] soggetti di sesso maschile e femminile con diagnosi molecolare di atassia cerebellare o forme atassiche di NDD; [b] capacità funzionale: score massimo 3 per l'item 1 "gait" dello strumento valutativo 'Scale for the Assessment and Rating of Ataxia' (3 = Considerable staggering, difficulties in half-turn, but without support).

Criteri di inclusione per entrambi i gruppi (sperimentale e controllo): [a] età minima 40 anni compiuti; [b] capacità di camminare su treadmill in maniera indipendente per almeno 10 minuti.

Criteri di esclusione per entrambi i gruppi (sperimentale e controllo): [a] intervento ortopedico agli arti inferiori nell'ultimo anno; [b] ipertensione severa (PAS basale > 200 sistolica, PAD > 110mm Hg); [c] presenza di condizioni neurologiche o muscoloscheletriche aggiuntive che possano potenzialmente interferire con la deambulazione e l'equilibrio; [d] significativo impairment cognitivo che limita la capacità di dare il consenso informato e/o di partecipare alla valutazione funzionale e al programma di allenamento; [e] coinvolgimento in esercizio fisico regolare con focus su arti inferiori ≥ 150 min/sett nei 6 mesi precedenti. L'attività fisica, parte integrante della vita quotidiana della persona, non viene conteggiata.

3.3. SCALE DI VALUTAZIONE

Per avere una maggiore stima dei deficit clinici e delle percezioni soggettive dei pazienti nei confronti della malattia sono state somministrate scale e questionari, quali:

- Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (scala SARA)
- Patient Global Impression of Severity (PGI-S)
- Patient Global Impression of Change (PGI-C)
- Patient-Reported Outcome Measure of Ataxia (PROM ataxia)
- Short Form Survey 36 (SF-36)
- EuroQoL 5 dimensions 5 levels (EQ-5D-5L)
- Questionario sulle cadute
- Activity Specific Balance Confidence scale (ABC scale)
- Falls Efficiency Scale International (FES-I)
- International Physical Activity Questionnaire Short Form (IPAQ SF)

Come descritto precedentemente, la scala SARA (Schmitz-Hübisch et al., 2006) è stata somministrata per valutare il livello di compromissione (le manifestazioni neurologiche) derivante dall'ataxia cerebellare. Questa comprende otto elementi: 1: andatura, 2: posizione eretta, 3: posizione seduta, 4: disturbo del linguaggio, 5: inseguimento delle dita, 6: test naso-

dita, 7: movimenti rapidi alternati delle mani, 8: scivolamento tallone-stinco. La somma di ciascun paragrafo determina un punteggio finale da 0 (assenza di atassia) a 40 (atassia grave). All'inizio della valutazione nella palestra medica è stato chiesto ai partecipanti di compilare due scale riguardanti la loro percezione soggettiva della sindrome, per i parametri di gravità (PGI-S) e cambiamento (PGI-C). Entrambe le scale permettono di quantificare i due parametri con un punteggio da 1 (assente) a 7 (grave), mettendo in confronto la loro condizione attuale con quella di due mesi precedenti.

In autonomia, è stato chiesto ai partecipanti di compilare questionari e scale riguardanti la loro valutazione dell'atassia, della qualità di vita, delle cadute e semicadute.

Per avere una maggiore valutazione soggettiva dell'atassia è stato chiesto di compilare il questionario PROM-Ataxia che permette di fornire informazioni sulle condizioni di salute del paziente, in base a quello che ha percepito nelle ultime due settimane. I campi di indagine riguardano le funzioni fisiche, le attività quotidiane, le funzioni mentali, con scale di punteggio da 0 (mai/nessuna difficoltà) a 5 (sempre/non sono in grado). Punteggi elevati della scala rappresentano una condizione di salute compromessa, mentre punteggi bassi identificano una buona condizione di vita (Castaldo et al., 2023; Schmahmann et al., 2021). La qualità di vita complessiva è stata indagata tramite due questionari. Il questionario SF-36 che valuta tramite 36 item in otto sottoscale: funzionamento fisico (PF), limitazioni di ruolo dovute a problemi di salute fisica (RP), dolore corporeo (BP), salute generale (GH), vitalità (VT), funzionamento sociale (SF), limitazioni di ruolo dovute a problemi di salute emotiva (RE) e salute mentale (MH). Le risposte sono organizzate in una scala ordinale di punti di numero differente per ogni dominio. Più alto sarà il punteggio totale, migliore sarà il livello di salute percepita dall'intervistato (Ware, 2000); l'EQ-SD-SL valuta lo stato di salute analizzando i domini di mobilità, cura di sé, attività abituali, dolore/disagio, ansia/depressione (Devlin N, 2022). Il punteggio viene misurato su una scala da 0 (il migliore possibile) a 5 punti (il peggiore possibile), il risultato finale viene valutato da una scala visiva che va da 0 (peggiore) a 100 (migliore);

Le cadute e le semicadute sono state analizzate tramite un questionario, che ha permesso all'intervistato di definire in modo chiaro cadute e semicadute negli ultimi 6 mesi.

La paura di cadere è stata valutata con l'ABC scale composta da 16 domande alle quali l'intervistato deve rispondere fornendo un punteggio da 0 (nessuna sicurezza) a 100 (sicurezza massima) (Powell & Myers, 1995) e con la scala FES-I attraverso la

somministrazione di 14 items al quale l'intervistato risponde su una scala ordinale di quattro punti, da 1 (non preoccupato) a 4 (molto preoccupato) (Yardley et al., 2005).

La quantità di esercizio e attività fisica è stata valutata con l'IPAQ SF, un questionario che misura il tipo e la quantità di attività fisica che l'intervistato compie normalmente. Le domande si riferiscono all'attività svolta negli ultimi 7 giorni, nell'ambiente di lavoro, negli spostamenti in diversi luoghi, e nel tempo libero (Barbuto et al., 2023; P. H. Lee et al., 2011). Tutte le scale ed i questionari sono visibili nell'*Appendice 1*.

3.4. TEST DI VALUTAZIONE

Nel presente studio sono stati eseguiti dei test per la valutazione della funzione fisica, quali:

- Mini-BESTest: Balance Evaluation Systems Test
- 30-second Chair Stand test (30CST)
- Handgrip Strength test
- Isometric Strength test
- Pedana di forza in tre condizioni

La Mini-BESTest è una variante della scala BESTest che permette di valutare l'equilibrio dinamico e statico attraverso l'analisi di 14 items (Franchignoni et al., 2010). Ad ogni sezione viene attribuito un punteggio da 0 (normale) a 2 (gravemente compromesso). Vengono valute, nelle 4 sottoscale (controllo posturale anticipatorio, controllo posturale reattivo, orientamento sensoriale e cammino) le capacità di stare in piedi su superfici stabili, instabili o inclinate, la capacità di cammino e delle risposte. Il massimo punteggio è 28, indice di un ottimale controllo dell'equilibrio, punteggi <19 rappresentano un elevato rischio di cadute.

Il 30CST è un test che valuta la forza resistente degli arti inferiori negli anziani (Jones et al., 1999). Si basa sull'esecuzione del massimo numero di ripetizioni, di salita e seduta sulla sedia, che si possono eseguire in 30 secondi. Il partecipante è seduto nell'ultimo terzo della sedia, con la schiena dritta ed i piedi alla larghezza delle spalle, mentre le braccia sono posizionate incrociate ai polsi contro il petto.

Per l'Handgrip strength test (Mathiowetz et al., 1985) è stato utilizzato un dinamometro idraulico (BASELINE Hydraulic Dynamometer, White Plains 10602, USA), il quale ha permesso di valutare la forza isometrica degli arti superiori. Ai soggetti è stato chiesto di

sedersi su una sedia e di posizionare le spalle in posizione neutra flettendo il gomito di 90°. È stata impostata la presa sullo strumento, in base alla comodità del soggetto e gli è stato chiesto di esprimere la massima forza stringendo l'impugnatura il più forte possibile. Sono state eseguite tre prove della durata di 5 secondi ognuna, sia per l'arto dominante che per quello non dominante. Al termine delle prove, è stata calcolata la media dei risultati.

Per l'Isometric Strength test o test di forza isometrico degli arti inferiori è stato utilizzato di un sistema di valutazione multi-articolare (Prima Plus, Easytech, Italia) il quale ha previsto l'analisi del gesto di massima estensione bilaterale isometrica delle ginocchia.

I partecipanti sono stati fatti sedere sul sistema, con lo schienale inclinato di 90° rispetto al sedile (Bergamin et al., 2017), e fulcro di leva allineato tra la fossa poplitea e la fine della seduta, impostato ad un angolo di 75° di flessione del ginocchio (15° dalla verticale). Secondo Šarabon e colleghi l'angolo rientra nel range di maggiore espressione del momento di forza, per la popolazione non allenata, nei movimenti di estensione del ginocchio in isometria (Šarabon et al., 2021).

Le mani sono state posizionate sulle prese laterali e sono state collocate delle cinture a livello di cosce, bacino, spalle, caviglie per isolare i movimenti delle articolazioni ed evitare movimenti compensatori durante l'azione di spinta.

La prova è stata eseguita successivamente la somministrazione degli altri test e delle scale di valutazione.

Il test è stato ripetuto per 3 volte, successivamente una prima prova di familiarizzazione. La durata di ogni prova è stata di 5 secondi, durante i quali è stato chiesto ai soggetti di esercitare la maggiore forza nell'esecuzione dell'estensione delle ginocchia. Tra le prove è stato concesso un periodo di recupero di 2 minuti.

La variabile studiata è stata il "picco di forza" (Peak Torque/ PT) espresso in Newton per metro (N·m), parametro che identifica il punto più alto della curva di forza, cioè quando viene espressa la massima forza (Perrin et al., 1987). Tutti i dati sono stati acquisiti a 1000 Hz. Al termine delle prove è stata presa in considerazione per l'analisi statistica, la media delle due contrazioni con il valore maggiore.

Per l'analisi dell'equilibrio è stata utilizzata una pedana di forza (AMT1 BP400600, Watertown, MA, USA) di grandezza 60cm x 40cm per misurare la traiettoria del centro di

pressione (CoP). La piattaforma presentava le seguenti caratteristiche: frequenza di campionamento di 200Hz, accuratezza media della CoP (centro di pressione) inferiore di 0,2 mm; valori di crosstalk tipicamente del $\pm 0,05\%$ del carico applicato ed un'accuratezza del $\pm 0,1\%$ del carico applicato. Il segnale acquisito è stato registrato con il software Balance clinic 1.4.2.

I dati della traiettoria del CoP (in mm) sono stati raccolti per ogni soggetto e scomposti in componenti antero-posteriori (AP) e medio-laterali (ML) per l'analisi.

È stato chiesto ai soggetti di eseguire 3 prove, a piedi nudi, sulla piattaforma di forza: una di equilibrio statico in condizioni di occhi aperti (EO) mantenendo la posizione statica per 30 secondi. Le braccia sono state posizionate lungo i fianchi, i piedi sono stati posti utilizzando una forma a V, i talloni distanziati di 7 cm, ed un angolo di 30° di apertura dei piedi, come definito dalle raccomandazioni della società internazionale di posturografia (Kapteyn et al., 1983). Per ridurre al minimo le influenze ambientali durante il test a occhi aperti, è stata posizionata sul muro di fronte al soggetto una corda, ed è stato chiesto ai soggetti di fissare un punto della corda corrispondente all'altezza dei loro occhi. La prova è stata ripetuta per 5 volte, ed è stata valutata la media dei valori. La seconda prova, analoga alla prima, prevedeva però la chiusura degli occhi (EC) ed è stata ripetuta per 3 volte. Per queste due prove è stato impostato un protocollo di 30 secondi.

Infine, la terza prova ha previsto l'analisi della stabilità dinamica con oscillazioni antero-posteriori (AP), le braccia sono state posizionate incrociate ai polsi e le mani contro il petto, i piedi posizionati nel modo che il paziente preferiva (la misura della larghezza dei piedi è stata mantenuta anche nelle valutazioni successive, a T₁ e T₂). Il test prevedeva l'esecuzione di 3 oscillazioni antero-posteriori. I soggetti dovevano esporsi al massimo della loro stabilità utilizzando solamente la strategia della caviglia per mantenere l'equilibrio. La prova è stata ripetuta per tre volte.

Una volta terminati i test, la pedana fornisce un report del test, da cui è possibile ricavare diversi parametri. Oltre al CoP, inteso come il punto di applicazione della forza, che è il risultato delle pressioni esercitate al suolo durante l'appoggio plantare; è stato possibile valutarne la sua velocità media in termini di lunghezza del percorso per unità di tempo, per ogni singola prova; l'area dell'ellisse di confidenza (Area95), cioè l'ellisse contenente il 95% dei punti della traiettoria del CoP (Palmieri et al., 2000; Rizzato et al., 2023).

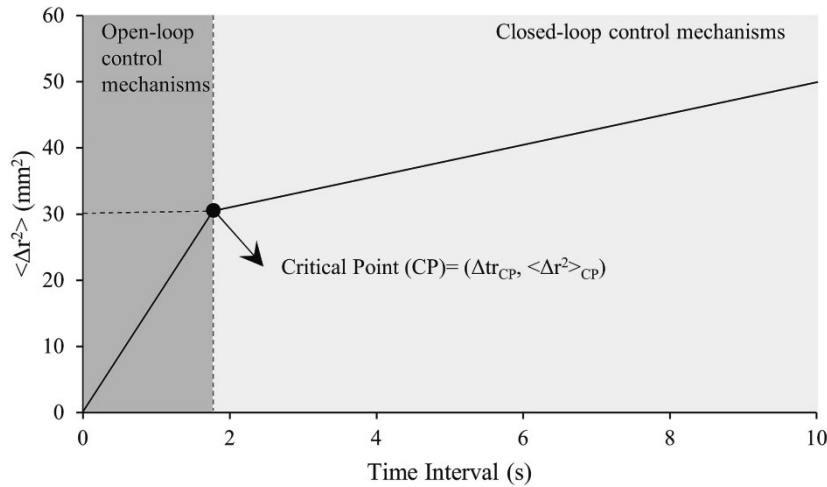
La pedana di forza ha permesso di valutare la traiettoria del CoP tramite l'analisi di diffusione dello stabilogramma (SDA) che permette di rilevare i meccanismi di controllo della postura a circuito aperto e chiuso, cioè di quantificare il comportamento casuale della traiettoria del CoP nel passaggio “critical point”, *Figura 1a*, in cui si passa da regioni a breve termine, in cui il controllo posturale da un meccanismo in cui i movimenti avvengono troppo velocemente in assenza di feedback, con segnali automatici ai muscoli posturali (controllo motorio a circuito aperto), passa a regioni a lungo termine, in cui i movimenti di precisione fanno affidamento ai feedback sensitivi neuronali, in cui l'automaticità nel mantenere il controllo posturale svanisce (controllo motorio a circuito chiuso). In media questa transizione si verifica ad intervalli di tempo brevi (Collins & De Luca, 1993).

L'analisi della diffusione dello stabilogramma è stata sviluppata con MATLAB R2022b (The MathWorks, Inc., MA, USA). Il software permette di valutare la pendenza, indice del livello di attività stocastica del CoP lungo l'asse medio-laterale (Dfx), antero-posteriore (Dfy) o considerando entrambi (Dfr^2). La regione a circuito aperto di spostamento del CoP, definita fase di breve termine (dall'inglese short) è stata identificata con la lettera *s*, mentre, per la regione a circuito chiuso, definita fase di lungo termine (dall'inglese long) è stata adoperata la lettera *l*. Quindi, il programma permette di identificare diversi coefficienti di diffusione nel breve e lungo termine:

- $Dfxs$ e $Dfys$: rappresentano la fase, di breve durata, a circuito aperto lungo l'asse medio-laterale ed antero-posteriore, Dfr^2s rappresenta la combinazione dei due.
- $Dfxl$ e $Dfyl$: nella fase, più lunga, a circuito chiuso, lungo l'asse medio-laterale ed antero-posteriore, $Dfyr^2l$ riproduce la combinazione dei due.

Figura 1 Esempio di rappresentazione grafica dell'analisi di diffusione dello stabilogramma

a



Note: la rappresentazione del grafico si basa sull'equazione di (Collins & De Luca, 1993) Figura 1b; nell'asse delle ascisse è rappresentato in formula gli spostamenti medi del CoP (mm^2) in relazione al tempo (s). La prima regione, a circuito aperto, è sempre caratterizzata da una retta di pendenza maggiore ed intervallo di tempo minore, rispetto alla seconda regione a circuito chiuso.

(Rizzato et al., 2023)

b

$$\langle \Delta r^2 \rangle_{\Delta t} = \frac{\sum_{i=1}^{N-m} (\Delta r_i)^2}{(N-m)}$$

l'equazione calcola lo spostamento quadratico medio in funzione dell'intervallo di tempo (Δt) per una traiettoria COP di n punti dati.

(Rizzato et al., 2023)

Tramite il metodo di Radmani (Ramdani et al., 2009) è stato misurato l'algoritmo dell'entropia del campione (SampEn), che permette di quantificare la regolarità delle traiettorie del CoP. Il parametro viene valutato nei movimenti antero-posteriori (SampEn AP) e medio-laterali (SampEn ML) per ciascuna delle tre condizioni sperimentali.

Maggiore sarà il valore di SampEn, più irregolare sarà la serie temporale. In generale, una diminuzione del SampEn è associata ad una maggiore attenzione nel controllo dell'equilibrio, mentre un suo aumento riflette un controllo più automatico e quindi una minor attenzione nel mantenere la stabilità (Fischer et al., 2023). Un valore inferiore

indicherà una maggiore auto-similarità nella serie temporale, tipico del mantenimento dell'equilibrio ad occhi chiusi (Richman et al., 2000; Rizzato et al., 2018, 2023).

Nella prova di equilibrio dinamico è stato possibile identificare i limiti di stabilità (LOS), corrispondenti alla differenza tra la massima coordinata del CoP in escursione antero-posteriore (Δ CoP-AP).

Per praticità il CoP nelle prove ad occhi aperti ed occhi chiusi è stato denominato OA nella prima prova e OC nella seconda.

3.5. PROTOCOLLO DI ALLENAMENTO

Il programma è stato strutturato con una durata complessiva di 2 mesi a frequenza settimanale di 4 giorni (sessione di allenamento circa 1 ora, complessivo pari a 32 ore circa in due mesi).

Il protocollo di esercizio somministrato si è basato, visto il breve periodo di somministrazione, sui principali segni e sintomi che caratterizzano i pazienti con atassia cerebellare, quali disturbo dell'equilibrio, della coordinazione e alterazioni nella camminata. Il protocollo è stato suddiviso, nell'arco della settimana, in 2 tipologie di training (A e B), come riportato nella *Tabella 2 e 3*, che potevano essere svolte in palestra con un chinesioologo, in autonomia con video registrati, o a distanza tramite videochiamata.

- Training A: prevedeva come fase centrale l'esecuzione di esercizi di equilibrio, esercizi di camminata (gait training) e cammino all'esterno;
- Training B: ha previsto come fase centrale lo square step ed esercizi di rinforzo muscolare di arti inferiori e del core.

Entrambe le schede hanno previsto un'iniziale fase di riscaldamento con esercizi che attivassero i grandi gruppi muscolari, permettendo un'attivazione circolatoria e un aumento della temperatura corporea. Inoltre, sono stati eseguiti anche esercizi di mobilizzazione delle articolazioni, per preparare l'organismo alla fase successiva di allenamento. La fase finale dell'allenamento prevedeva una fase di defaticamento definita "flessibilità" in cui sono stati eseguiti degli allungamenti della muscolatura precedentemente coinvolta nell'esecuzione dei movimenti.

