

**ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΔΥΤΙΚΗΣ ΑΤΤΙΚΗΣ**

**ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ**



**ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ**

**ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΒΑΔΙΣΗΣ ΣΕ  
ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗ ΚΑΙ ΜΗ ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗ  
ΑΤΑΞΙΑ : ΜΙΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ**

ΑΛΕΞΑΚΗ ΑΓΓΕΛΙΚΗ Α.Μ : 61517132

ΔΑΝΟΥ ΛΥΔΙΑ Α.Μ : 18683030

ΕΠΙΒΛΕΠΟΥΣΑ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ : ΣΑΚΕΛΛΑΡΗ ΒΑΣΙΛΙΚΗ, ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ

ΣΥΝΕΠΙΒΛΕΨΗ : ΛΕΠΟΥΡΑ ΑΛΕΞΑΝΔΡΑ, ΥΠΟΨΗΦΙΑ ΔΙΔΑΚΤΩΡ

**ΑΘΗΝΑ, 2022**

**UNIVERSITY OF WEST ATTICA**  
**DEPARTMENT OF PHYSICAL THERAPY**



**THESIS**

**ASSESSMENT OF GAIT CHARACTERISTICS IN CHILDREN  
WITH PROGRESSIVE AND NON-PROGRESSIVE ATAXIA :  
A SYSTEMATIC REVIEW**

ALEXAKI ANGELIKI R.N : 61517132

DANOY LYDIA R.N : 18683030

SUPERVISOR: SAKELLARI VASILIKI, PROFESSOR

CO-SUPERVISOR : LEPOURA ALEJANDRA, PhD CANDIDATE

**ATHENS, 2022**

Η πτυχιακή εργασία εξετάστηκε επιτυχώς από την κάτωθι Εξεταστική Επιτροπή:

A/α	Όνομα/Επώνυμο	Βαθμίδα/Ιδιότητα	Ψηφιακή υπογραφή
1	Βασιλική Σακελλάρη	Καθηγήτρια	
3	Νικόλαος Χρυσάγης	Μέλος ΕΔΙΠ	
4	Ρήγας Δημακόπουλος	Ακαδημαϊκός Υπότροφος	

## ΔΗΛΩΣΗ ΣΥΓΓΡΑΦΕΑ ΠΤΥΧΙΑΚΗΣ/ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗΣ ΕΡΓΑΣΙΑΣ

Ο/η κάτωθι υπογεγραμμένος/η Αλεξάκη Αγγελική του Χρήστου, με αριθμό μητρώου 61517132 φοιτητής/τρια του Πανεπιστημίου Δυτικής Αττικής της

Σχολής Επιστημών Υγείας και Πρόνοιας του Τμήματος Φυσικοθεραπείας, δηλώνω υπεύθυνα ότι:

«Είμαι συγγραφέας αυτής της πτυχιακής/διπλωματικής εργασίας και ότι κάθε βοήθεια την οποία είχα για την προετοιμασία της είναι πλήρως αναγνωρισμένη και αναφέρεται στην εργασία. Επίσης, οι όποιες πηγές από τις οποίες έκανα χρήση δεδομένων, ιδεών ή λέξεων, είτε ακριβώς είτε παραφρασμένες, αναφέρονται στο σύνολό τους, με πλήρη αναφορά στους συγγραφείς, τον εκδοτικό οίκο ή το περιοδικό, συμπεριλαμβανομένων και των πηγών που ενδεχομένως χρησιμοποιήθηκαν από το διαδίκτυο. Επίσης, βεβαιώνω ότι αυτή η εργασία έχει συγγραφεί από μένα αποκλειστικά και αποτελεί προϊόν πνευματικής ιδιοκτησίας τόσο δικής μου, όσο και του Ιδρύματος. Παράβαση της ανωτέρω ακαδημαϊκής μου ευθύνης αποτελεί ουσιώδη λόγο για την ανάκληση του πτυχίου μου».