Gli esercizi sono stati impostati come circuito. Gli esercizi di mobilità, dovevano essere eseguiti una sola volta, mentre gli esercizi della fase centrale dell'allenamento e di defaticamento dovevano essere ripetuti per 2 serie. Tutti gli esercizi, tranne la camminata all'esterno, sono stati eseguiti a piedi scalzi.

È stato possibile creare un programma di allenamento che prevedesse delle progressioni, partendo tutti da un livello di difficoltà iniziale per poi progredire gradatamente.

A tutti i partecipanti è stato consegnato un diario di aderenza, *Figura 2*, nel quale riportare per ogni seduta di allenamento, se l'allenamento era stato eseguito o saltato, la tipologia di scheda effettuata, il valore RPE della scala di Borg (6-20), ed eventuali note sull'esecuzione degli esercizi. Nella parte finale del foglio è stata riportata la dicitura "eventuali recuperi" nel caso qualche soggetto avesse recuperato l'allenamento in giornate diverse da quelle stabilite.

Inoltre, ai partecipanti è stato inviato un link con accesso ad una cartella Google Drive, nella quale, ogni soggetto ha potuto consultare le due schede di allenamento, le quali venivano aggiornate con le progressioni. Inoltre, nella cartella erano presenti video che rappresentavano la corretta esecuzione degli esercizi, e la spiegazione per l'utilizzo del metronomo.

Tabella 2 Impostazione del programma di allenamento A

	Tipologia di attività	Tempo
<i>Riscaldamento</i>	Mobilità	5 minuti
<i>Fase centrale</i>	Equilibrio	15 minuti
	Gait training	15 minuti
	Camminata all'esterno	Circa 15 minuti
<i>Defaticamento</i>	Flessibilità	5 minuti


Tabella 3 Impostazione del programma di allenamento B

	Tipologia di attività	Tempo
<i>Riscaldamento</i>	Mobilità	5 minuti
<i>Fase centrale</i>	Square step	20 minuti

	Forza	20 minuti
Defaticamento	Flessibilità	15 minuti

Figura 2 Diario di aderenza

Diario ADERENZA ALLENAMENTO



Sessione e giorno	Fatto	Non fatto	Fatica percepita (6 - 20)	Note
Settimana 1				
Sessione A: 27 maggio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 28 maggio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione A: 30 maggio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 31 maggio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Settimana 2				
Sessione A: 3 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 4 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione A: 6 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 7 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Settimana 3				
Sessione A: 10 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 11 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione A: 13 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 14 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Settimana 4				
Sessione A: 17 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 18 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione A: 20 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 21 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Eventuali recuperi				

Diario ADERENZA ALLENAMENTO

Sessione e giorno	Fatto	Non fatto	Fatica percepita (6 - 20)	Note
Settimana 5				
Sessione A: 24 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 25 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione A: 27 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 28 giugno	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Settimana 6				
Sessione A: 1 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 2 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione A: 4 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 5 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Settimana 7				
Sessione A: 8 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 9 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione A: 11 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 12 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Settimana 8				
Sessione A: 15 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 16 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione A: 18 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Sessione B: 19 luglio	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____	_____
Eventuali recuperi				

3.5.1. Seduta A

Equilibrio: Sono stati fatti eseguire esercizi che determinassero uno spostamento del baricentro, attuando movimenti che andassero comunque a richiamare le strategie di caviglia, anca e del passo per mantenere l'equilibrio. Inoltre, sono state applicate condizioni in cui il sistema visivo veniva bloccato, in modo tale da stimolare l'intero sistema propriocettivo, messo a sua volta in difficoltà utilizzando superfici morbide.

Le progressioni dell'esercizio sono visibili nell'*Appendice 2*.

Gait training: per cercare di migliorare la problematica dell'equilibrio nell'andatura, e migliorare la sensazione di stabilità durante la deambulazione, sono stati impostati esercizi che prevedessero destabilizzazioni autoindotte (come camminate su diversi appoggi del piede e in diverse direzioni), o indotte da agenti esterni (ad esempio ostacoli).

Le progressioni dell'esercizio sono visibili nell'*Appendice 3*.

Camminata all'esterno: la durata totale di camminata è stata di circa 15 minuti. Inizialmente è stata eseguita una camminata pari al 100% della cadenza preferred. Per le successive progressioni sono stati presi come esempio gli studi di Hoppe e Sharron (Hoppe et al., 2020; Sherron et al., 2020) in cui sono state eseguite camminate in tre condizioni di sequenza del metronomo. Le progressioni sono visibili nella *Tabella 4*.

Flessibilità: sono stati eseguiti esercizi per la catena posteriore, e per il gastrocnemio. Ognuno di questi esercizi è stato eseguito per 30 secondi. Nelle situazioni in cui si doveva lavorare prima da un lato del corpo e poi dall'altro, il tempo totale dell'esercizio è stato di 1 minuto.

Tabella 4 Progressioni del cammino all'esterno con metronomo

Progressione	% di cadenza	Ripetizioni	Tempo totale
Livello 1	100%	15 minuti per cadenza	15 minuti
Livello 2	100% - 120% - 80%	5 minuti per cadenza	15 minuti
Livello 3	80% - 120% - 80%	5 minuti per cadenza	15 minuti
Livello 4	100% - 120% - 100% - 80%	4 minuti per cadenza	16 minuti
Livello 5	100% - 120% - 80%	2 minuti per cadenza ripetute per 3 volte totali	18 minuti

3.5.2. Seduta B

Square step: lo schema utilizzato si è basato sul modello di Giannouli e colleghi (Giannouli et al., 2020) ed è stato utilizzato un tappetino yoga antiscivolo di grandezza 90 x 90 cm suddiviso in 9 quadrati uguali (30 x 30 cm), contrassegnati da un numero da 1 a 9, vedi *Figura 3*.

Sono state eseguite sequenze in tre diverse condizioni, inizialmente con il solo piede destro, successivamente solo con piede sinistro ed infine con entrambi i piedi (iniziando la sequenza sempre con il piede destro). Il paziente doveva eseguire 2-3 sequenze per 10 volte per ogni condizione.

L'obiettivo del paziente era di eseguire la sequenza di numeri rispettando il ritmo definito dal metronomo, che col passare delle settimane incrementava di cadenza, partendo da un valore iniziale di 96 battiti al minuto (BPM) per l'esecuzione di sequenze con un piede e di 84 BPM nelle sequenze con due piedi. I pattern di movimento hanno incluso passi in avanti, indietro e diagonali. La progressione dell'esercizio, illustrata nell'*Appendice 4*, veniva implementata quando i partecipanti riuscivano ad eseguire le sequenze in maniera corretta, e con sicurezza. L'aumento della difficoltà è stato riscontrato nel: [a] aumento della cadenza sia per i task con una gamba che quelli con entrambi i piedi; [b] numero di passi per sequenza, partendo da 3 passaggi fino a 8 passaggi; [c] compiti motori/cognitivi (Dual-/Multi-tasking). L'introduzione del doppio compito nell'esecuzione è stata pensata in quanto la locomozione risulta essere associata, nelle attività di vita quotidiana, quasi sempre a compiti cognitivi (Giannouli et al., 2020).

Forza: seguendo l'analisi condotta da Bergado nel 2013 (Bergado et al., 2013), che ha mostrando come una maggiore forza degli arti inferiori possa contribuire all'aumento della stabilità, sono stati inseriti esercizi di forza per gli arti inferiori, in quanto fattore determinante il rischio di cadute e il funzionamento fisico generale (Šarabon et al., 2021). Inoltre, sono stati svolti esercizi con focus sul core, per cercare di aumentare la stabilità. Gli esercizi proposti sono stati eseguiti a corpo libero senza l'utilizzo né di bande elastiche, né di pesi liberi, per avere un'aderenza maggiore al protocollo anche in ambiente domiciliare. Inoltre, la velocità di esecuzione degli esercizi, si basa su un *time under tension* (TUT) con il corrente schema: fase eccentrica lenta, talvolta una tenuta isometrica tra fase eccentrica e concentrica, ed una fase concentrica veloce; il quale dovrebbe indurre un aumento di forza e di ipertrofia e stimolare maggiormente la potenza, importante per reagire ad un eventuale caduta durante le ADLs (Wilk et al., 2021).

Flessibilità: sono stati eseguiti esercizi per la catena posteriore singola, flessioni laterali del tronco, separatore delle dita del piede, dorso del piede, pianta del piede. Ognuno di questi esercizi è stato eseguito per 30 secondi. Nelle situazioni in cui si doveva lavorare prima da un lato del corpo e poi dall'altro, il tempo totale dell'esercizio è stato di 1 minuto.

Figura 3 Tappetino utilizzato per l'esecuzione dello square step



3.6 ANALISI STATISTICA

Per analizzare separatamente le differenze tra i periodi T_0-T_1 , T_1-T_2 , T_0-T_2 è stato utilizzato il test non parametrico per campioni dipendenti di Wilcoxon. Il test non parametrico per campioni indipendenti di Mann-Whitney è stato utilizzato per analizzare i confronti tra controlli e pazienti.

Tutti i dati analizzati sono stati correlati alle scale cliniche e ai dati auto-riportati di gravità dell'atassia mediante la correlazione per ranghi di Spearman.

I risultati sono presentati come mediana e range interquartile. La significatività statistica è stata impostata a $p < 0,05$.

4. RISULTATI

Il progetto è stato eseguito tra i mesi di marzo e luglio 2024, nella struttura della Palestra Medica dell’Azienda Ospedale - Università di Padova.

4.1. PARTECIPANTI

Un totale di 40 partecipanti è stato reclutato dalla clinica neurologica, di cui 7 pazienti sono risultati idonei ai criteri di eleggibilità (la flow chart è visibile in *Figura 4*). L’età mediana era di 57 anni e la diagnosi dei partecipanti dello studio includeva atassia SCA1 ($n = 3$), atassia FXTAS ($n = 1$) e atassia di NDD ($n = 3$). Le caratteristiche antropometriche e cliniche di ogni partecipante si possono trovare nella *Tabella 5*. Per il gruppo di controllo, sono stati reclutati 9 partecipanti (5 femmine e 4 maschi), con un’età mediana di 60,82 [54,83-63,63], peso pari a 64,30 [55,60-86,00] ed altezza 1,66 [1,57-1,72]. Tra i due gruppi non sono stati riscontrate differenze significative per tutti i parametri: sesso ($p=1,000$), età ($p=0,606$), peso corporeo ($p=0,210$) e altezza ($p=0,536$).

Figura 4 Flow chart

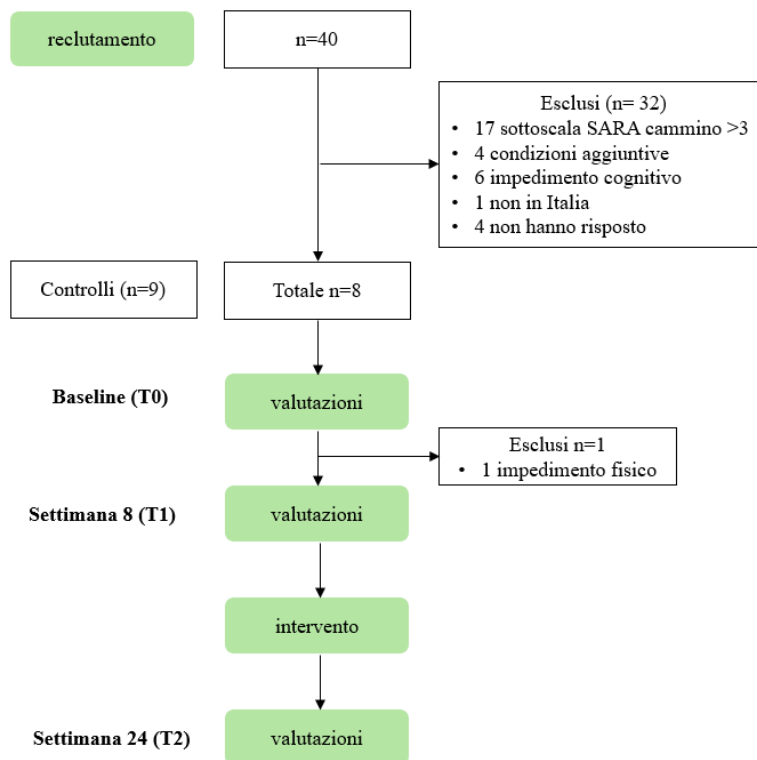


Tabella 5 Descrizione dei pazienti inclusi nello studio

Paziente	Genere	Età	Peso	Altezza	Diagnosi	Durata malattia (anni)
ATAEXER1	M	79	110 kg	1,85 m	FXTAS	29
ATAEXER2	M	65	70 kg	1,70 m	NDD	12
ATAEXER3	F	46	85 kg	1,57 m	NDD	26
ATAEXER5	F	52	70 kg	1,75 m	SCA1	7
ATAEXER6	M	57	80 kg	1,70 m	NDD	4
ATAEXER8	F	48	70 kg	1,73 m	SCA1	6
ATAEXER9	F	61	59 kg	1,67 m	SCA1	12
Mediana		57	70 kg	1,70m		12 anni

Abbreviazioni: F, femmina; M, maschio; SCA1, atassia spinocerebellare di tipo 1; FXTAS, sindrome da tremore/atassia associata all'X fragile; NDD, atassia cerebellare con diagnosi non definita

4.2 ADERENZA

Il programma di allenamento ha previsto un totale di 224 sedute di allenamento, di cui 112 per la seduta A e 112 per il training B. L'aderenza allo studio da parte dei partecipanti è riassunta nella *Tabella 6* assieme ai risultati dell'RPE per ogni scheda di allenamento. Una paziente ha aderito al programma solo per il 50%, eseguendo solo 16 delle 32 sedute previste, per motivi di salute. Se non si fosse presa in considerazione nell'analisi dati, l'aderenza sarebbe stata del 93,30%.

La modalità di somministrazione del protocollo di allenamento è stata, nel totale delle sedute, del 54,55% supervisionato (di cui 38,89% in presenza e 15,66% tramite videochiamate), e per il 45,45% in autonomia senza supervisione.

Tabella 6 Aderenza al programma di allenamento e percezione dell'intensità

Pazienti	Sessione A	Sessione B	Totale
ADERENZA			
Sedute completate (%)	87,50	89,29	88,39
RPE (6-20)			
Settimana 1-2	13,00	13,71	13,33
Settimana 3-4	13,77	13,59	13,68

Settimana 5-6	13,85	14,13	13,99
Settimana 7-8	13,54	13,33	13,43
Totale	13,55	13,69	13,62

4.3 SCALE DI VALUTAZIONE

Quasi tutte le scale e questionari, *Tabella 7*, utilizzati sono risultati “sensibili” tra i controlli ed i pazienti: Mini-BESTest ($p=0,0002$), PROM-ataxia ($p=0,001$), EQ-D5-DL ($p=0,007$), SF-36 ($p=0,0007$), questionario delle semicadute ($p=0,023$), ABC ($p=0,003$), FES-I ($p=0,0007$).

I dati analizzati hanno mostrato un significativo miglioramento dei punteggi della scala SARA durante il periodo di intervento ($p=0,017$). La sottoscala includente la posizione eretta è stata l’unica ad essere peggiorata nel periodo di controllo ($p=0,046$) per poi migliorare successivamente la somministrazione del protocollo ($p=0,024$), ($p=0,059$).

La mini-BESTest è migliorata in modo significativo sia nel periodo di allenamento ($p=0,018$) che complessivamente ($p=0,027$).

Tra i parametri auto riportati dai pazienti, i valori di PGI-C ($p=0,036$), PGI-S ($p=0,046$) e PROM-ataxia ($p=0,028$) sono statisticamente migliorati con il periodo di intervento.

La scala SF-36 risulta essere migliorata in maniera significativa sia successivamente la somministrazione del protocollo di allenamento ($p=0,018$), sia a fine intervento ($p=0,018$).

Le cadute non sono né migliorate né peggiorate statisticamente, come anche le semicadute anche se si osserva una tendenza di discesa di questo parametro. Le scale che analizzano la qualità di vita e la paura di cadere, quali EQ-5D-5L, ABC e FES-I non sono migliorate statisticamente.

Tabella 7 Risultati delle scale di valutazione

	Controlli	Controlli vs pazienti T ₀ ^B	Pazienti			T ₀ vs	T ₁ vs	T ₀ vs
			T ₀	T ₁	T ₂	T ₁ ^C	T ₂ ^C	T ₂ ^C
MISURE DI VALUTAZIONE CLINICA								
SARA	/	/	6,0 [3,5-7,5]	6,5 [4,5-10,0]	4,0 [2,5-9,0]	0,203	0,017	0,141
<i>Andatura</i>	/	/	2,0 [1,0-4,0]	3,0 [1,0-3,0]	2,0 [1,0-3,0]	1,000	0,317	0,317
<i>Posizion. eretta</i>	/	/	1,0 [1,0-2,0]	2,0 [2,0-2,0]	0,0 [0,0-2,0]	0,046	0,024	0,059
<i>Posizion. seduta</i>	/	/	00 [0,0-0,0]	00 [0,0-0,0]	00 [0,0-0,0]	1,000	0,317	0,317