Ο/Η Δηλών/ούσα

A.AΛΞΕΑΚΗ

## ΔΗΛΩΣΗ ΣΥΓΓΡΑΦΕΑ ΠΤΥΧΙΑΚΗΣ/ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗΣ ΕΡΓΑΣΙΑΣ

Ο/η κάτωθι υπογεγραμμένος/η Δάνου Λυδία του Ιωάννη, με αριθμό μητρώου 18683030 φοιτητής/τρια του Πανεπιστημίου Δυτικής Αττικής της

Σχολής Επιστημών Υγείας και Πρόνοιας του Τμήματος Φυσικοθεραπείας, δηλώνω υπεύθυνα ότι:

«Είμαι συγγραφέας αυτής της πτυχιακής/διπλωματικής εργασίας και ότι κάθε βοήθεια την οποία είχα για την προετοιμασία της είναι πλήρως αναγνωρισμένη και αναφέρεται στην εργασία. Επίσης, οι όποιες πηγές από τις οποίες έκανα χρήση δεδομένων, ιδεών ή λέξεων, είτε ακριβώς είτε παραφρασμένες, αναφέρονται στο σύνολό τους, με πλήρη αναφορά στους συγγραφείς, τον εκδοτικό οίκο ή το περιοδικό, συμπεριλαμβανομένων και των πηγών που ενδεχομένως χρησιμοποιήθηκαν από το διαδίκτυο. Επίσης, βεβαιώνω ότι αυτή η εργασία έχει συγγραφεί από μένα αποκλειστικά και αποτελεί προϊόν πνευματικής ιδιοκτησίας τόσο δικής μου, όσο και του Ιδρύματος. Παράβαση της ανωτέρω ακαδημαϊκής μου ευθύνης αποτελεί ουσιώδη λόγο για την ανάκληση του πτυχίου μου».

Ο/Η Δηλών/ούσα



## ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε την κυρία Αλεξάνδρα Λέπουρα, υποψήφια διδάκτωρ, η οποία μας καθοδήγησε καθ' όλη τη διάρκεια της συγγραφής της πτυχιακής μας εργασίας και μας βοήθησε σε μεγάλο βαθμό για τη διεκπεραίωση της συστηματικής ανασκόπησης.

Επίσης, ευχαριστούμε την κυρία Βασιλική Σακελλάρη, καθηγήτρια του τμήματος Φυσικοθεραπείας του Πανεπιστημίου Δυτικής Αττικής που συνέβαλλε με τα σχόλιά της στην ορθότερη συγγραφή της πτυχιακής εργασίας.

Τέλος, ευχαριστούμε η κάθε συγγραφέας την άλλη για την άψογη συνεργασία από την αρχή μέχρι το τέλος της παράδοσης της συστηματικής ανασκόπησης που ακολουθεί.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η αταξία είναι μια νευρολογική διαταραχή, που χαρακτηρίζεται από έλλειψη ισορροπίας και συντονισμού. Με βάση την εξέλιξη της διαταραχής, διακρίνεται σε επεισοδιακή, μη προοδευτική και προοδευτική αταξία. Οι μη προοδευτικές αταξίες είναι συνήθως παρεγκεφαλιδικές, με ύπουλη έναρξη και χρόνια πορεία συμπτωμάτων. Οι προοδευτικές αταξίες είναι συνήθως γενετικής αιτιολογίας, με ραγδαία εξέλιξη. Η αταξική βάδιση χαρακτηρίζεται από υπερέκταση γόνατος, μειωμένη ταχύτητα βάδισης, μειωμένο μήκος βήματος και αυξημένο πλάτος βήματος.

Σκοπός Εργασίας: Η αξιολόγηση και σύγκριση των άρθρων που αφορούν την αξιολόγηση και ανάλυση βάδισης σε παιδιά με προοδευτική και μη προοδευτική αταξία.

Μεθοδολογία: Από τις βάσεις δεδομένων Pubmed, Google scholar, Cochrane library, Scopus, Cinahl και Pedro επιλέχθηκαν 7 άρθρα της τελευταίας δεκαετίας, με γλώσσα δημοσίευσης τα Αγγλικά και κανένα περιορισμό ως προς το είδος των άρθρων. Όλα τα άρθρα έπρεπε να αξιολογούν και να αναλύουν την βάδιση σε παιδιά με αταξία, προοδευτικής ή μη προοδευτικής μορφής. Αξιολογήθηκε η ποιότητα των άρθρων με την Checklist for quasi-experimental studies και την Critical Appraisal Skills Programme για να διασφαλιστεί η αμεροληψία των ερευνών. Αποτελέσματα: Στα άρθρα συμμετείχαν 205 παιδιά. Τα 49 ήταν υγιή, τα 91 είχαν προοδευτική και τα 65 μη προοδευτική αταξία. Στην προοδευτική αταξία παρατηρήθηκε μικρότερη βελτίωση στην ταχύτητα βάδισης, το μήκος και το πλάτος βήματος μετά την παρέμβαση. Δύο από τις έρευνες δεν χρησιμοποίησαν κάποια μέθοδο παρέμβασης, παρά μόνο καταγραφή και αξιολόγηση βάδισης. Όλα τα άρθρα ήταν μέτριας προς υψηλής ποιότητας.