Linguaggio	/	/	1,0 [0,0-0,1]	1,0 [0,0-1,0]	1,0 [0,0-1,0]	0,564	1,000	0,564
Inseguire dito	/	/	0,5 [0,5-1,0]	1,0 [0,5-1,0]	0,5 [0,0-1,0]	0,414	0,257	0,317
Test naso-dito	/	/	0,0 [0,0-0,5]	0,0 [0,0-0,5]	0,0 [0,0-0,5]	0,317	0,317	1,000
Mov. mano	/	/	0,0 [0,0-1,0]	0,0 [0,0-0,5]	0,5 [0,0-0,5]	0,458	0,317	1,000
Tallone-stinco	/	/	0,5 [0,0-1,0]	1,0 [0,5-1,0]	1,0 [0,0-1,0]	0,046	0,564	0,180
Mimi-BES Test	27,0 [26,5-28,0]	0,0002	15,0 [14,0-24,0]	15,0 [12,0-23,0]	22,0 [18,0-24,0]	0,572	0,018	0,027
Controllo posturale antic.	6,0 [5,0-6,0]	0,0003	3,0 [2,0-4,0]	3,0 [2,0-5,0]	4,0 [3,0-5,0]	0,157	0,059	0,020
Controllo posturale reatt.	6,0 [6,0-6,0]	0,002	4,0 [3,0-4,0]	4,0 [1,0- 5,0]	6,0 [5,0- 6,0]	0,392	0,026	0,041
Orientamento sensoriale	6,0 [6,0-6,0]	0,0002	4,0 [3,0-5,0]	4,0 [3,0- 5,0]	5,0 [5,0- 6,0]	1,000	0,039	0,039
Cammino	9,0 [9,0-10,0]	0,142	6,0 [4,0-10,0]	6,0 [5,0-9,0]	7,0 [6,0-9,0]	0,705	0,336	0,490
PARAMETRI AUTO RIPORTATI DAL PAZIENTE								
PGL-S	/	/	4,0 [3,0-4,0]	4,0 [4,0-5,0]	4,0 [3,0-4,0]	0,157	0,046	0,317
PGL-C	/	/		4,0 [3,0-4,0]	3,0 [2,0-4,0]		0,034	
PROM-ataxia	6,0 [3,5-2,7]	0,001	67,0 [36,0-106,0]	71,0 [38,0-115,0]	52,0 [15,0-98,0]	0,028	0,028	0,108
Fisica	4,0 [0,5-9,5]	0,0002	50,0 [25,0-64,0]	46,0 [29,0-74,0]	35,0 [12,0-49,0]	0,204	0,018	0,027
ADLs	0,0 [0,0- 0,0]	0,016	5,0 [0,0-8,0]	6,0 [1,0-14,0]	5,0 [0,0-13,0]	0,176	0,202	0,465
Mentale	5,0 [2,0-15,0]	0,042	17,0 [8,0-34,0]	21,0 [8,0-27,0]	18,0 [3,0-36,0]	0,167	0,462	0,832
EQ-D5-5L	1,0 [1,0-1,0]	0,0007	1,4 [1,8-2,0]	1,4 [1,4-2,6]	1,2 [1,6-2,0]	0,892	0,084	0,223
VAS	95,0 [82,5-96,5]	0,031	78,0 [50,0-85,0]	60,0 [50,0-80,0]	80,0 [55,0-85,0]	0,500	0,400	0,465
SF-36	90,2 [85,7-94,1]	0,0007	68,2 [44,6-73,5]	53,7 [46,4-71,4]	71,2 [52,2-80,2]	0,498	0,018	0,018
Funzionamento fisico	100,0 [97,5-100,0]	0,003	70,0 [65,0-85,0]	60,0 [45,0-80,0]	65,0 [50,0-85,0]	0,84	0,096	0,680
Limitazioni per salute fisica	100,0 [100,0-100,0]	0,525	100,0 [100,0-100,0]	50,0 [0,0-100,0]	100,0 [25,0-100,0]	0,854	0,273	0,317
Dolore corporeo	100,0 [83,7-100,0]	0,142	90,0 [45,0-100,0]	55,0 [45,0-90,0]	100,0 [45,0-100,0]	0,058	0,042	0,194
Salute generale	80,00 [67,5- 87,5]	0,0007	40,0 [30,0-60,0]	35,0 [25,0-60,0]	50,0 [25,0-75,0]	0,748	0,172	0,263
Limitazioni per salute emotiva	100,0 [100,0-100,0]	0,091	33,3 [0,0-100,0]	100,0 [33,0-100,0]	100,0 [66,0-100,0]	0,414	0,102	0,102
Vitalità	85,0 [60,0-87,5]	0,008	55,0 [25,0-60,0]	50,0 [50,0-70,0]	50,0 [45,0-70,0]	0,121	0,892	0,121
Salute mentale	84,0 [70,0-94,0]	0,114	72,0 [56,0-72,0]	64,0 [64,0-76,0]	72,0 [56,0-84,0]	0,589	0,121	0,068
Funzionamento sociale	100,0 [87,5-100,0]	0,210	87,5 [62,5-100,0]	75,0 [62,5-100,0]	87,5 [62,5-100,0]	0,679	0,414	0,594
Sintesi area mentale (%)	89,64 [79,11-92,68]	0,005	57,14 [40,00-73,57]	65,00 [59,29-73,93]	72,50 [64,64-77,86]	0,027	0,028	0,028
Cadute	0,0 [0,0-0,00]	0,252	0,00 [0,0-1,0]	0,0 [0,0-1,0]	0,0 [0,0-1,0]	/	5,564	/
Semi-cadute	0,0 [0,0-0,00]	0,023	5,0 [1,5-15,0]	4,0 [0,0-15,0]	1,0 [0,0-3,0]	/	0,058	/
Scala ABC (%)	98,13 [95,94-99,38]	0,003	74,38 [56,25-84,38]	70,63 [56,75-90,00]	77,69 [70,00-90,00]	0,237	0,116	0,237
FES-I	17,0 [16,0-17,5]	0,0007	28 [21,0-40,0]	25,0 [21,0-37,0]	22,0 [19,0-34,0]	0,336	0,092	0,058
IPAQ (min/sett)	1620 [1472-3030]	0,114	720 [528-1660]	225 [168-1336]	1320 [1290-1840]	0,237	0,063	0,128

Note: tutti i valori sono riportati come mediana (1°-3° quartile)

I dati evidenziati sono quelli statisticamente significativi (p < 0,05).

Abbreviazioni: ^B test di Mann-Whitney, ^C test di Wilcoxon

4.4 TEST DI VALUTAZIONE

Complessivamente l'analisi della forza, *Tabella 8*, effettuata tramite test isometrico non ha rilevato miglioramenti significativi durante il periodo di intervento. L'unico parametro ad essere incrementato, durante i due mesi di allenamento, è il 30SCST ($p=0,047$) che al baseline aveva permesso di discriminare i controlli dai pazienti ($p=0,002$).

Per quanto riguarda l'equilibrio, *Tabella 9*, nella prova ad occhi aperti è stata evidenziata la "sensibilità" dei valori dei controlli rispetto ai pazienti, quali: area dell'ellissi comprendente il 95% dei punti della traiettoria del CoP ($p=0,002$), il livello di attività casuale del CoP nella fase di circuito aperto lungo spostamenti medio-laterali ($p=0,016$), e nella combinazioni dell'attività lungo gli assi antero-posteriore e medio-laterale per la componente automatica ($p=0,016$) e non automatica ($p=0,008$).

Nel compito ad occhi chiusi, non è stato possibile analizzare tutti i parametri per tutti i pazienti, per impossibilità di un soggetto ad eseguire la prova. In generale, la significatività è stata osservata tra controlli e pazienti per i parametri di: area dell'ellisse ($p=0,003$), SempEn antero-posteriore ($p=0,008$), analisi dell'EDA per traiettorie antero-posteriori Dfxs ($p=0,004$), e Dfxl ($p=0,008$), e medio-laterali Dfys ($p=0,004$) e Dfyl ($p=0,026$) e per i coefficienti di diffusione di breve Dfr²s ($p=0,0004$) e lungo termine Dfr²l ($p=0,008$). Nel periodo di allenamento si sono osservati miglioramenti relativi il valore di SDA non automatica ($p=0,046$), come anche l'area dell'ellisse ad occhi chiusi ($p=0,028$).

Nell'equilibrio dinamico, i limiti di stabilità migliorano nel periodo di controllo ($p=0,028$), ma non incrementano in maniera significativa successivamente il periodo di allenamento ($p=0,237$). Invece per l'analisi SDA, l'analisi del CoP in antero-posteriore, è stato un parametro che ha permesso di discriminare i due campioni presi in esame ($p=0,003$).

Tabella 8 Risultati dei test di forza

	controlli	Controlli vs pazienti T ₀ ^B	T ₀	pazienti T ₁	T ₂	T ₀ vs T ₁ ^C	T ₁ vs T ₂ ^C	T ₀ vs T ₂ ^C
FORZA								
30SCST (n)	17 [14-22]	0,002	10 [8-13]	10 [8-13]	12 [9-16]	0,705	0,047	0,058
Handgrip (kg)	29,2 [24,0-45,0]	0,758	29,3 [22,33-38,5]	28,3 [23,66-39,33]	29,7 [21,0-34,67]	0,528	0,612	0,499
MVC isometria (Nm)	265,0 [210,3-421,0]	0,837	303,5 [229,0-334,5]	274 [228,5-395,5]	284 [221,0-399,5]	1,000	0,893	0,398

Note: tutti i valori sono riportati come mediana (1°-3° quartile).

I dati evidenziati sono quelli statisticamente significativi ($p < 0,05$).

Abbreviazioni: MVC massima contrazione volontaria, ^B test di Mann-Whitney, ^C test di Wilcoxon

Tabella 9 Risultati dei test di equilibrio

	controlli	Co vs	pazienti			T ₀ vs	T ₁ vs	T ₀ vs
		Pz T ₀ B	T ₀	T ₁	T ₂	T ₁ ^C	T ₂ ^C	T ₂ ^C
EQUILIBRIO OCCHI APERTI								
Velocità media (cm/s)	6,29 [4,99-7,10]	0,408	6,99 [5,56-7,95]	6,50 [5,31-7,12]	6,62 [5,20-7,92]	0,735	0,310	0,499
Area95 OA (cm ² /s ²)	1,19 [0,65-1,65]	0,002	6,05 [2,41-11,54]	5,75 [2,57-9,45]	3,25 [2,18-8,77]	0,866	0,612	0,735
SampEn ML OA	1,30 [1,29-1,31]	0,091	1,32 [1,30-1,35]	1,34 [1,34-1,35]	1,32 [1,29-1,34]	0,612	0,886	0,499
SampEn AP OA	1,36 [1,31-1,37]	0,142	1,30 [1,02-1,35]	1,34 [1,161-1,36]	1,31 [1,09-1,38]	0,612	0,886	0,398
Dfxs OA (mm ² /s)	0,48 [0,35-0,89]	0,016	2,77 [1,56-14,31]	2,58 [1,78-7,17]	2,43 [1,34-9,74]	0,866	0,612	0,735
Dfxl OA (mm ² /s)	0,14 [0,07-0,35]	0,055	2,11 [0,13-2,33]	1,59 [0,19-3,81]	0,77 [0,24-2,19]	0,735	0,176	0,499
Dfys OA (mm ² /s)	2,35 [1,54-3,84]	0,016	9,81 [5,93-75,31]	9,66 [4,91-47,69]	7,18 [7,08-67,26]	0,449	1,000	0,398
Dfyl OA (mm ² /s)	0,68 [0,48-1,48]	0,091	2,23 [1,25-5,69]	1,26 [0,80-5,54]	2,05 [0,40-5,26]	0,449	0,612	0,449
Dfr ² s OA (mm ² /s)	3,09 [1,92-4,68]	0,016	13,32 [7,62-89,63]	12,24 [6,63-54,86]	8,80 [8,34-76,99]	0,612	0,866	0,449
Dfr ² l OA (mm ² /s)	0,84 [0,61-1,76]	0,008	4,35 [1,58-8,02]	2,85 [0,99-11,13]	3,12 [1,18-6,06]	0,449	0,398	0,449
EQUILIBRIO OCCHI CHIUSI								
Velocità media (cm/s)*	6,47 [5,29-7,41]	0,328	7,02 [5,94-9,18]	6,78 [5,97-9,40]	6,69 [5,61-8,93]	0,600	0,600	0,600
Area95 OC (cm ²)*	1,27 [0,66-2,11]	0,003	13,27 [2,75-28,93]	10,76 [3,97-19,18]	4,12 [2,92-11,64]	0,753	0,028	0,116
SampEn ML OC*	1,31 [1,29-1,34]	0,272	1,34 [1,28-1,36]	1,34 [1,30-1,37]	1,34 [1,31-1,36]	0,173	0,917	0,600
SampEn AP OC*	1,34 [1,32-1,37]	0,008	1,21 [0,84-1,31]	1,26 [0,89-1,31]	1,27 [1,03-1,35]	0,463	0,173	0,075
Dfxs OC (mm ² /s)	0,82 [0,47-1,14]	0,0004	7,66 [2,67-32,03]	5,30 [3,55-19,44]	3,07 [2,63-14,38]	0,345	0,075	0,116
Dfxl OC (mm ² /s)	0,09 [0,05-0,21]	0,008	3,71 [0,18-12,23]	2,40 [0,22-6,33]	0,25 [0,01-0,70]	0,463	0,075	0,116
Dfys OC (mm ² /s)	5,22 [2,54-6,52]	0,0004	42,20 [15,35-206,70]	27,36 [18,27-228,79]	21,57 [13,79-221,10]	0,7530	0,345	0,249
Dfyl OC (mm ² /s)	0,68 [0,14-1,71]	0,026	4,37 [1,55-5,60]	4,14 [1,88-6,86]	1,69 [0,79-3,74]	0,600	0,116	0,249
Dfr ² s OC (mm ² /s)	5,90 [3,07-7,94]	0,0004	51,70 [19,18-232,35]	32,05 [22,12-248,24]	24,18 [17,06-135,48]	0,753	0,249	0,116
Dfr ² l OC (mm ² /s)	0,79 [0,20-1,88]	0,008	8,08 [1,66-17,83]	7,32 [2,11-12,03]	2,04 [0,89-5,01]	0,917	0,046	0,173
EQUILIBRIO DINAMICO								
Δ CoP-AP	17,20 [14,15-18,46]	0,023	12,83 [11,45-16,74]	16,10 [13,22-18,57]	17,16 [13,57-18,46]	0,028	0,237	0,018
SampEn ML DS	1,35 [1,29-1,37]	0,174	1,31 [1,17-1,34]	1,26 [7,77-1,33]	1,30 [1,27-1,32]	0,116	0,310	0,866
SampEn AP DS	0,99 [0,91-1,07]	0,003	0,60 [0,29-0,85]	0,60 [0,56-0,93]	0,61 [0,44-0,64]	0,116	0,128	0,735

Note: tutti i valori sono riportati come mediana (1°-3° quartile), $p < 0,05$.

Abbreviazioni: Co: controlli; Pz: pazienti; area 95; OA: occhi aperti, OC: occhi chiusi, CoP: centro di pressione (limiti di stabilità (LOS), corrispondenti alla differenza tra la massima coordinata del CoP in escursione antero-posteriore)^B test di Mann-Whitney, ^C test di Wilcoxon

Asterisco: analisi condotta su 6 pazienti su 7

I dati evidenziati sono quelli statisticamente significativi

4.5 CONCURRENT VALIDITY

Con i risultati ottenuti è stata valutata la “concurrent validity”. Maggiore sarà la correlazione, maggiore sarà la validità della misura presa in esame, con quella di “riferimento”.

Per i parametri di valutazione clinica sono risultate significative la correlazione della Mini-BESTest nei confronti con le scale SARA ($p=-0,073$) e PROM-ataxia ($p=-0,982$).

Per i parametri autoriportati, la scala SARA non correla in maniera significativa con le scale utilizzate per la qualità di vita, mentre la PROM-ataxia e la mini-BESTest correlano con alcune di esse.

Il 30SCST correla bene con tutte le scale: SARA ($p=-0,775$), mini-BESTest ($p=0,881$), PROM-ataxia ($p=-0,833$).

Per l'equilibrio i valori dei limiti di stabilità del CoP AP correlano con risultati significativi a tutte e tre le scale: SARA ($p=-0,857$), mini-BESTest ($p=0,818$) e PROM-ataxia ($p=-0,821$).

Tabella 9 Validità simultanea delle scale, questionari e test utilizzati

VALUTAZIONI CLINICHE			
	SARA	PROM-ataxia	
SARA	/	0,857	
Mini-BESTest	-0,873	-0,982	
PARAMETRI AUTORIPORTATI DAI PAZIENTI			
	SARA	PROM-ataxia	Mini-BESTest
PGI-S	0,571	0,512	-0,451
PROM-ataxia	0,857		-0,982
EQ-5D 5L	0,691	0,855	-0,861
SF-36	-0,643	-0,893	0,891
Semi-cadute	-0,342	0,018	0,037
Scala ABC	-0,321	-0,679	0,655
FES-I	-0,473	0,782	-0,787
CAPACITÀ FUNZIONALE			
	SARA	PROM-ataxia	Mini-BESTest
30SCST	-0,775	-0,833	0,881
VALUTAZIONE DELL'EQUILIBRIO			
	SARA	PROM-ataxia	Mini-BESTest
Sway area EO	0,071	0,214	0,036
Dfxs EO	0,464	0,500	-0,346
Dfys EO	0,536	0,571	-0,455
Dfr ² s EO	0,571	0,643	-0,509
Dfr ² l EO	-0,143	-0,107	0,236
Sway area EC*	-0,200	0,200	-0,087
SampEn AP EC*	-0,200	-0,486	0,464
Dfxs EC	0,086	0,429	-0,348
Dfxl EC	-0,486	-0,029	0,145
Dfys EC	0,314	0,543	-0,522
Dfyl EC	-0,143	0,314	-0,174
Dfr ² s EC	0,200	0,486	-0,464
Dfr ² l EC	-0,314	-0,143	0,00
Δ CoP-AP	-0,857	-0,821	0,818

SampEn AP DS	0,179	0,357	-0,346
--------------	-------	-------	--------

Note: i dati evidenziati sono statisticamente significativi. $p < 0,05$

Asterisco: analisi condotta su 6 pazienti su 7

4. DISCUSSIONE

Lo scopo dello studio è stato di fornire evidenza scientifica sull'efficacia di un protocollo di esercizio fisico di otto settimane in un gruppo di soggetti con atassia cerebellare. Gli outcomes principali sono stati l'analisi di equilibrio e forza, mentre i secondari la gravità della malattia, la qualità di vita e le cadute.

I risultati di questo studio dimostrano che la tipologia di allenamento illustrata, svolto quattro volte alla settimana, è in grado di migliorare parzialmente l'equilibrio ad occhi chiusi, la forza resistente, se misurate con strumenti quali pedana di forza, un sistema di valutazione multi-articolare e test funzionali specifici di forza.

Dal punto di vista clinico si sono riscontrati, invece, miglioramenti dei punteggi della scala clinica SARA (soprattutto nella sottoscala dell'equilibrio), nella scala Mini-BESTest, nella scala PROM-ataxia, e sulle scale SF-36, PGI-C e PGI-S. In generale è possibile ipotizzare, che alcuni dei parametri analizzati non abbiano evidenziato dei miglioramenti dopo il periodo di allenamento, poiché secondo la media totale dei punteggi della scala SARA, i pazienti reclutati per lo studio presentano un livello di gravità leggero della patologia.

Il programma ideato è stato fattibile, con un'aderenza media dell'89%. La media dei valori riportati con la scala di Borg (6-20), è stata di 13, a dimostrare una buona intensità di allenamento e adattamento dell'intensità nel tempo. L'idea di dare la possibilità ai pazienti di poter eseguire l'attività a distanza è stata proposta per fare in modo che il programma potesse essere seguito anche da eventuali partecipanti che provenissero da luoghi distanti dalla sede del progetto. Con i risultati ottenuti per l'attività con e senza supervisione (rispettivamente 54% e 45%), sembra dimostrabile che un protocollo di intervento di questo tipo possa essere proposto anche per l'ambiente casalingo, avvalorando le tesi sostenute da Carbanas, e di Keller & Bastian (Cabanas-Valdés et al., 2024 Keller & Bastian, 2014).

Scale di valutazione

Per quanto concerne le scale e i questionari di valutazione analizzati, la maggior parte sono risultate "sensibili" tra controlli e pazienti, il che ha permesso di valutare in maniera oggettiva le differenze tra il gruppo sperimentale ed il gruppo di controllo.

Tra le scale specifiche dell'atassia, la scala clinica SARA è migliorata nel periodo di somministrazione dell'esercizio, confermando gli studi precedenti di Barbuto, Ilg e Rodriguez-Diaz, Miyai (Barbuto, Kuo, et al., 2020; Ilg et al., 2009; Miyai et al., 2012; Rodríguez-Díaz et al., 2018), riguardo la validità dell'allenamento come strategia di miglioramento dei punteggi della scala. I risultati della scala PROM-ataxia, anche se aumentati nella seconda valutazione a causa della caratteristica degenerativa delle malattie prese in esame, sono migliorati in maniera evidente nella fase successiva al programma di allenamento, passando da un punteggio di 71,0 nel T1, ad un valore di 52,0 nel T2, con progressi specifici della sottoscala delle funzioni fisiche, comprendenti: l'equilibrio, il tremore e la qualità del sonno.

Parametri altrettanto importanti da sottolineare, sono il PGI-C ed il PGI-S; entrambi hanno mostrato risultati promettenti, in quanto non peggiorati dopo le 8 settimane, ma anzi, migliorati nei valori di mediana, sia in termini di gravità che in termini di cambiamento della malattia. Questo risultato porta a desumere che il programma di allenamento, anche se eseguito per poche settimane, può essere in grado di migliorare la percezione soggettiva della malattia da parte dei pazienti.

La scala MiniBESTest, somministrata dal chinesiologo, è uno strumento fondamentale nella valutazione di questo tipo di popolazione, a causa dell'elevata correlazione con le scale specifiche per l'atassia SARA e PROM-ataxia (correlazione $p=-0,873$ e $p=-0,982$, rispettivamente). A tal proposito l'allenamento ha portato ad un miglioramento nei punteggi della scala, come sostenuto dallo studio di Liu e colleghi (Liu et al., 2022), dove si sono evidenziati miglioramenti della scala successivamente la somministrazione di un protocollo di square step sulla popolazione con sindrome parkinsoniana. Se paragonati con i valori del gruppo di controllo, la differenza tra i due campioni è stata di soli 5 punti, rispetto ai 12 rilevati in fase di baseline, considerando che il gruppo di controllo aveva punteggi massimi su tre dei quattro domini. I miglioramenti maggiori sono stati osservati sul controllo posturale anticipatorio, reattivo e sull'orientamento sensoriale. Al contrario non sono stati osservati, come verrà definito successivamente, miglioramenti dell'equilibrio nella prova ad occhi aperti e solo parzialmente, nella prova ad occhi chiusi e in quella dinamica eseguite con la pedana di forza, probabilmente a causa della differenza dei compiti richiesti. È necessario sottolineare che la valutazione con la pedana, soprattutto nel compito ad occhi

aperti, fornisce dati limitati sull'equilibrio, poiché la base di appoggio è una superficie piana e rigida. Di conseguenza l'utilizzo della scala mini-BESTest è fondamentale al fine di valutare il controllo in diverse condizioni di instabilità.

Sebbene le persone con atassia cerebellare, riportino valori riguardanti la qualità di vita peggiori rispetto alla controparte sana (Potashman et al., 2023b), nel presente studio tra le scale non specifiche per l'atassia, l'unico parametro ad essere, per le statistiche, migliorato, è quello della scala per la qualità di vita SF-36, in particolare in due dimensioni. La prima è la sottoscala di dolorabilità corporea, che ha raggiunto livelli di mediana massimali a fine del trattamento. La seconda è quella relativa al sottoscala mentale, tra il T0 ed il T1, che tra T1 e T2, periodo nel quale è stato somministrato il protocollo di allenamento. Una possibile spiegazione a questo tipo di situazione potrebbe essere legata al fatto che, non essendoci un trattamento farmacologico specifico per curare la malattia, i pazienti potrebbero presentare stati psicologici depressivi e la consapevolezza che era in atto un progetto volto al "prendersi cura" della loro patologia, potrebbe aver indotto stati d'umore migliori.

Per le altre scale non specifiche, riguardanti la qualità di vita dei pazienti e la paura di cadere (EQ-5D-5L, scala ABC e FES-I), non hanno evidenziato miglioramenti, forse a causa della breve durata del trattamento o della mancanza di item specifici per pazienti con CA; un programma più lungo probabilmente avrebbe potuto portare ad un incremento dei punteggi degli items. I risultati differiscono dallo studio di Cabana-Valdes (Cabanas-Valdés et al., 2024), per il quale esercizi di stabilizzazione del core eseguiti per un 1 ora, cinque giorni a settimana per 10 settimane, sono in grado di migliorare i punteggi della scala ABC e EQ-5D-5L, nella popolazione con atassia ereditaria. Ma sono in linea con lo studio di Keller (Keller & Bastian, 2014), per il quale la scala ABC non migliora successivamente un protocollo di allenamento basato sull'equilibrio di 6 settimane per 4-6 giorni a settimana, negli individui con atassia cerebellare.

Poi, tra i parametri auto riportati dai pazienti, le cadute non hanno evidenziato cambiamenti in quanto partivano da valori pari a zero, che si sono mantenuti tali durante tutto il percorso. Come indicato da Fonteyn e colleghi (Fonteyn et al., 2010), per cui una minor severità della malattia porta a minor rischio di cadute. Nelle semicadute, invece, è stato rilevato un trend in discesa dei valori: da 5,0 (range 1,5-15) in fase di baseline, a 4,0 (range 0-15) nel periodo di controllo, fino a scendere ad 1,0 (range 0-3) a fine trattamento. La mancata significatività

statistica dei risultati relativi alle semicadute potrebbe essere attribuita alla bassa numerosità campionaria.

Forza

I valori del test di forza di prensione (handgrip) non hanno mostrato segni di miglioramento, in quanto il protocollo ideato non prevedeva esercizi per gli arti superiori; inoltre, i valori ottenuti al baseline erano simili a quelli dei controlli. Di conseguenza, è possibile presumere che la valutazione di questo parametro nei pazienti con CA di lieve gravità, possa essere trascurato se si vuole valutare solo la forza degli arti superiori. L'utilizzo dello strumento, però, risulta essere un parametro molto forte come indice predittore della mortalità da tutte le cause (Leong et al., 2015), motivo per il quale dovrebbe comunque essere incluso nella fase di valutazione.

Proseguendo nell'analisi degli arti inferiori, l'assenza di significatività nella forza isometrica potrebbe trovare ragione nella condizione patologica dei pazienti, in quanto l'atassia comporta una minore resistenza ed una maggiore affaticabilità muscolare (Ashizawa & Xia, 2016). È probabile che un protocollo 8 settimane sia troppo breve per indurre dei miglioramenti.

Per concludere, i miglioramenti del 30SCST potrebbero essere attribuiti al movimento richiesto durante l'esecuzione del test, in quanto rispecchia il gesto di vita quotidiana, di alzarsi dalla sedia. Essendo un movimento familiare e più volte ripetuto nell'arco della giornata, i pazienti possono aver beneficiato della sua pratica, migliorandone la performance più facilmente. Questi risultati potrebbero discostare dall'affermazione di Bergado (Bergado et al., 2013), per il quale esista una correlazione tra aumento della forza e miglioramento del controllo motorio. Anche se nel presente studio sono state previste un quantitativo di ore inferiore rispetto a quelle dell'autore.

Equilibrio

La mancanza di equilibrio è il sintomo più invalidante le persone con atassia cerebellare (Adam et al., 1998). L'analisi dell'equilibrio, eseguita con la pedana di forza, come scritto in precedenza, ha permesso di evidenziare miglioramenti parziali dell'equilibrio ad occhi chiusi e di stabilità dinamica.

Nel periodo di controllo nessun parametro risulta essere migliorato, a parte i limiti di stabilità, che successivamente la somministrazione del protocollo di allenamento non hanno evidenziato ulteriori avanzamenti. Una ragione potrebbe essere che questo parametro risente fortemente del learning-effect, cioè che successivamente la familiarizzazione del gesto avvenuto con la prima valutazione, nella seconda valutazione si verifica un netto miglioramento, che nelle valutazioni successive diventano sempre più piccolo man mano che si familiarizza con l'attività. Questo effetto potrebbe aver influenzato negativamente i risultati dei LOS. Seguendo la teoria di Cabrera-Mantos (Cabrera-Martos et al., 2020), è possibile che se fossero stati inclusi maggiori esercizi per il core, si sarebbero potuti riscontrare miglioramenti maggiori nell'escursione del baricentro in avanti, sinistra e destra. La mancanza di "sensibilità" tra controlli e pazienti, ed in generale tutti i risultati della prima prova, potrebbero non essere considerati validi dal punto di vista statistico, a causa del lieve grado di gravità della malattia. Nel caso della prova statica ad occhi aperti è possibile che i pazienti abbiano risentito di una sorta di "ceiling effect", visto il basso grado di gravità dell'atassia dei pazienti. Inoltre, per la prova ad occhi aperti, va tenuto in considerazione il fatto che nella prova ad occhi chiusi, solo sei pazienti su sette sono riusciti a completare il test, a causa dell'incompatibilità dell'esecuzione richiesta con le abilità del paziente ATAEXER1.

Al fine di ottenere maggiori risultati sui parametri analizzati, studi successivi, potrebbero considerare il livello di gravità della malattia, come parametro per la somministrazione dei compiti da attuare durante i test, ad esempio per atassie di grado minori, introducendo superfici instabili o perturbazioni esterne. Per Ilg e colleghi (Ilg et al., 2023), la valutazione dell'equilibrio e del cammino, nel caso di pazienti che presentino atassia di lieve gravità, dovrebbe comprendere test con compiti che determinino una maggiore sfida di stabilità posturale, in quanto i classici test a piedi uniti potrebbero non essere abbastanza impegnativi per identificare possibili danni cerebellari lievi. In particolare, gli autori hanno identificato 3 tipologie di test che i pazienti dovrebbero eseguire, quali: posizione in tandem ad occhi aperti, e ad occhi chiusi per 30 secondi ciascuna, e camminata in tandem due volte per otto metri (Ilg et al., 2023).

A seguire, vengono considerati i risultati ottenuto nell'area del CoP (area95) per entrambe le prove. Se si osservano le singole mediane, nel test ad occhi aperti vediamo che è diminuita,

partendo da un range di 2,41-11,54 al baseline, a 2,57-9,45 nel periodo di controllo a 2,18-8,77 alla fine del trattamento; nel compito ad occhi chiusi, si è passati da valori di 2,75-28,93 a 3,97-19,18 a 2,92-11,64. Essendo la mancanza di equilibrio, il sintomo più disabilitante per pazienti affetti da atassia (Ilg et al., 2023; Potashman et al., 2023), i miglioramenti dei range interquartili dell'area 95, potrebbero aver ottimizzato i risultati della PGI-C e PGI-S. Il miglioramento dell'area95 è in linea con lo studio di Park e colleghi (Park & Kim, 2023), per il quale area 95% del CoP, migliora successivamente la somministrazione di un programma di allenamento basato sulla camminata con stimolazione uditiva ritmica aumentata del 110%, nei pazienti con itcus.

Per quanto riguarda l'analisi complessiva dell'SDA e del SampEn, a mia conoscenza, questo sembrerebbe il primo studio sull'atassia cerebellare ad indagare questi parametri. Nello specifico, dall'SDA nella prova ad occhi chiusi, i pazienti con CA presentano un'aumentata pendenza nella fase di automaticità di mantenere l'equilibrio, rispetto ai controlli. Questa differenza si verifica anche per la fase di controllo a circuito chiuso, anche se con valori di differenza inferiori. Nella prova ad occhi aperti, questa diversità si verifica soprattutto nella fase di circuito aperto.

Nell'analisi della SempEn AP, il compito ad occhi chiusi ha rilevato una maggior attenzione rispetto ai controlli, nel mantenere l'equilibrio.

La terza prova svolta per la misurazione dell'equilibrio con pedana di forza ha previsto l'analisi della stabilità dinamica. Alla luce di quanto scritto prima sui LOS, questi sono aumentati in antero-posteriore ($p=0,018$), evidenziando un aumento del livello di sbilanciamento dei pazienti. I risultati del SampEn, invece, sono stati nulli nella componente medio-laterale, in quanto il compito è stato eseguito con oscillazioni sul piano frontale e non sul piano sagittale. I dati esaminati potranno essere utili per studi futuri.

Altre ragioni da tenere in considerazione che potrebbero aver influenzato i risultati dell'equilibrio, e forse in generale tutti i test, possono essere legata al fatto che i test non sono stati eseguiti nelle stesse condizioni, in termini di orario e pasti consumati. Queste condizioni potrebbero essere in grado di influenzare la performance dei pazienti durante i test. Standardizzare le condizioni pre-test potrebbe portare ad avere dati maggiormente ripetibili e confrontabili.

Concurrent validity

La domanda posta alla base dell'analisi di concurrent validity aveva lo scopo di definire in maniera oggettiva l'entità dell'associazione tra la gravità della malattia del paziente analizzata con le scale cliniche e i parametri di riferimento di forza ed equilibrio. Dai risultati ottenuti, oltre ad evidenziare la validità della mini-BESTest come definito in precedenza, si desume che scale meno specifiche per l'atassia, come le scale per la qualità di vita e la paura di cadere (SF-36, EQ-5L-5D, scala ABC e FES-I), non siano altrettanto valide. La causa potrebbe essere la natura delle domande, che risultano essere eccessivamente generiche e non strutturate in maniera adeguata a pazienti con problematiche neurologiche. Inoltre, la correlazione non viene riscontrata nemmeno nelle scale PGI-C e PGI-S, essendo molto soggettive.

Sorprendentemente, tra i test utilizzati durante lo studio, il 30SCST test ha evidenziato un valore di correlazione importante, forse dovuto, come definito precedentemente, alla natura quotidiana del gesto. Invece, per i test di equilibrio, la gravità della malattia sembrerebbe correlare con i limiti di stabilità dei pazienti, analizzati durante le prove con la pedana di forza. Dai risultati ottenuti, si potrebbe ipotizzare che chi risulti avere un grado più severo di atassia oscilli meno per la paura di cadere, rimanendo molto più rigido; invece, chi risulta essere di livello più lieve si comporti in maniera opposta.

Il presente studio mostra alcune limitazioni, come la bassa numerosità campionaria, composta da solo sette pazienti, ed il breve lasso di tempo ritagliato per l'esecuzione del protocollo di allenamento. Un maggior numero di partecipanti e di tempistiche avrebbe potuto riportare risultati differenti. Un'altra limitazione è stata associata all'analisi dell'SDA in quanto, dai dati raccolti, non è stato possibile analizzare la coordinata del *critical point* in tutti i pazienti, a causa della mancanza dell'intersezione tra le due rette, identificanti l'automaticità e la non automaticità del compito.

La maggiore difficoltà riscontrata nella progettazione dello studio è stata quella di trovare test che fossero fattibili per i pazienti, oltre che possibilmente sensibili. Dalla letteratura, il test più utilizzato per identificare la sensibilità tra sani e atassici, è quello dell'andatura in tandem (Margolesky & Singer, 2018), in quanto l'instabilità nella sua esecuzione è segno premonitore della malattia (Cabal-Herrera et al., 2020b). Proporre un test di questo calibro, negli individui con problematiche al cervelletto, risulta essere difficile, in quanto

difficilmente eseguibile per il rischio di cadute e con un alto livello di pericolosità, nel caso in cui si preveda l'esclusione della componente visiva.

Dall'analisi condotta però, è possibile affermare che, il programma di allenamento è stato efficace nel ridurre la gravità dell'atassia percepita dai pazienti, inoltre risulta essere un programma fattibile grazie ai dati di aderenza

5. CONCLUSIONE

Il presente studio ha dimostrato che l'allenamento impostato su equilibrio, biomeccanica del cammino, forza e square step, nei pazienti con atassia cerebellare, ha effetti positivi sui punteggi di gravità della malattia, analizzati con Mini-BESTest e scala clinica SARA. Inoltre, il protocollo somministrato permette di migliorare la forza degli arti inferiori, misurata con il 30 second chair stand test. Ancora, permette di incrementare parametri soggettivi di qualità di vita, per le scale SF-36, PGI-C e PGI-S.

La scala mini-BESTest, di utilizzo specifico del chinesiologo, risulta essere uno strumento di grande utilità per la valutazione di soggetti con atassia cerebellare.

In conclusione, l'allenamento non risulta avere significativi effetti nel migliorare equilibrio statico ad occhi aperti, analizzato con la pedana di forza e la forza, misurata con handgrip test e test di forza massimale isometrica su sistema di valutazione multi-articolare.

I risultati ottenuti pertanto forniscono elementi utili per un possibile approccio terapeutico finalizzato alla riduzione del livello di gravità dell'atassia cerebellare, ma saranno necessari futuri studi per indagare la metodica di allenamento più idonea per questa tipologia di pazienti.

RINGRAZIAMENTI

Vorrei ringraziare tutte le persone che hanno contribuito alla realizzazione di questa tesi. In particolare, vorrei ringraziare la Dottoressa Duregon e la Dottoressa Faggian per avermi permesso di partecipare al progetto di ricerca.

Vorrei anche ringraziare l'U.O.C. di Medicina dello Sport e dell'Esercizio e l'U.O.C. Clinica Neurologica dell'Azienda Ospedale-Università di Padova.

Vorrei ringraziare, infine, il Dipartimento di Scienze Biomediche, in particolare nelle persone del Professor Marcolin e del Dottor Rizzato.

6. BIBLIOGRAFIA

- Adam, M. P., Feldman, J., & Mirzaa, G. M. (1998). *Spinocerebellar Ataxia Type 1* (Synonym: SCA1 (Vol. 1).
- Akbar, U., & Ashizawa, T. (2015). Ataxia. In *Neurologic Clinics* (Vol. 33, Issue 1, pp. 225–248). W.B. Saunders. <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2014.09.004>
- Akuthota, V., Ferreiro, A., Moore, T., & Fredericson, M. (2008). *Core Stability Exercise Principles* (Vol. 7, Issue 1). <http://journals.lww.com/acsm-csmr>
- Amiri, K., Hagerman, R. J., & Hagerman, P. J. (2008). *Fragile X-Associated Tremor/Ataxia Syndrome An Aging Face of the Fragile X Gene*.
- Amy J Bastian. (1997). *Mechanisms of Ataxia*. <https://academic.oup.com/ptj/article/77/6/672/2633166>
- Ashizawa, T., & Xia, G. (2016). Ataxia. *Continuum (Minneapolis, Minn.)*, 22(4 Movement Disorders), 1208–1226. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000362>
- Barbuto, S., Kuo, S. H., & Stein, J. (2020). Investigating the Clinical Significance and Research Discrepancies of Balance Training in Degenerative Cerebellar Disease. In *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation* (Vol. 99, Issue 11, pp. 989–998). Lippincott Williams and Wilkins. <https://doi.org/10.1097/PHM.0000000000001476>
- Barbuto, S., Lee, S., Stein, J., Kuo, S. H., Quinn, L., Spinner, M., Derovanessian, T., & Stern, Y. (2023). Physical Activity and Fitness Levels of Individuals With Ataxia: A Cross-Sectional Study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 104(10), 1669–1675. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2023.06.007>
- Barbuto, S., Martelli, D., Omofuma, I. B., Lee, N., Kuo, S. H., Agrawal, S., Lee, S., O'Dell, M., & Stein, J. (2020). Phase I randomized single-blinded controlled study investigating the potential benefit of aerobic exercise in degenerative cerebellar disease. *Clinical Rehabilitation*, 34(5), 584–594. <https://doi.org/10.1177/0269215520905073>
- Bastian, A. J. (2006). Learning to predict the future: the cerebellum adapts feedforward movement control. *Current Opinion in Neurobiology*, 16(6), 645–649. <https://doi.org/10.1016/j.conb.2006.08.016>
- Bergado, J. A., Fernández, E., Peralta, A., Jorge, J., & Rodríguez, D. (2013). Motor improvement in cerebellar ataxia after integral rehabilitation. *Journal of Neurorestoratology*, 31. <https://doi.org/10.2147/jn.s49253>
- Bergamin, M., Gobbo, S., Bullo, V., Vendramin, B., Duregon, F., Frizziero, A., Blasio, A. Di, Cugusi, L., Zaccaria, M., & Ermolao, A. (2017). *Reliability of a device for the knee and ankle isometric and isokinetic strength testing in older adults*.
- Bhandari, J., Thada, P. K., & Samanta, D. (2024). *Spinocerebellar Ataxia*.

- Bodranghien, F., Bastian, A., Casali, C., Hallett, M., Louis, E. D., Manto, M., Mariën, P., Nowak, D. A., Schmahmann, J. D., Serrao, M., Steiner, K. M., Strupp, M., Tilikete, C., Timmann, D., & van Dun, K. (2016). Consensus Paper: Revisiting the Symptoms and Signs of Cerebellar Syndrome. In *Cerebellum* (Vol. 15, Issue 3, pp. 369–391). Springer New York LLC. <https://doi.org/10.1007/s12311-015-0687-3>
- Cabal-Herrera, A. M., Tassanakijpanich, N., Salcedo-Arellano, M. J., & Hagerman, R. J. (2020a). Fragile X-associated tremor/ataxia syndrome (FXTAS): Pathophysiology and clinical implications. In *International Journal of Molecular Sciences* (Vol. 21, Issue 12, pp. 1–23). MDPI AG. <https://doi.org/10.3390/ijms21124391>
- Cabal-Herrera, A. M., Tassanakijpanich, N., Salcedo-Arellano, M. J., & Hagerman, R. J. (2020b). Fragile X-associated tremor/ataxia syndrome (FXTAS): Pathophysiology and clinical implications. In *International Journal of Molecular Sciences* (Vol. 21, Issue 12, pp. 1–23). MDPI AG. <https://doi.org/10.3390/ijms21124391>
- Cabanas-Valdés, R., Fern Andez-Lago, H., Pel Aez-Herv, S., Serra-Rusiñol, L., Opez-De-Celis, C. L., & Masbernat-Almenara, M. (2024). *Effect of a Home-Base Core Stability Exercises in Hereditary Ataxia. A Randomized Controlled Trial. A Pilot Randomized Controlled Trial*. <https://doi.org/10.7910/DVN/MPSTOK>
- Cabrera-Martos, I., Jiménez-Martín, A. T., López-López, L., Rodríguez-Torres, J., Ortiz-Rubio, A., & Valenza, M. C. (2020). Effects of a core stabilization training program on balance ability in persons with Parkinson’s disease: a randomized controlled trial. *Clinical Rehabilitation*, 34(6), 764–772. <https://doi.org/10.1177/0269215520918631>
- Castaldo, A., Farinotti, M., Fichera, M., Nanetti, L., Fortuna, F., Mariotti, C., & Solari, A. (2023). Italian cross-cultural adaptation of the patient-reported outcome measure of ataxia. *Neurological Sciences*, 44(8), 2773–2779. <https://doi.org/10.1007/s10072-023-06714-y>
- Chien, H. F., Zonta, M. B., Chen, J., Diaferia, G., Viana, C. F., Teive, H. A. G., Pedroso, J. L., & Barsottini, O. G. P. (2022). Rehabilitation in patients with cerebellar ataxias. In *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* (Vol. 80, Issue 3, pp. 306–315). Associacao Arquivos de Neuro-Psiquiatria. <https://doi.org/10.1590/0004-282X-ANP-2021-0065>
- Collins, J. J., & De Luca, C. J. (1993). Open-loop and closed-loop control of posture: A random-walk analysis of center-of-pressure trajectories. In *Exp Brain Res* (Vol. 95). Springer-Verlag.
- Cvetanovic, M., Ingram, M., Orr, H., & Opal, P. (2015). Early activation of microglia and astrocytes in mouse models of spinocerebellar ataxia type 1. *Neuroscience*, 289, 289–299. <https://doi.org/10.1016/j.neuroscience.2015.01.003>
- D’Angelo, E. (2018). *Physiology of the cerebellum* (pp. 85–108). <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-63956-1.00006-0>

- De Mattei, F., Ferrandes, F., Gallone, S., Canosa, A., Calvo, A., Chiò, A., & Vasta, R. (2023). Epidemiology of Spinocerebellar Ataxias in Europe. In *Cerebellum*. Springer. <https://doi.org/10.1007/s12311-023-01600-x>
- Devlin N. (2022). *Value Sets for EQ-5D-5L* (N. Devlin, B. Roudijk, & K. Ludwig, Eds.). Springer International Publishing. <https://doi.org/10.1007/978-3-030-89289-0>
- Du Montcel, S. T., 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. (2014). Modulation of the age at onset in spinocerebellar ataxia by CAG tracts in various genes. *Brain*, *137*(9), 2444–2455. <https://doi.org/10.1093/brain/awu174>
- Felício, D., du Mérac, T. R., Amorim, A., & Martins, S. (2023). Functional implications of paralog genes in polyglutamine spinocerebellar ataxias. In *Human Genetics* (Vol. 142, Issue 12, pp. 1651–1676). Springer Science and Business Media Deutschland GmbH. <https://doi.org/10.1007/s00439-023-02607-4>
- Fiori, L., Ranavolo, A., Varrecchia, T., Tatarelli, A., Conte, C., Draicchio, F., Castiglia, S. F., Coppola, G., Casali, C., Pierelli, F., & Serrao, M. (2020). Impairment of Global Lower Limb Muscle Coactivation During Walking in Cerebellar Ataxias. *Cerebellum*, *19*(4), 583–596. <https://doi.org/10.1007/s12311-020-01142-6>
- Fischer, O. M., Missen, K. J., Tokuno, C. D., Carpenter, M. G., & Adkin, A. L. (2023). Postural threat increases sample entropy of postural control. *Frontiers in Neurology*, *14*. <https://doi.org/10.3389/fneur.2023.1179237>
- Fonteyn, E. M. R., Keus, S. H. J., Verstappen, C. C. P., Schöls, L., De Groot, I. J. M., & Van De Warrenburg, B. P. C. (2014). The effectiveness of allied health care in patients with ataxia: A systematic review. In *Journal of Neurology* (Vol. 261, Issue 2, pp. 251–258). Dr. Dietrich Steinkopff Verlag GmbH and Co. KG. <https://doi.org/10.1007/s00415-013-6910-6>
- Fonteyn, E. M. R., Schmitz-Hübsch, T., Verstappen, C. C., Baliko, L., Bloem, B. R., Boesch, S., Bunn, L., Charles, P., Dürr, A., Filla, A., Giunti, P., Globas, C., Klockgether, T., Meleggh, B., Pandolfo, M., De Rosa, A., Schöls, L., Timmann, D., Munneke, M., ... Van De Warrenburg, B. P. C. (2010). Falls in spinocerebellar ataxias: Results of the EuroSCA fall study. *Cerebellum*, *9*(2), 232–239. <https://doi.org/10.1007/s12311-010-0155-z>
- Fonteyn, E. M. R., Schmitz-Hübsch, T., Verstappen, C. C. P., Baliko, L., Bloem, B. R., Boesch, S., Bunn, L., Giunti, P., Globas, C., Klockgether, T., Meleggh, B., Pandolfo, M., Schöls, L., Timmann, D., & van de Warrenburg, B. P. C. (2013). Prospective Analysis of Falls in Dominant Ataxias. *European Neurology*, *69*(1), 53–57. <https://doi.org/10.1159/000342907>
- Franchignoni, F., Horak, F., Godi, M., Nardone, A., & Giordano, A. (2010). Using psychometric techniques to improve the balance evaluation systems test: The mini-

- bestest. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 42(4), 323–331.
<https://doi.org/10.2340/16501977-0537>
- Fritz, N. E., Cheek, F. M., & Nichols-Larsen, D. S. (2015). Motor-Cognitive Dual-Task Training in Persons with Neurologic Disorders: A Systematic Review. In *Journal of Neurologic Physical Therapy* (Vol. 39, Issue 3, pp. 142–153). Lippincott Williams and Wilkins. <https://doi.org/10.1097/NPT.0000000000000090>
- Ghai, S., & Ghai, I. (2018). Effects of rhythmic auditory cueing in gait rehabilitation for multiple sclerosis: A mini systematic review and meta-analysis. In *Frontiers in Neurology* (Vol. 9, Issue JUN). Frontiers Media S.A.
<https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00386>
- Ghamkhar, L., & Kahlaee, A. H. (2019). The effect of trunk muscle fatigue on postural control of upright stance: A systematic review. In *Gait and Posture* (Vol. 72, pp. 167–174). Elsevier B.V. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2019.06.010>
- Giannouli, E., Morat, T., & Zijlstra, W. (2020). A Novel Square-Stepping Exercise Program for Older Adults (StepIt): Rationale and Implications for Falls Prevention. *Frontiers in Medicine*, 6. <https://doi.org/10.3389/fmed.2019.00318>
- Hadji, A., Louit, A., Roy, V., Blais, M., Berthod, F., Gros-Louis, F., & Dupré, N. (2023). *Autosomal and X-Linked Degenerative Ataxias: From Genetics to Promising Therapeutics* (pp. 141–181). https://doi.org/10.1007/978-3-031-24345-5_5
- Hagerman, R. J., & Hagerman, P. (2016a). Fragile X-associated tremor/ataxia syndrome-features, mechanisms and management. In *Nature Reviews Neurology* (Vol. 12, Issue 7, pp. 403–412). Nature Publishing Group. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2016.82>
- Hagerman, R. J., & Hagerman, P. (2016b). Fragile X-associated tremor/ataxia syndrome-features, mechanisms and management. In *Nature Reviews Neurology* (Vol. 12, Issue 7, pp. 403–412). Nature Publishing Group. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2016.82>
- Hoppe, M., Chawla, G., Browner, N., & Lewek, M. D. (2020). The effects of metronome frequency differentially affects gait on a treadmill and overground in people with Parkinson disease. *Gait and Posture*, 79, 41–45.
<https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2020.04.003>
- Ilg, W., Milne, S., Schmitz-Hübsch, T., Alcock, L., Beichert, L., Bertini, E., Mohamed Ibrahim, N., Dawes, H., Gomez, C. M., Hanagasi, H., Kinnunen, K. M., Minnerop, M., Németh, A. H., Newman, J., Ng, Y. S., Rentz, C., Samanci, B., Shah, V. V., Summa, S., ... Horak, F. B. (2023). Quantitative Gait and Balance Outcomes for Ataxia Trials: Consensus Recommendations by the Ataxia Global Initiative Working Group on Digital-Motor Biomarkers. In *Cerebellum*. Springer.
<https://doi.org/10.1007/s12311-023-01625-2>
- Ilg, W., Synofzik, M., Brötz, D., Burkard, S., Giese, M. A., & Schöls, L. (2009). Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. In *Neurology* ® (Vol. 73). www.neurology.org

- Jacquemont, S., Hagerman, R. J., Leehey, M. A., Hall, D. A., Levine, R. A., Brunberg, J. A., Zhang, L., Jardini, T., Gane, L. W., Harris, S. W., Herman, K., Grigsby, J., Greco, C. M., Berry-Kravis, E., Tassone, F., & Hagerman, P. J. (2004). *Penetrance of the Fragile X-Associated Tremor/Ataxia Syndrome in a Premutation Carrier Population*. www.jama.com
- Johansson, H., Folkerts, A. K., Hammarström, I., Kalbe, E., & Leavy, B. (2023). Effects of motor–cognitive training on dual-task performance in people with Parkinson’s disease: a systematic review and meta-analysis. In *Journal of Neurology* (Vol. 270, Issue 6, pp. 2890–2907). Springer Science and Business Media Deutschland GmbH. <https://doi.org/10.1007/s00415-023-11610-8>
- Jones, C. J., Rikli, R. E., & Beam, W. C. (1999). A 30-s chair-stand test as a measure of lower body strength in community-residing older adults. *Research Quarterly for Exercise and Sport*, 70(2), 113–119. <https://doi.org/10.1080/02701367.1999.10608028>
- Kapteyn, T. S., Bles, W., Njikiktjien, Ç. J., Kodde, L., Massen, C. H., & Mol, J. M. F. (1983). *Standardization in Platform Stabilometry being a Part of Posturography*.
- Kashyap, B., Phan, D., Pathirana, P. N., Horne, M., Power, L., & Szmulewicz, D. (2020). Objective Assessment of Cerebellar Ataxia: A Comprehensive and Refined Approach. *Scientific Reports*, 10(1). <https://doi.org/10.1038/s41598-020-65303-7>
- Keller, J. L., & Bastian, A. J. (2014). A home balance exercise program improves walking in people with cerebellar ataxia. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 28(8), 770–778. <https://doi.org/10.1177/1545968314522350>
- Kim, J. H., Lukowicz, A., Qu, W., Johnson, A., & Cvetanovic, M. (2018). Astroglia contribute to the pathogenesis of spinocerebellar ataxia Type 1 (SCA1) in a biphasic, stage-of-disease specific manner. *GLIA*, 66(9), 1972–1987. <https://doi.org/10.1002/glia.23451>
- Klockgether, T., Mariotti, C., & Paulson, H. L. (2019). Spinocerebellar ataxia. *Nature Reviews Disease Primers*, 5(1), 24. <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0074-3>
- Lang, C. E., & Bastian, A. J. (2002). Cerebellar damage impairs automaticity of a recently practiced movement. *Journal of Neurophysiology*, 87(3), 1336–1347. <https://doi.org/10.1152/jn.00368.2001>
- Lee, P. H., Macfarlane, D. J., Lam, T. H., & Stewart, S. M. (2011). Validity of the international physical activity questionnaire short form (IPAQ-SF): A systematic review. In *International Journal of Behavioral Nutrition and Physical Activity* (Vol. 8). <https://doi.org/10.1186/1479-5868-8-115>
- Lee, W. Y., Jin, D. K., Oh, M. R., Lee, J. E., Song, S. M., Lee, E. A., Kim, G., Chung, J. S., & Lee, K. H. (2003). Frequency Analysis and Clinical Characterization of Spinocerebellar Ataxia Types 1, 2, 3, 6, and 7 in Korean Patients. *Archives of Neurology*, 60(6), 858. <https://doi.org/10.1001/archneur.60.6.858>

- Leehey, M. A., Berry-Kravis, E., Goetz, C. G., Zhang, L., Hall, D. A., Li, L., Rice, C. D., Lara, R., Cogswell, J., Reynolds, A., Gane, L., Jacquemont, S., Tassone, F., Grigsby, J., Hagerman, R. J., & Hagerman, P. J. (2008). *FMRI* CGG repeat length predicts motor dysfunction in premutation carriers. *Neurology*, *70*(16_part_2), 1397–1402. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000281692.98200.f5>
- Leehey, M. A., Berry-Kravis, E., Min, S. J., Hall, D. A., Rice, C. D., Zhang, L., Grigsby, J., Greco, C. M., Reynolds, A., Lara, R., Cogswell, J., Jacquemont, S., Hessler, D. R., Tassone, F., Hagerman, R., & Hagerman, P. J. (2007). Progression of tremor and ataxia in male carriers of the FMR1 premutation. *Movement Disorders*, *22*(2), 203–206. <https://doi.org/10.1002/mds.21252>
- Leong, D. P., Teo, K. K., Rangarajan, S., Lopez-Jaramillo, P., Avezum, A., Orlandini, A., Seron, P., Ahmed, S. H., Rosengren, A., Kelishadi, R., Rahman, O., Swaminathan, S., Iqbal, R., Gupta, R., Lear, S. A., Oguz, A., Yusoff, K., Zatonska, K., Chifamba, J., ... Yusuf, S. (2015). Prognostic value of grip strength: Findings from the Prospective Urban Rural Epidemiology (PURE) study. *The Lancet*, *386*(9990), 266–273. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)62000-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)62000-6)
- Lieto, M., Roca, A., Santorelli, F. M., Fico, T., de Michele, G., Bellofatto, M., Saccà, F., de Michele, G., & Filla, A. (2019). Degenerative and acquired sporadic adult onset ataxia. In *Neurological Sciences* (Vol. 40, Issue 7, pp. 1335–1342). Springer-Verlag Italia s.r.l. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03856-w>
- Lim, J., Crespo-Barreto, J., Jafar-Nejad, P., Bowman, A. B., Richman, R., Hill, D. E., Orr, H. T., & Zoghbi, H. Y. (2008). Opposing effects of polyglutamine expansion on native protein complexes contribute to SCA1. *Nature*, *452*(7188), 713–718. <https://doi.org/10.1038/nature06731>
- Lin, C.-Y. R., & Kuo, S.-H. (2023). Ataxias: Hereditary, Acquired, and Reversible Etiologies. *Seminars in Neurology*, *43*(1), 48–64. <https://doi.org/10.1055/s-0043-1763511>
- Lin, C.-Y. R., Kuo, S.-H., & Opal, P. (2024). Cognitive, Emotional, and Other Non-motor Symptoms of Spinocerebellar Ataxias. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, *24*(3), 47–54. <https://doi.org/10.1007/s11910-024-01331-4>
- Liu, H. H., Wang, R. Y., Cheng, S. J., Liao, K. K., Zhou, J. H., & Yang, Y. R. (2022). Balance Training Modulates Cortical Inhibition in Individuals with Parkinson's Disease: A Randomized Controlled Trial. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, *36*(9), 613–620. <https://doi.org/10.1177/15459683221119761>
- Manto, M., & Marmolino, D. (2009). Cerebellar ataxias. In *Current Opinion in Neurology* (Vol. 22, Issue 4, pp. 419–429). <https://doi.org/10.1097/WCO.0b013e32832b9897>
- Margolesky, J., & Singer, C. (2018). How tandem gait stumbled into the neurological exam: a review. In *Neurological Sciences* (Vol. 39, Issue 1, pp. 23–29). Springer-Verlag Italia s.r.l. <https://doi.org/10.1007/s10072-017-3108-1>

- Mathiowetz, V., Rennells, C., & Donahoe, L. (1985). Effect of elbow position on grip and key pinch strength. *The Journal of Hand Surgery*, *10*(5), 694–697. [https://doi.org/10.1016/S0363-5023\(85\)80210-0](https://doi.org/10.1016/S0363-5023(85)80210-0)
- Milne, S. C., Corben, L. A., Georgiou-Karistianis, N., Delatycki, M. B., & Yiu, E. M. (2017). Rehabilitation for Individuals with Genetic Degenerative Ataxia: A Systematic Review. In *Neurorehabilitation and Neural Repair* (Vol. 31, Issue 7, pp. 609–622). SAGE Publications Inc. <https://doi.org/10.1177/1545968317712469>
- Miyai, I., Ito, M., Hattori, N., Mihara, M., Hatakenaka, M., Yagura, H., Sobue, G., & Nishizawa, M. (2012). Cerebellar ataxia rehabilitation trial in degenerative cerebellar diseases. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, *26*(5), 515–522. <https://doi.org/10.1177/1545968311425918>
- Moumdjian, L., Moens, B., Maes, P. J., Van Nieuwenhoven, J., Van Wijmeersch, B., Leman, M., & Feys, P. (2019). Walking to Music and Metronome at Various Tempi in Persons With Multiple Sclerosis: A Basis for Rehabilitation. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, *33*(6), 464–475. <https://doi.org/10.1177/1545968319847962>
- Nachbauer, W., Eigentler, A., & Boesch, S. (2015). Acquired ataxias: the clinical spectrum, diagnosis and management. *Journal of Neurology*, *262*(5), 1385–1393. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7685-8>
- O’Keefe, J. A., Robertson-Dick, E., Dunn, E. J., Li, Y., Deng, Y., Fiutko, A. N., Berry-Kravis, E., & Hall, D. A. (2015). Characterization and Early Detection of Balance Deficits in Fragile X Premutation Carriers With and Without Fragile X-Associated Tremor/Ataxia Syndrome (FXTAS). *The Cerebellum*, *14*(6), 650–662. <https://doi.org/10.1007/s12311-015-0659-7>
- Olmos, V., Gogia, N., Luttk, K., Haidery, F., & Lim, J. (2022). The extra-cerebellar effects of spinocerebellar ataxia type 1 (SCA1): looking beyond the cerebellum. *Cellular and Molecular Life Sciences*, *79*(8), 404. <https://doi.org/10.1007/s00018-022-04419-7>
- Orr, H. T., & Zoghbi, H. Y. (2007). Trinucleotide Repeat Disorders. *Annual Review of Neuroscience*, *30*(1), 575–621. <https://doi.org/10.1146/annurev.neuro.29.051605.113042>
- Palmieri, R. M., Ingersoll, C. D., Stone, M. B., & Krause, B. A. (2000). Center-of-Pressure Parameters Used in the Assessment of Postural Control. In *J Sport Rehabil* (Vol. 11).
- Park, J., & Kim, T. (2023). Effects of Walking Training according to Rhythmic Auditory Stimulation Speed Control Balance of Stroke Patients. *The Journal of Korean Physical Therapy*, *35*(6), 213–219. <https://doi.org/10.18857/jkpt.2023.35.6.213>
- Perrin, D. H., Robertson, R. J., & Ray, R. L. (1987). *Bilateral Isokinetic Peak Torque, Torque Acceleration Energy, Power, and Work Relationships in Athletes and Nonathletes*. www.jospt.org

- Pilotto, F., Del Bondio, A., & Puccio, H. (2024). Hereditary Ataxias: From Bench to Clinic, Where Do We Stand? In *Cells* (Vol. 13, Issue 4). Multidisciplinary Digital Publishing Institute (MDPI). <https://doi.org/10.3390/cells13040319>
- Potashman, M. H., Mize, M. L., Beiner, M. W., Pierce, S., Coric, V., & Schmahmann, J. D. (2023a). Ataxia Rating Scales Reflect Patient Experience: an Examination of the Relationship Between Clinician Assessments of Cerebellar Ataxia and Patient-Reported Outcomes. *Cerebellum*, 22(6), 1257–1273. <https://doi.org/10.1007/s12311-022-01494-1>
- Potashman, M. H., Mize, M. L., Beiner, M. W., Pierce, S., Coric, V., & Schmahmann, J. D. (2023b). Ataxia Rating Scales Reflect Patient Experience: an Examination of the Relationship Between Clinician Assessments of Cerebellar Ataxia and Patient-Reported Outcomes. *Cerebellum*, 22(6), 1257–1273. <https://doi.org/10.1007/s12311-022-01494-1>
- Powell, L. E., & Myers, A. M. (1995). The Activities-specific Balance Confidence (ABC) Scale. In *Journal of Gerontology: MEDICAL SCIENCES* (Vol. 50). <http://biomedgerontology.oxfordjournals.org/>
- Raffaele De Caro, C. (2016). *MALATTIA DI PARKINSON E FISIOTERAPIA: L'UTILIZZO DELLA SMART BALANCE MASTER PER IL TRATTAMENTO DEI DISTURBI DELL'EQUILIBRIO. UNO STUDIO SPERIMENTALE.*
- Ramdani, S., Seigle, B., Lagarde, J., Bouchara, F., & Bernard, P. L. (2009). On the use of sample entropy to analyze human postural sway data. *Medical Engineering and Physics*, 31(8), 1023–1031. <https://doi.org/10.1016/j.medengphy.2009.06.004>
- Richman, J. S., Randall Moorman, J., Randall, J., & Physi, M. (2000). Physiological time-series analysis using approximate entropy and sample entropy. In *Am J Physiol Heart Circ Physiol* (Vol. 278).
- Rizzato, A., Benazzato, M., Cognolato, M., Grigoletto, D., Paoli, A., & Marcolin, G. (2023). Different neuromuscular control mechanisms regulate static and dynamic balance: A center-of-pressure analysis in young adults. *Human Movement Science*, 90. <https://doi.org/10.1016/j.humov.2023.103120>
- Rizzato, A., Bosco, G., Benazzato, M., Paoli, A., Zorzetto, G., Carraro, A., & Marcolin, G. (2018). Short-term modifications of postural balance control in young healthy subjects after moderate aquatic and land treadmill running. *Frontiers in Physiology*, 9. <https://doi.org/10.3389/fphys.2018.01681>
- Rodríguez-Díaz, J. C., Velázquez-Pérez, L., Rodríguez Labrada, R., Aguilera Rodríguez, R., Laffita Pérez, D., Canales Ochoa, N., Medrano Montero, J., Estupiñán Rodríguez, A., Osorio Borjas, M., Góngora Marrero, M., Reynaldo Cejas, L., González Zaldivar, Y., & Almaguer Gotay, D. (2018). Neurorehabilitation therapy in spinocerebellar ataxia type 2: A 24-week, rater-blinded, randomized, controlled trial. *Movement Disorders*, 33(9), 1481–1487. <https://doi.org/10.1002/mds.27437>

- Rüb, U., Schöls, L., Paulson, H., Auburger, G., Kermer, P., Jen, J. C., Seidel, K., Korf, H. W., & Deller, T. (2013). Clinical features, neurogenetics and neuropathology of the polyglutamine spinocerebellar ataxias type 1, 2, 3, 6 and 7. In *Progress in Neurobiology* (Vol. 104, pp. 38–66). <https://doi.org/10.1016/j.pneurobio.2013.01.001>
- Ryosuke Shigematsu, T. O. (2006). *Square-stepping exercise in the elderly*.
- Šarabon, N., Kozinc, Ž., & Perman, M. (2021). Establishing Reference Values for Isometric Knee Extension and Flexion Strength. In *Frontiers in Physiology* (Vol. 12). Frontiers Media S.A. <https://doi.org/10.3389/fphys.2021.767941>
- Schlenstedt, C., Paschen, S., Kruse, A., Raethjen, J., Weisser, B., & Deuschl, G. (2015). Resistance versus balance training to improve postural control in Parkinson's disease: A randomized rater blinded controlled study. *PLoS ONE*, *10*(10). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0140584>
- Schmahmann, J. D., Pierce, S., MacMore, J., & L'Italien, G. J. (2021). Development and Validation of a <scp>Patient-Reported</scp> Outcome Measure of Ataxia. *Movement Disorders*, *36*(10), 2367–2377. <https://doi.org/10.1002/mds.28670>
- Schmitz-Hübsch, 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., Meleggh, B., Pandolfo, M., Rakowicz, M., Ribai, P., Rola, R., Schöls, L., Szymanski, S., ... Klockgether, T. (2006). Scale for the assessment and rating of ataxia. *Neurology*, *66*(11), 1717–1720. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000219042.60538.92>
- Schniepp, R., Wuehr, M., Neuhaeuser, M., Kamenova, M., Dimitriadis, K., Klopstock, T., Strupp, M., Brandt, T., & Jahn, K. (2012). Locomotion speed determines gait variability in cerebellar ataxia and vestibular failure. *Movement Disorders*, *27*(1), 125–131. <https://doi.org/10.1002/mds.23978>
- Sebastião, E., McAuley, E., Shigematsu, R., Adamson, B. C., Bollaert, R. E., & Motl, R. W. (2018). Home-based, square-stepping exercise program among older adults with multiple sclerosis: results of a feasibility randomized controlled study. *Contemporary Clinical Trials*, *73*, 136–144. <https://doi.org/10.1016/j.cct.2018.09.008>
- Seidel, K., Siswanto, S., Brunt, E. R. P., den Dunnen, W., Korf, H.-W., & Rüb, U. (2012). Brain pathology of spinocerebellar ataxias. *Acta Neuropathologica*, *124*(1), 1–21. <https://doi.org/10.1007/s00401-012-1000-x>
- Sherron, M. A., Stevenson, S. A., Browner, N. M., & Lewek, M. D. (2020). Targeted rhythmic auditory cueing during treadmill and overground gait for individuals with parkinson disease: A case series. *Journal of Neurologic Physical Therapy*, *44*(4), 268–274. <https://doi.org/10.1097/NPT.0000000000000315>
- Smania, N., Corato, E., Tinazzi, M., Stanzani, C., Fiaschi, A., Girardi, P., & Gandolfi, M. (2010). Effect of balance training on postural instability in patients with idiopathic parkinson's disease. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, *24*(9), 826–834. <https://doi.org/10.1177/1545968310376057>

- Sugihara, I., Luo, Y., & Owusu-Mensah, R. N. A. (2023). *Functional Anatomy of the Cerebellum* (pp. 3–41). https://doi.org/10.1007/978-3-031-24345-5_1
- Sullivan, R., Yau, W. Y., O'Connor, E., & Houlden, H. (2019). Spinocerebellar ataxia: an update. *Journal of Neurology*, 266(2), 533–544. <https://doi.org/10.1007/s00415-018-9076-4>
- Synofzik, M., & Ilg, W. (2014). Motor training in degenerative spinocerebellar disease: Ataxia-specific improvements by intensive physiotherapy and exergames. In *BioMed Research International* (Vol. 2014). Hindawi Publishing Corporation. <https://doi.org/10.1155/2014/583507>
- Tejwani, L., & Lim, J. (2020). Pathogenic mechanisms underlying spinocerebellar ataxia type 1. *Cellular and Molecular Life Sciences : CMLS*, 77(20), 4015–4029. <https://doi.org/10.1007/s00018-020-03520-z>
- Wang, Y. H., Liu, Y. H., Yang, Y. R., & Wang, R. Y. (2021). Effects of square-stepping exercise on motor and cognitive function in older adults — A systematic review and meta-analysis. *Geriatric Nursing*, 42(6), 1583–1593. <https://doi.org/10.1016/j.gerinurse.2021.10.022>
- Ware, J. E. (n.d.). SF-36 Health Survey Update. In *SPINE* (Vol. 25, Issue 24). <http://journals.lww.com/spinejournal>
- Wilk, M., Zajac, A., & Tufano, J. J. (2021). The Influence of Movement Tempo During Resistance Training on Muscular Strength and Hypertrophy Responses: A Review. In *Sports Medicine* (Vol. 51, Issue 8, pp. 1629–1650). Springer Science and Business Media Deutschland GmbH. <https://doi.org/10.1007/s40279-021-01465-2>
- Winser, S., Chan, H. K., Chen, W. K., Hau, C. Y., Leung, S. H., Leung, Y. H., & Bello, U. M. (2023). Effects of therapeutic exercise on disease severity, balance, and functional Independence among individuals with cerebellar ataxia: A systematic review with meta-analysis. In *Physiotherapy Theory and Practice* (Vol. 39, Issue 7, pp. 1355–1375). Taylor and Francis Ltd. <https://doi.org/10.1080/09593985.2022.2037115>
- Winser, S. J., Schubert, M. C., Chan, A. Y. Y., Kannan, P., & Whitney, S. L. (2018). Can pre-screening vestibulocerebellar involvement followed by targeted training improve the outcomes of balance in cerebellar ataxia? *Medical Hypotheses*, 117, 37–41. <https://doi.org/10.1016/j.mehy.2018.06.001>
- Yardley, L., Beyer, N., Hauer, K., Kempen, G., Piot-Ziegler, C., & Todd, C. (2005). Development and initial validation of the Falls Efficacy Scale-International (FES-I). *Age and Ageing*, 34(6), 614–619. <https://doi.org/10.1093/ageing/afi196>
- Zortea, M., Armani, M., Pastorello, E., Nunez, G. F., Lombardi, S., Tonello, S., Rigoni, M. T., Zuliani, L., Mostacciolo, M. L., Gellera, C., Di Donato, S., & Trevisan, C. P. (2004). Prevalence of inherited ataxias in the province of Padua, Italy. In *Neuroepidemiology* (Vol. 23, Issue 6, pp. 275–280). <https://doi.org/10.1159/000080092>

Appendice 1: Scale di valutazione

Rater: _____ date: _____ patient: _____

Scale for the assessment and rating of ataxia (SARA)

<p>1) Gait</p> <p>Proband is asked (1) to walk at a safe distance parallel to a wall including a half-turn (turn around to face the opposite direction of gait) and (2) to walk in tandem (heels to toes) without support.</p> <ul style="list-style-type: none"> 0 Normal, no difficulties in walking, turning and walking tandem (up to one misstep allowed) 1 Slight difficulties, only visible when walking 10 consecutive steps in tandem 2 Clearly abnormal, tandem walking >10 steps not possible 3 Considerable staggering, difficulties in half-turn, but without support 4 Marked staggering, intermittent support of the wall required 5 Severe staggering, permanent support of one stick or light support by one arm required 6 Walking > 10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person) 7 Walking < 10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person) 8 Unable to walk, even supported 	<p>2) Stance</p> <p>Proband is asked to stand (1) in natural position, (2) with feet together in parallel (big toes touching each other) and (3) in tandem (both feet on one line, no space between heel and toe). Proband does not wear shoes, eyes are open. For each condition, three trials are allowed. Best trial is rated.</p> <ul style="list-style-type: none"> 0 Normal, able to stand in tandem for > 10 s 1 Able to stand with feet together without sway, but not in tandem for > 10s 2 Able to stand with feet together for > 10 s, but only with sway 3 Able to stand for > 10 s without support in natural position, but not with feet together 4 Able to stand for >10 s in natural position only with intermittent support 5 Able to stand >10 s in natural position only with constant support of one arm 6 Unable to stand for >10 s even with constant support of one arm
<p>Score</p>	<p>Score</p>
<p>3) Sitting</p> <p>Proband is asked to sit on an examination bed without support of feet, eyes open and arms outstretched to the front.</p> <ul style="list-style-type: none"> 0 Normal, no difficulties sitting >10 sec 1 Slight difficulties, intermittent sway 2 Constant sway, but able to sit > 10 s without support 3 Able to sit for > 10 s only with intermittent support 4 Unable to sit for >10 s without continuous support 	<p>4) Speech disturbance</p> <p>Speech is assessed during normal conversation.</p> <ul style="list-style-type: none"> 0 Normal 1 Suggestion of speech disturbance 2 Impaired speech, but easy to understand 3 Occasional words difficult to understand 4 Many words difficult to understand 5 Only single words understandable 6 Speech unintelligible / anarthria
<p>Score</p>	<p>Score</p>

Rater: _____ date: _____ patient: _____

5) Finger chase Rated separately for each side Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Examiner sits in front of proband and performs 5 consecutive sudden and fast pointing movements in unpredictable directions in a frontal plane, at about 50 % of proband's reach. Movements have an amplitude of 30 cm and a frequency of 1 movement every 2 s. Proband is asked to follow the movements with his index finger, as fast and precisely as possible. Average performance of last 3 movements is rated.			6) Nose-finger test Rated separately for each side Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Proband is asked to point repeatedly with his index finger from his nose to examiner's finger which is in front of the proband at about 90 % of proband's reach. Movements are performed at moderate speed. Average performance of movements is rated according to the amplitude of the kinetic tremor.		
0 No dysmetria 1 Dysmetria, under/ overshooting target <5 cm 2 Dysmetria, under/ overshooting target < 15 cm 3 Dysmetria, under/ overshooting target > 15 cm 4 Unable to perform 5 pointing movements			0 No tremor 1 Tremor with an amplitude < 2 cm 2 Tremor with an amplitude < 5 cm 3 Tremor with an amplitude > 5 cm 4 Unable to perform 5 pointing movements		
Score	Right	Left	Score	Right	Left
mean of both sides (R+L)/2			mean of both sides (R+L)/2		
7) Fast alternating hand movements Rated separately for each side Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Proband is asked to perform 10 cycles of repetitive alternation of pro- and supinations of the hand on his/her thigh as fast and as precise as possible. Movement is demonstrated by examiner at a speed of approx. 10 cycles within 7 s. Exact times for movement execution have to be taken.			8) Heel-shin slide Rated separately for each side Proband lies on examination bed, without sight of his legs. Proband is asked to lift one leg, point with the heel to the opposite knee, slide down along the shin to the ankle, and lay the leg back on the examination bed. The task is performed 3 times. Slide-down movements should be performed within 1 s. If proband slides down without contact to shin in all three trials, rate 4.		
0 Normal, no irregularities (performs <10s) 1 Slightly irregular (performs <10s) 2 Clearly irregular, single movements difficult to distinguish or relevant interruptions, but performs <10s 3 Very irregular, single movements difficult to distinguish or relevant interruptions, performs >10s 4 Unable to complete 10 cycles			0 Normal 1 Slightly abnormal, contact to shin maintained 2 Clearly abnormal, goes off shin up to 3 times during 3 cycles 3 Severely abnormal, goes off shin 4 or more times during 3 cycles 4 Unable to perform the task		
Score	Right	Left	Score	Right	Left
mean of both sides (R+L)/2			mean of both sides (R+L) / 2		

(a) **PGI-S**
**Please rate the severity of
your X right now:**

- 1: Not present
- 2: Very mild
- 3: Mild
- 4: Moderate
- 5: Moderately severe
- 6: Severe
- 7: Extremely severe

(b) **PGI-C**
**Since the start of the study,
my overall status is:**

- 1: Very Much Improved
- 2: Much Improved
- 3: Minimally Improved
- 4: No Change
- 5: Minimally Worse
- 6: Much Worse
- 7: Very Much Worse

Patient-Reported Outcome Measure of Ataxia (PROM-Ataxia)¹
Valutazione da parte del paziente degli effetti dell'ataxia (Italian Version)²

*Per favore, assegna un punteggio alle seguenti affermazioni in base alla tua esperienza
 nelle ultime due settimane*

FUNZIONI FISICHE, Sezione 1		Mai	Raramente	A volte	Spesso	Sempre
1	Mi sento instabile quando sto in piedi/cammino su superfici piane	0	1	2	3	4
2	Perdo l'equilibrio quando cammino su superfici irregolari, pendii o sulla sabbia/spiaggia	0	1	2	3	4
3	Ho la sensazione di poter perdere l'equilibrio e cadere	0	1	2	3	4
4	Perdo l'equilibrio quando salgo su gradini/scale/sgabelli	0	1	2	3	4
5	I miei movimenti sono impacciati	0	1	2	3	4
6	Mi capita di inciampare e/o cadere	0	1	2	3	4
7	Faccio fatica a controllare il movimento degli arti (braccia, gambe, mani, piedi)	0	1	2	3	4
8	Mi tremano le mani quando non le sto muovendo	0	1	2	3	4
9	Mi tremano le mani/le braccia quando faccio delle cose (per es. afferro, trasporto oggetti, o verso un liquido)	0	1	2	3	4
10	Sento intorpidimento, formicolio, punture di spilli o perdita di sensibilità in alcune parti del corpo	0	1	2	3	4
11	Ho rigidità muscolare, crampi e/o spasmi	0	1	2	3	4
12	Biasco quando parlo/ faccio fatica a parlare in modo chiaro	0	1	2	3	4
13	Le persone fanno fatica a capire quello che dico di persona o al telefono	0	1	2	3	4
14	Faccio fatica a inghiottire	0	1	2	3	4
15	Tossisco o mi va di traverso quando mangio e/o bevo	0	1	2	3	4
16	Vedo doppio e/o confuso	0	1	2	3	4
17	Faccio fatica a percepire la profondità/ valutare quanto qualcosa sia distante da me	0	1	2	3	4
18	Ho problemi di controllo della vescica (per es. urgenza, ritenzione urine)	0	1	2	3	4
19	Ho problemi di motilità intestinale (per es. stitichezza, diarrea)	0	1	2	3	4
20	Faccio fatica ad addormentarmi la sera	0	1	2	3	4
21	Ho difficoltà nel dormire per tutta la notte senza problemi	0	1	2	3	4

¹Schamhmann Laboratory for Neuroanatomy and Cerebellar Neurobiology, Ataxia Center, Department of Neurology, Massachusetts General Hospital. © 2019 The General Hospital Corporation. All rights reserved

²Medical Genetics and Neurogenetics Unit, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta Milan, Italy

		Mai	Raramente	A volte	Spesso	Sempre
22	La fatica interferisce con le mie attività quotidiane	0	1	2	3	4
23	Mi disturbano sensazioni di capogiro, vertigine o stordimento	0	1	2	3	4
24	Ho una perdita di desiderio sessuale	0	1	2	3	4
25	La mia malattia interferisce con la capacità di avere un'attività sessuale	0	1	2	3	4

FUNZIONI FISICHE, Sezione 2		Senza nessuna difficoltà	Con poca difficoltà	Con qualche difficoltà	Con molta difficoltà	Non sono in grado di farlo
26	Riesco a tenere qualcosa in braccio mentre cammino (ad es. pacchi, suppellettili, bambini)	0	1	2	3	4
27	Riesco a camminare senza assistenza (bastone, deambulatore, sedia a rotelle, aiuto di una persona)	0	1	2	3	4
28	Riesco a riprendermi e non cadere quando inciampo	0	1	2	3	4
29	Riesco a praticare il mio sport preferito (per es. corsa, bicicletta, tennis, calcio)	0	1	2	3	4
30	Riesco a chinarmi e a raccogliere qualcosa dal pavimento senza aiuto	0	1	2	3	4
31	Riesco ad alzarmi da terra senza aiuto	0	1	2	3	4
32	Riesco a girarmi nel letto	0	1	2	3	4
33	Riesco a fare cose con le mani (es. movimenti fini, afferrare oggetti, suonare uno strumento)	0	1	2	3	4
34	Riesco a controllare i movimenti delle braccia	0	1	2	3	4
35	Riesco a scrivere in modo leggibile	0	1	2	3	4
36	Riesco a digitare su una tastiera	0	1	2	3	4
FUNZIONI FISICHE						/ 144

ATTIVITÀ QUOTIDIANE		Senza nessuna difficoltà	Con poca difficoltà	Con qualche difficoltà	Con molta difficoltà	Non sono in grado di farlo
37	Riesco a svolgere il mio lavoro/professione senza aiuto	0	1	2	3	4
38	Riesco a fare da solo/a i lavori di casa (per es. pulire, fare il bucato, rifare il letto, sollevare e portare oggetti)	0	1	2	3	4
39	Riesco a fare lavori in giardino o nell'orto, rastrellare foglie, strappare le erbacce, tagliare l'erba	0	1	2	3	4
40	Riesco ad andare da solo/a a fare la spesa, acquistare vestiti, oggetti per la casa	0	1	2	3	4
41	Riesco a guidare autonomamente di giorno e di notte	0	1	2	3	4
42	Riesco a salire e scendere dall'auto senza aiuto	0	1	2	3	4
43	Riesco ad usare i mezzi di trasporto senza assistenza (per es. autobus, treno, aereo)	0	1	2	3	4
44	Riesco a cucinare da solo/a	0	1	2	3	4

Italian Adaptation of PROM-A IAXIA

		Senza nessuna difficoltà	Con poca difficoltà	Con qualche difficoltà	Con molta difficoltà	Non sono in grado di farlo
45	Riesco a tagliare il cibo, maneggiare utensili e indossare gioielli senza aiuto	0	1	2	3	4
46	Riesco a vestirmi senza aiuto, compreso allacciare le scarpe, abbottonare gli abiti, indossare le calze, gli orecchini, l'orologio, la cintura	0	1	2	3	4
47	Riesco a muovermi per casa senza aiuto	0	1	2	3	4
48	Riesco a farmi la doccia senza aiuto	0	1	2	3	4
49	Riesco a lavarmi i denti senza aiuto	0	1	2	3	4
50	Riesco a farmi la barba o truccarmi senza aiuto	0	1	2	3	4
51	Riesco a entrare e uscire dal letto senza aiuto	0	1	2	3	4
52	Riesco a sedermi e alzarmi dal water senza aiuto	0	1	2	3	4
53	Riesco ad andare al gabinetto e pulirmi senza aiuto	0	1	2	3	4
ATTIVITÀ QUOTIDIANE						/ 68

FUNZIONI MENTALI, Sezione 1		Mai	Raramente	A volte	Spesso	Sempre
54	Mi sento triste, giù di corda e depresso/a	0	1	2	3	4
55	Mi capita di essere irritabile, irascibile e impaziente	0	1	2	3	4
56	Ho perso interesse per le attività che una volta mi piacevano	0	1	2	3	4
57	Faccio fatica a controllare le emozioni	0	1	2	3	4
58	Ansia, preoccupazioni e stress mi condizionano nelle attività quotidiane	0	1	2	3	4
59	Ho meno voglia e motivazione a fare le cose	0	1	2	3	4
60	Mi sento isolato/a	0	1	2	3	4
61	La mia malattia limita le mie relazioni con amici e parenti	0	1	2	3	4
62	Stare in luoghi affollati mi provoca ansia	0	1	2	3	4
63	Provo disagio o imbarazzo quando sono in pubblico	0	1	2	3	4
FUNZIONI MENTALI, Sezione 1						/ 40

¹Schamhmann Laboratory for Neuroanatomy and Cerebellar Neurobiology, Ataxia Center, Department of Neurology, Massachusetts General Hospital. © 2019 The General Hospital Corporation. All rights reserved 3
²Medical Genetics and Neurogenetics Unit, Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta Milan, Italy

FUNZIONI MENTALI, Sezione 2		Senza nessuna difficoltà	Con poca difficoltà	Con qualche difficoltà	Con molta difficoltà	Non sono in grado di farlo
64	Quando parlo, trovo le parole per dire quello che ho in mente	0	1	2	3	4
65	Sono in grado di ricordare le conversazioni, le persone e le cose fatte o da fare	0	1	2	3	4
66	Riesco a svolgere contemporaneamente più attività fisiche e/o mentali	0	1	2	3	4
67	Riesco ad imparare a fare cose nuove	0	1	2	3	4
68	Sono in grado di prendere decisioni rapide, in modo corretto ed appropriato	0	1	2	3	4
69	Sono in grado di comprendere quello che ho letto e/o sentito	0	1	2	3	4
70	Sono in grado di seguire le indicazioni e orientarmi nello spazio senza problemi	0	1	2	3	4
FUNZIONI MENTALI, Sezione 2					/ 28	
TOTALE					/ 280	

SF 36 QUESTIONNAIRE
QUESTIONARIO SULLO STATO DI SALUTE

Codice del paziente _____

1. In generale, direbbe che la sua salute è:

(indichi una casella)

Eccellente Molto buona Buona Passabile Scadente

2. Rispetto ad un anno fa, come giudicherebbe, ora la sua salute in generale?

(indichi una casella)

Decisamente migliore adesso rispetto ad un anno fa
 Un po' migliore adesso rispetto ad un anno fa
 Più o meno uguale rispetto ad un anno fa
 Un po' peggiore adesso rispetto ad un anno fa
 Decisamente peggiore adesso rispetto ad un anno fa

Le seguenti domande riguardano alcune attività che potrebbe svolgere nel corso di una qualsiasi giornata. La Sua salute La limita attualmente nello svolgimento di queste attività?

Se Sì, fino a che punto?

(indichi per ogni domanda il numero 1, 2 o 3)

	Sì, mi limita parecchio	Sì, mi limita parzialmente	No, non mi limita per nulla
3. Attività fisicamente impegnative, come correre, sollevare oggetti pesanti, praticare sport faticosi	1	2	3
4. Attività di moderato impegno fisico, come spostare un tavolo, usare l'aspirapolvere, giocare a bocce o fare un giretto in bicicletta	1	2	3
5. Sollevare o portare le borse della spesa	1	2	3
6. Salire qualche piano di scale	1	2	3
7. Salire un piano di scale	1	2	3
8. Piegarsi, inginocchiarsi o chinarsi	1	2	3
9. Camminare per un chilometro	1	2	3
10. Camminare per qualche centinaio di metri	1	2	3
11. Camminare per circa cento metri	1	2	3
12. Farsi il bagno o vestirsi da soli	1	2	3

Nelle ultime 4 settimane, ha riscontrato i seguenti problemi sul lavoro o nelle altre attività quotidiane a causa della Sua salute fisica?

Risponda SI o NO a ciascuna domanda.

(indichi per ogni domanda il numero 1 o 2)

	Sì	No
13. Ha ridotto il tempo dedicato al lavoro o ad altre attività	1	2
14. Ha reso meno di quanto avrebbe voluto	1	2
15. Ha dovuto limitare alcuni tipi di lavoro o di altre attività	1	2
16. Ha avuto difficoltà nell'eseguire il lavoro o altre attività (ad esempio ha fatto più fatica)	1	2

Nelle ultime 4 settimane, ha riscontrato i seguenti problemi sul lavoro o nelle altre attività quotidiane, a causa del Suo stato emotivo (quale sentirsi depresso o ansioso)?

Risponda SI o NO a ciascuna domanda.

(indichi per ogni domanda il numero 1 o 2)

	Sì	No
17. Ha ridotto il tempo dedicato al lavoro o ad altre attività	1	2
18. Ha reso meno di quanto avrebbe voluto	1	2
19. Ha avuto un calo di concentrazione sul lavoro o in altre attività	1	2

20. Nelle ultime 4 settimane in che misura la Sua salute fisica o il Suo stato emotivo hanno interferito con le normali attività sociali con la famiglia, gli amici, i vicini di casa, i gruppi di cui fa parte?

(indichi una casella)

Per nulla Leggermente Un po' Molto Moltissimo

21. Quanto dolore fisico ha provato nelle ultime 4 settimane?

(indichi una casella)

Nessuno Molto lieve Lieve Moderato Forte Molto forte

22. Nelle ultime 4 settimane in che misura il dolore L'ha ostacolata nel lavoro che svolge abitualmente (sia in casa sia fuori casa)?

(indichi una casella)

Per nulla Molto poco Un po' Molto Moltissimo

Le seguenti domande si riferiscono a come si è sentito nelle ultime 4 settimane. Risponda a ciascuna domanda scegliendo la risposta che più si avvicina al Suo caso. Per quanto tempo nelle ultime 4 settimane si è sentito ...

(indichi un numero per ogni domanda)

	Sempre	Quasi sempre	Molto tempo	Una parte del tempo	Quasi mai	Mai
23. Vivace e brillante?	1	2	3	4	5	6
24. Molto agitato?	1	2	3	4	5	6
25. Così giù di morale che niente avrebbe potuto tirarla su?	1	2	3	4	5	6
26. Calmo e sereno?	1	2	3	4	5	6
27. Pieno di energie?	1	2	3	4	5	6
28. Scoraggiato e triste?	1	2	3	4	5	6
29. Sfinito?	1	2	3	4	5	6
30. Felice?	1	2	3	4	5	6
31. Stanco?	1	2	3	4	5	6

32. Nelle ultime 4 settimane, per quanto tempo la Sua salute fisica o il Suo stato emotivo hanno interferito nelle Sue attività sociali, in famiglia, con gli amici?

(indichi una casella)

Sempre Quasi sempre Una parte del tempo Quasi mai Mai

Scelga la risposta che meglio descrive quanto siano VERE o FALSE le seguenti affermazioni.

(indichi un numero per ogni affermazione)

	Certamente Vero	In gran parte vero	Non so	In gran parte falso	Certamente falso
33. Mi pare di ammalarmi unpo' più facilmente degli altri	1	2	3	4	5
34. La mia salute è come quella degli altri	1	2	3	4	5
35. Mi aspetto che la mia salute andrà peggiorando	1	2	3	4	5
36. Godo di ottima salute	1	2	3	4	5

Sotto ciascun argomento, faccia una crocetta sulla casella (UNA SOLA) che descrive meglio la sua salute OGGI.

CAPACITÀ DI MOVIMENTO

Non ho difficoltà nel camminare	<input type="checkbox"/>
Ho lievi difficoltà nel camminare	<input type="checkbox"/>
Ho moderate difficoltà nel camminare	<input type="checkbox"/>
Ho gravi difficoltà nel camminare	<input type="checkbox"/>
Non sono in grado di camminare	<input type="checkbox"/>

CURA DELLA PERSONA

Non ho difficoltà nel lavarmi o vestirmi	<input type="checkbox"/>
Ho lievi difficoltà nel lavarmi o vestirmi	<input type="checkbox"/>
Ho moderate difficoltà nel lavarmi o vestirmi	<input type="checkbox"/>
Ho gravi difficoltà nel lavarmi o vestirmi	<input type="checkbox"/>
Non sono in grado di lavarmi o vestirmi	<input type="checkbox"/>

ATTIVITÀ ABITUALI (*per es. lavoro, studio, lavori domestici, attività familiari o di svago*)

Non ho difficoltà nello svolgimento delle attività abituali	<input type="checkbox"/>
Ho lievi difficoltà nello svolgimento delle attività abituali	<input type="checkbox"/>
Ho moderate difficoltà nello svolgimento delle attività abituali	<input type="checkbox"/>
Ho gravi difficoltà nello svolgimento delle attività abituali	<input type="checkbox"/>
Non sono in grado di svolgere le mie attività abituali	<input type="checkbox"/>

DOLORE O FASTIDIO

Non provo alcun dolore o fastidio	<input type="checkbox"/>
Provo lieve dolore o fastidio	<input type="checkbox"/>
Provo moderato dolore o fastidio	<input type="checkbox"/>
Provo grave dolore o fastidio	<input type="checkbox"/>
Provo estremo dolore o fastidio	<input type="checkbox"/>

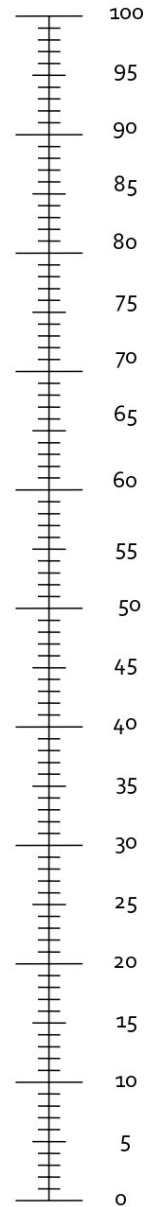
ANSIA O DEPRESSIONE

Non sono ansioso/a o depresso/a	<input type="checkbox"/>
Sono lievemente ansioso/a o depresso/a	<input type="checkbox"/>
Sono moderatamente ansioso/a o depresso/a	<input type="checkbox"/>
Sono gravemente ansioso/a o depresso/a	<input type="checkbox"/>
Sono estremamente ansioso/a o depresso/a	<input type="checkbox"/>

- Vorremmo sapere quanto è buona o cattiva la sua salute OGGI.
- Questa è una scala numerata che va da 0 a 100.
- **100** rappresenta la migliore salute che può immaginare.
- **0** rappresenta la peggiore salute che può immaginare.
- Segni una X sul punto della scala per indicare com'è la sua salute OGGI.
- Poi, scriva nella casella qui sotto il numero che ha segnato sulla scala numerata.

LA SUA SALUTE OGGI =

La miglior salute che può immaginare



La peggiore salute che può immaginare

QUESTIONARIO SULLE CADUTE

Codice paziente _____

Ora le vorrei fare alcune domande per sapere quante volte è caduto nell'ultimo periodo.

*Domande dicotomiche con eventuale risposta numerica, **segni Sì o No***

1) Negli ultimi 6 mesi, le è successo di cadere andando a colpire il pavimento? Sì No

Se Sì, quante volte? _____

2) Negli ultimi 6 mesi, le è capitato di essere sul punto di cadere, ma è riuscito a sostenersi all'ultimo momento (per esempio aggrappandosi a qualcuno, al muro, ad un oggetto)? Sì No

Se Sì, quante volte? _____

Activity specific Balance Confidence scale (ABCs-I)

Risponda alle domande con un numero da 0 a 100 che significa:

0 = minima sicurezza

100 = massima sicurezza

Quanto si sente sicuro di mantenere l'equilibrio se...

... cammina dentro casa?	_____
... sale o scende le scale?	_____
... si china per raccogliere una ciabatta dal ripiano più basso dell'armadio?	_____
... si allunga per prendere una lattina da un ripiano all'altezza dei suoi occhi?	_____
... si alza sulle punte per raggiungere qualcosa sopra alla sua testa?	_____
... si allunga per prendere qualcosa mentre è seduto?	_____
... pulisce il pavimento?	_____
... cammina da casa fino alla macchina parcheggiata sul viale?	_____
... sale o scende dalla macchina?	_____
... cammina attraverso il parcheggio fino al supermercato?	_____
... sale o scende una rampa?	_____
... cammina in un supermercato pieno di gente che le passa accanto velocemente?	_____
... viene spinto dalle persone mentre attraversa il supermercato?	_____
... sale o scende da una scala mobile mentre si tiene al corrimano?	_____
... sale o scende da una scala mobile mentre regge dei pacchi, non potendo tenersi al corrimano?	_____
... cammina su un marciapiede ghiacciato?	_____

FES-I QUESTIONNAIRE

Codice paziente _____

ISTRUZIONI PER LA COMPILAZIONE

Ora le vorrei fare alcune domande per sapere quanto Le preoccupa la possibilità di cadere. Per favore risponda pensando a come di solito effettua ciascuna attività. Se in questo periodo non fa un'attività (ad esempio, perché qualcuno va a fare la spesa per Lei) risponda pensando a come Lei si sentirebbe preoccupat* di cadere nel caso in cui la facesse davvero. Per favore barri la casella che è più vicina alla sua opinione per far capire quanto è preoccupato di poter cadere nel fare ciascuna delle seguenti attività.

(indichi per ogni domanda la casella corrispondente)

	Non mi preoccupa affatto	Mi preoccupa un po'	Mi preoccupa abbastanza	Mi preoccupa molto
1) Fare le pulizie (es. spazzare, passare l'aspirapolvere, spolverare)	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
2) Vestirsi o spogliarsi	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
3) Preparare un pasto semplice	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
4) Fare il bagno o la doccia	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
5) Andare al negozio	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
6) Sedersi o alzarsi da una sedia	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
7) Salire o scendere le scale	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
8) Camminare fuori casa o nelle vicinanze	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
9) Prendere un oggetto posto sopra la testa o a terra	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
10) Fare in tempo a rispondere al telefono	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
11) Camminare su una superficie scivolosa (es. bagnata o ghiacciata)	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
12) Far visita a conoscenti, amici o parenti	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
13) Camminare in un luogo affollato	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
14) Camminare su una superficie irregolare (es. strada sassosa, pavimento sconnesso)	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
15) Camminare in salita o in discesa	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>
16) Uscire per un evento sociale (es. messa, riunione familiare, riunione in un circolo)	1 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>

FES-I translated to Italian by Francesco Benvenuti from Yardley L, Todd C, et al. 2005; doi:<https://doi.org/10.1093/ageing/af1196> <https://sites.manchester.ac.uk/fes-ij/>

Questionario sull'attività fisica quotidiana (IPAQ)

Codice paziente _____

ISTRUZIONI PER LA COMPILAZIONE

- Questo questionario misura il tipo e la quantità di attività fisica che lei fa normalmente. Le domande si riferiscono all'attività svolta negli ultimi 7 giorni **al lavoro, per spostarsi** da un posto all'altro e **nel tempo libero**.
- Per attività fisica **MODERATA** si intende un'attività che richiede uno sforzo fisico moderato e chela costringe a **respirare con un ritmo solo moderatamente più elevato del normale** (durante tale attività non riuscirebbe a cantare ma le sarebbe ancora possibile parlare).
- Per attività fisica **INTENSA** si intende un'attività che richiede uno sforzo fisico elevato e che la costringe a **respirare con un ritmo molto più elevato del normale** (durante tale attività si suda e non si riesce a parlare).
- Nel rispondere alle domande, tenga conto solo di quelle attività che l'hanno impegnata per **almeno 10 minuti** consecutivi.

Attività intense

- 1a** Negli ultimi 7 giorni, per quanti giorni ha compiuto attività fisiche **INTENSE**, come ad esempio sollevamento di pesi, lavori pesanti in giardino, attività aerobiche come corse o giri in bicicletta a velocità sostenuta?

_____giorni alla settimana

Nemmeno uno (vada alla domanda **2a**)

- 1b** Quanto tempo in totale, normalmente, lei ha trascorso compiendo attività fisiche **INTENSE** in **uno** di questi giorni?

_____minuti

Attività moderate

- 2a** Negli ultimi 7 giorni, per quanti giorni ha compiuto attività fisiche **MODERATE**, come ad esempio trasporto di pesi leggeri, giri in bicicletta ad una velocità regolare, attività in palestra, lavoro in giardino, lavoro fisico prolungato in casa...? Non consideri le camminate

_____giorni alla settimana

Nemmeno uno (vada alla domanda **3a**)

- 2b** Quanto tempo in totale, normalmente, lei ha trascorso compiendo attività fisiche **MODERATE** in **uno** di questi giorni?

_____minuti

Cammino

- 3a** Negli ultimi 7 giorni, per quanti giorni ha camminato per **almeno 10 minuti**?
(Consideri le camminate compiute al lavoro e a casa, quelle per spostarsi da un posto ad un altro ed ogni altra camminata che le è capitato di fare per piacere, esercizio o sport)

_____giorni alla settimana

Nemmeno uno (vada alla domanda **4a**)

- 3b** Per quanto tempo in totale, normalmente, lei ha camminato in **uno** di questi giorni?

_____minuti

- 3c** A che passo ha camminato prevalentemente?

- passo **INTENSO**, che l'ha fatta respirare ad un ritmo molto più elevato del normale
 passo **MODERATO**, che l'ha fatta respirare ad un ritmo solo moderatamente più elevato del normale
 passo **LENTO**, senza alcun cambiamento nel suo ritmo di respiro

Attività da seduto

- 4a** Negli ultimi 7 giorni, quanto tempo in totale lei ha trascorso rimanendo seduto, durante **un giorno lavorativo**?
(includa attività svolte al lavoro, a casa, mentre si recava al lavoro e durante il tempo libero:es. ad una scrivania, a tavola, mentre stava visitando degli amici, alla TV, leggendo)

_____minuti

- 4b** Negli ultimi 7 giorni, quanto tempo in totale ha trascorso rimanendo seduto, durante **un giorno** del fine settimana?

_____minuti

Appendice 2: Progressioni esercizi EQUILIBRIO

	ESERCIZIO	RIPETIZIONI	
<i>Livello 1</i>	Piedi uniti occhi aperti	1 minuto	
	Semi-tandem occhi aperti	1 minuto	
	Oscillazioni antero-posteriori piedi larghi	5 avanti 5 indietro	
	Oscillazioni medio-laterali piedi larghi	5 destra 5 sinistra	
	Strategia d'anca antero- posteriore piedi larghi	5 avanti 5 dietro	
	Strategia d'anca medio-laterale piedi larghi	5 destra 5 sinistra	
	<i>Livello 2</i>	Piedi uniti occhi chiusi	1 minuto
		Semi tandem occhi chiusi	1 minuto
		Oscillazioni antero-posteriori piedi uniti	5 avanti 5 indietro
Oscillazioni medio-laterali piedi uniti		5 destra 5 sinistra	
Strategia d'anca antero- posteriore piedi uniti		5 avanti 5 dietro	
Strategia d'anca medio-laterale piedi uniti		5 destra 5 sinistra	
<i>Livello 3</i>		Piedi uniti occhi chiusi asciugamano	1 minuto
		tandem occhi aperti	1 minuto
		Oscillazioni a croce piedi uniti	5 croci (avanti-dx-dietro-sx)
	Strategia d'anca a croce piedi uniti	5 croci (avanti-dx-dietro-sx)	
	Strategia del passo	3 croci (avanti-dx-dietro-sx)	

<i>Livello 4</i>	Piedi uniti occhi chiusi asciugamano rotazione capo	1 minuto	
	Tandem punta-tallone (muro)	1 minuto	
	Oscillazioni in circonduzione piedi uniti occhi aperti	5 circonduzioni	
	Strategia d'anca in circonduzione piedi uniti occhi aperti	5 circonduzioni	
	Strategia del passo	2 croci (avanti-dx-dietro-sx)	
	<i>Livello 5</i>	Piedi uniti avampiede occhi chiusi	1 minuto
		Gambe occhi aperti	1 minuto
Oscillazioni in circonduzione piedi uniti occhi chiusi		5 circonduzioni	
Strategia d'anca in circonduzione piedi uniti occhi chiusi		5 circonduzioni	

Appendice 3: Progressioni esercizi GAIT TRAINING

	ESERCIZIO	RIPETIZIONI
<i>Livello 1</i>	Camminata sulle punte (muro)	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Camminata sui talloni (muro)	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Passo (muro)	5 destra 5 sinistra
	Camminata ginocchia alte (muro)	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Camminata laterale	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
<i>Livello 2</i>	Camminata sulle punte base allargata	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Camminata sui talloni base allargata	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Passo	5 destra 5 sinistra
	Camminata ginocchia alte	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Camminata laterale con ostacoli piccoli	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	<i>Livello 3</i>	Camminata sulle punte base normale
Camminata sui talloni base normale e slanci delle braccia		1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
Passo in camminata (muro)		1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
Camminata lenta a ginocchia alte		1 andata (10 passi circa) 1 ritorno

		Esecuzione lenta, tenuta isometrica 3 secondi
	Camminata laterale incrociata	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
Livello 4	Camminata lenta sulle punte con ostacolo	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Camminata sui talloni lenta e slanci delle braccia	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Passo in camminata	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Camminata lenta con ginocchi alte ostacolo basso	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
		Esecuzione lenta, tenuta isometrica 3 secondi
	Camminata laterale incrociata con ostacolo alto	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
Livello 5	Camminata sulle punte con braccia incrociate e cambi di direzione	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Camminata sui talloni con braccia incrociate e cambi di direzione	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Passo in camminata con cambi di direzione	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
	Camminata lenta ginocchia alte ostacolo alto	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno
		Esecuzione lenta, tenuta isometrica 3 secondi
	Camminata laterale incrociata con cambi di direzione	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno

Appendice 4: Progressioni esercizi SQUARE STEP

	Piede destro	Piede sinistro	Entrambi i piedi
Livello 1	BPM 96	BPM 96	BPM 84
Iniziare con entrambi i piedi sul numero 5	3 passi 2-3-6 2-6-9 8-3-6 8-6-2 3-5-9 3-2-6	3 passi 2-1-4 2-4-7 8-1-4 8-4-2 1-5-7 1-2-4	3 passi 6-4-3 6-8-2 2-1-6 2-4-6 3-2-6 3-1-2 9-7-8 8-4-6
Livello 2.1	BPM 98	BPM 98	BPM 88
Iniziare con entrambi i piedi sul numero 5	4 passi 2-3-6-9 2-6-9-2 8-3-6-5 8-6-2-6 3-5-9-2 3-2-6-8	4 passi 2-1-4-7 2-4-7-2 8-1-4-5 8-4-2-4 1-5-7-2 1-2-4-8	4 passi 6-4-3-2 6-8-2-2 2-1-6-7 2-4-6-2 3-2-6-1 6-4-3-2 6-8-2-2 2-1-6-7 2-4-6-2 3-2-6-1
Livello 2.2	BPM 100	BPM 100	BPM 90
Iniziare con entrambi i piedi sul numero 5	4 passi 2-9-3-6 2-5-6-2 2-4-6-7 3-6-9-2 3-9-2-8 9-8-3-2 9-5-6-2	4 passi 2-7-1-4 2-5-4-2 1-4-7-2 8-5-2-7 1-7-2-8 7-8-1-2 7-5-4-2	4 passi 2-4-6-2 2-1-6-7 3-2-6-4 3-4-8-7 6-4-3-2 6-8-5-4 9-7-8-4 8-4-5-2
Livello 3.1	BPM 102	BPM 102	BPM 92
Iniziare con entrambi i	5 passi 5-3-6-9-2	5 passi 5-1-4-7-2	5 passi 6-4-2-7-9

<p>pedi sul numero 8</p>	<p>5-6-9-2-3 2-3-6-5-2</p>	<p>5-4-7-2-1 2-1-4-5-2</p>	<p>6-7-2-4-9 2-1-4-7-3 2-4-6-7-2</p>
	<p>posare una rivista sulla testa</p>	<p>posare una rivista sulla testa</p>	<p>battere le mani davanti e dietro il busto</p>
<p>Livello 3.2 Iniziare con entrambi i piedi sul numero 8</p>	<p>BPM 104 6 passi 5-3-6-9-2-5 5-6-9-2-3-6 2-3-6-5-2-8</p>	<p>BPM 104 6 passi 5-1-4-7-2-5 5-4-7-2-1-4 2-1-4-5-2-8</p>	<p>BPM 94 6 passi 6-4-3-1-2-7 6-7-5-2-9-5 2-1-4-7-9-5 2-4-6-2-5-7</p>
	<p>battere le mani davanti e dietro il busto</p>	<p>battere le mani davanti e dietro il busto</p>	<p>tenere una rivista sulla testa</p>
<p>Livello 4.1 Iniziare con entrambi i piedi sul numero 8</p>	<p>BPM 106 6 passi 2-9-3-6-5-3 2-5-6-2-3-9 3-9-2-8-3-5</p>	<p>BPM 106 6 passi 2-7-1-4-5-1 2-5-4-2-1-7 1-7-2-8-1-5</p>	<p>BPM 96 6 passi 2-1-7-4-9-5 3-1-9-2-6-5 6-7-3-2-9-7 6-7-3-1-9-5</p>
	<p>passarsi una penna attorno al tronco</p>	<p>passarsi una penna attorno al tronco</p>	<p>fare lo spelling di una parola a sei lettere</p>
<p>Livello 4.2 Iniziare con entrambi i piedi sul numero 5</p>	<p>BPM 108 7 passi 2-3-6-7-9-5-8 2-6-9-1-5-2-3 8-3-6-2-8-1-9</p>	<p>BPM 108 7 passi 2-1-4-9-7-5-8 2-4-7-3-5-2-1 8-1-4-2-8-3-7</p>	<p>BPM 98 7 passi 6-4-3-9-1-7-6 6-8-5-2-7-4-9 2-6-3-7-8-6-3 2-9-6-4-5-9-6</p>
	<p>passarsi una penna attorno al tronco</p>	<p>passarsi una penna attorno al tronco</p>	<p>battere le mani davanti e dietro il busto</p>
<p>Livello 5 Iniziare con entrambi i piedi sul numero 5</p>	<p>BPM 110 8 passi 2-3-6-7-9-5-8-2 2-8-6-3-5-7-9-3</p>	<p>BPM 110 8 passi 2-1-4-9-7-5-8-2 2-8-4-1-5-9-7-1</p>	<p>BPM 100 8 passi 6-4-7-3-8-5-1-4 6-8-4-2-3-7-9-2 2-1-4-2-8-3-9-4 3-9-1-7-8-3-6-4</p>

	contare i numeri	Contare i numeri	battere le mani davanti il busto e sulle cosce oppure battere le mani 1 volta e 2 dietro
--	------------------	------------------	--


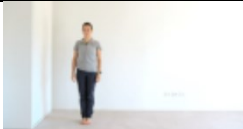

Appendice 5: Progressioni esercizi FORZA

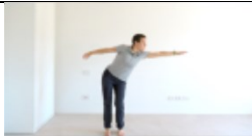


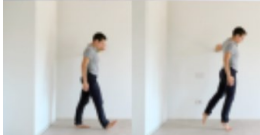
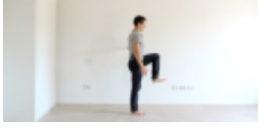
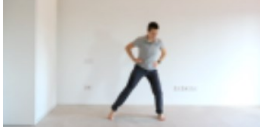

	ESERCIZIO	RIPETIZIONI	
Livello 1	Calf + tibiale (muro)	10 Salita veloce: 0 s Discesa lenta: 3 s	
	Slanci + extrarotazione gluteo (muro)	10 dx + 10 sx Salita veloce: 0 s Tenuta isometrica 3s Discesa lenta: 3 s	
	Sit to stand	10 Salita veloce: 0 s Discesa 3 s	
	Spinta mano-ginocchio opposti (sedia)	10 dx + 10 sx Tenuta isometrica: 5 s	
	Hip hinge (inclinazione con bastone)	10 Esecuzione lenta	
	Raccolta oggetti facili (sedia)	10 dx + 10 sx	
	Livello 2	Calf + tibiale	10 Salita veloce: 0 s Discesa lenta: 3 s
		Slanci + extrarotazione gluteo (sedia)	10 dx + 10 sx Salita veloce: 0 s Tenuta isometrica 3s Discesa lenta: 3 s
Squat box (sedia)		10 Salita veloce: 0 s Discesa 3 s	
Mountain climber (sedia)		10 dx + 10 sx	

	Hip hinge (inclinazione con bastone)	10 Esecuzione lenta
	Superman (sedia)	10 dx + 10 sx Esecuzione lenta
	Raccolta oggetti difficili (sedia)	10 dx + 10 sx
Livello 3	Calf sul gradino	10 Salita veloce: 0 s Discesa lenta: 3 s
	Slanci + extrarotazione gluteo in isometria (sedia)	10 dx + 10 sx Salita veloce: 0 s Tenuta isometrica 5s Discesa lenta: 3 s
	Squat	10 Salita veloce: 0 s Discesa 5 s
	Quadrupedia ginocchia sollevate in isometria	10 Tenuta isometrica 5 s
	Superman in quadrupedia	10 dx + 10 sx Esecuzione lenta
	Raccolta oggetti in piedi	10 dx + 10 sx
Livello 4	Calf + tibiale monopodalico (muro)	10 Salita veloce: 0 s Discesa lenta: 3 s
	Ponte per glutei bipodalico	10 dx + 10 sx Salita veloce: 0 s Tenuta isometrica 3s
	Squat sulle punte	10 Salita veloce: 0 s Discesa 5 s
	Quadrupedia ginocchia sollevate alzando piede	10 (5 dx + 5 sx) Tenuta isometrica 5 s

	Hip hinge in ginocchio piedi sollevati	10 Esecuzione lenta
	Raccolta oggetti in piedi	5 dx + 5 sx
Livello 5	Calf molleggiato	20 Esecuzione molleggiata veloce
	Ponte glutei monopodalico	10 dx + 10 sx Salita veloce: 0 s Tenuta isometrica: 3 s
	Squat jump	10 Salita esplosiva con salto: 0 s
	Quadrupedia ginocchia sollevate alzando mano-piede opposti	10 (5 dx + 5 sx) Tenuta isometrica: 5 s
	Hip hange in ginocchio piedi sollevati in isometria	10 Tenuta isometrica: 5 s
	Raccolta oggetti distanti in piedi “taste the water”	5 dx + 5 sx

Appendice 3: esempio di scheda di allenamento livello 1

ALLENAMENTO A		
MOBILITÀ		
	ripetizioni	dimostrazione
Circonduzioni caviglia	10 in senso orario 10 in senso antiorario	
Ginocchi al petto	10 destra 10 sinistra	
Posizione del bambino	10	
Intra-extrarotazione di spalla	10	
EQUILIBRIO		
SERIE: Ripetere il circuito 2 volte (circa 15 minuti totali)		
	ripetizioni	dimostrazione
Piedi uniti occhi aperti	1 minuto	
Semi-tandem occhi aperti	1 minuto	
Oscillazioni antero-posteriori piedi larghi	5 avanti 5 indietro	
Oscillazioni medio-laterali piedi larghi	5 destra 5 sinistra	
Strategia d'anca antero-posteriore piedi larghi	5 avanti 5 dietro	

Strategia d'anca medio-laterale piedi larghi	5 destra 5 sinistra	
GAIT TRAINING		
SERIE: Ripetere il circuito 2 volte (circa 15 minuti totali)		
Camminata sulle punte (muro)	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno	
Camminata sui talloni (muro)	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno	
Passo (muro)	5 destra 5 sinistra	
Camminata ginocchia alte (muro)	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno	
Camminata laterale	1 andata (10 passi circa) 1 ritorno	
CAMMINATA ALL'ESTERNO		
<u>Passi lunghi</u>		
Guardare video:		
0.1_ Impostazioni metronomo		
0.2_ Cammino con metronomo all'esterno		
	ripetizioni	
100%	15 minuti BPM= x	
Per impostare il metronomo al 100% della cadenza di camminata:		
- Contare quanti passi si fanno a velocità normale in 1 minuto		
Oppure		

- Abbassare o accelerare il metronomo fino a quando corrisponde alla cadenza del cammino alla velocità normale.

Può essere che con l'allenamento la cadenza di camminata si modifichi leggermente; quindi, sarebbe bene rimisurare la cadenza ogni tanto (utile anche per l'allenamento all'80% e al 120% della cadenza).

FLESSIBILITÀ

SERIE: Ripetere il circuito 2 volte (circa 15 minuti totali)

	ripetizioni	dimostrazione
Catena posteriore doppia	30 secondi	
Polpaccio	30 secondi per gamba	

ALLENAMENTO B

MOBILITÀ

	ripetizioni	dimostrazione
Circonduzioni caviglia	10 in senso orario 10 in senso antiorario	
Anti-retroversione bacino	10	
Chiusure incrociate mano-piede	10 a destra 10 a sinistra	
Gatto-cammello	10	

SQUARE STEP

Eseguire 2-3 sequenze 10 volte


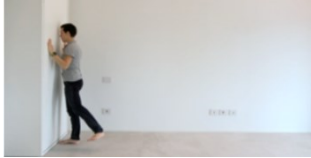
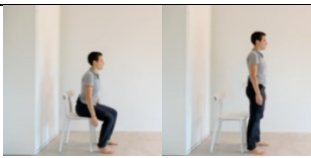
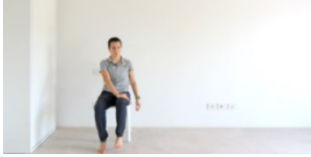

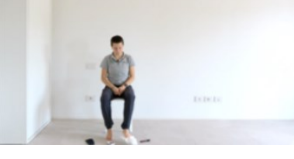
Eseguire gli esercizi di SQUARE STEP fino a quando riescono molto bene (circa 2-3 settimane); solo successivamente passare alla progressione.

Livello 1	BPM 96	BPM 96	BPM 84
------------------	---------------	---------------	---------------

Iniziare con entrambi i piedi sul numero 5	3 passi 2-3-6 2-6-9 8-3-6 8-6-2 3-5-9 3-2-6	3 passi 2-1-4 2-4-7 8-1-4 8-4-2 1-5-7 1-2-4	3 passi 6-4-3 6-8-2 2-1-6 2-4-6 3-2-6 3-1-2 9-7-8 8-4-6
--	---	---	---

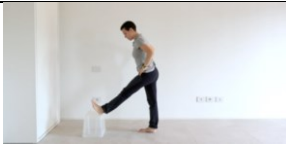


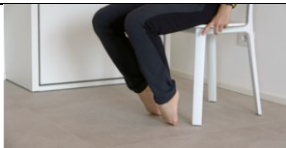
FORZA

SERIE: Ripetere il circuito 2 volte (circa 15 minuti totali)

	ripetizioni	dimostrazione
Calf + tibiale (muro)	10 Salita veloce: 0 s Discesa lenta: 3 s	
Slanci+ extrarotazione gluteo (muro)	10 destra + 10 sinistra Salita: 0 s Tenuta isometrica: 3 s Discesa lenta 3 s	
Sit to stand (sedia)	10 Salita veloce: 0 s Discesa lenta: 3 s	
Spinta mano-ginocchio opposti (sedia)	10 destra + 10 sinistra Tenuta isometrica 5 s	
Hip hinge (inclinazione con bastone)	10 Esecuzione lenta	
Raccolta oggetti facili (sedia)	10 destra+ 10 sinistra	

FLESSIBILITÀ

SERIE: Ripetere il circuito 2 volte (circa 15 minuti totali)

	ripetizioni	dimostrazione
Catena posteriore singola	30 secondi per gamba	
Flessioni laterali del tronco	30 secondi per lato	
Separatore dita del piede	30 secondi per piede	
Dorso del piede	30 secondi	
Pianta del piede	30 secondi	