Συμπεράσματα: Η βάδιση των παιδιών με αταξία διαφέρει σημαντικά από τον υγιή πληθυσμό.. Βελτιώσεις μπορούν να γίνουν και στις δύο πληθυσμιακές ομάδες, με μεγαλύτερη εξέλιξη σε αυτήν της μη προοδευτικής αταξίας.

Λέξεις κλειδιά: Αταξία, προοδευτική αταξία, μη προοδευτική αταξία, παιδιά, ανάλυση βάδισης, χωροχρονικά στοιχεία

## ABSTRACT

**Introduction:** Ataxia is a neurological disorder, characterized by lack of balance and coordination. Episodic, progressive and non-progressive ataxia are 3 main categories of ataxia, based on the progression of the disorder. Genetic mutations usually cause progressive ataxias and cerebellar damage usually cause non progressive ataxias. Ataxic gait is characterized by knee hyperextension, low walking speed, reduced step length and increased step width.

**Aim:** The evaluation and comparison of articles concerning the evaluation and analysis of gait in children with progressive and non-progressive ataxia.

**Methods:** 7 articles were chosen by a search strategy, using Pubmed, Google scholar, Cochrane library, Scopus, Cinahl and Pedro. All articles were published in the last decade, in English. All types of articles were accepted, as long as they studied the gait evaluation and gait analysis in children with progressive and non-progressive ataxia. Checklist for quasi-experimental studies and Critical Appraisal Skills Programme were used to evaluate the quality of the articles.

**Results:** Out of 205 children, 49 were healthy, 91 had progressive ataxia and 65 had non progressive ataxia. There was less improvement of speed, step length and step width in children with progressive ataxias. Two of the articles did not have any intervention, but only evaluation and gait analysis. All articles were of medium to high quality.

**Conclusion:** Gait of ataxic children shows significant differences, compared to gait of healthy children. Children with non-progressive ataxia show more potential to improve their gait, although improvement can be seen in both groups.

**Key words:** Ataxia, progressive ataxia, non-progressive ataxia, children, gait analysis, spatiotemporal parameters

# ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ .....	iv
ΠΕΡΙΛΗΨΗ .....	v
ABSTRACT .....	vi
ΠΙΝΑΚΑΣ ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΩΝ .....	ix
ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΙΝΑΚΩΝ .....	x
ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΑΡΑΡΤΗΜΑΤΩΝ .....	x
1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ .....	1
1.1 Ορισμός αταξίας .....	1
1.1.2 Αταξία σε παιδιά .....	1
1.1.3 Αταξική βάρδιση σε παιδιά .....	1
1.1.4 Σκοπός και σημασία έρευνας.....	2
1.2 Αίτια εμφάνισης αταξίας και κατηγοριοποίηση αυτών .....	2
1.2.2 Συμπτώματα.....	3
1.2.3 Διάγνωση .....	3
1.2.4 Αποκατάσταση .....	4
1.3 Μη προοδευτική αταξία.....	5
1.4 Προοδευτική αταξία.....	6
1.5 Μηχανισμός βάρδισης σε τυπικά παιδιά.....	7
1.6 Αταξική βάρδιση .....	8
1.7 Εργαστήριο ανάλυσης βάρδισης .....	8
1.8 Δοκιμασίες αξιολόγησης της βάρδισης .....	9
1.9 Κλίμακες αξιολόγησης της αταξίας.....	10
2 ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ .....	11
2.1 Στρατηγική αναζήτησης.....	11
2.2 Κριτήρια αποκλεισμού/επιλογής.....	12
2.3 Διαδικασία διαλογής.....	12
2.4 Λίστα τελικών άρθρων .....	13
2.5 Αξιολόγηση της ποιότητας των άρθρων .....	13
3 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ .....	14
3.1 Ανάλυση άρθρων .....	14
3.2 Κριτήρια ένταξης/ αποκλεισμού πληθυσμού.....	14
3.3 Χαρακτηριστικά πληθυσμού .....	15
3.4 Παρεμβάσεις ερευνών .....	18



3.5 Διάρκεια και συχνότητα ερευνών .....	18
3.6 Εξεταζόμενες μεταβλητές.....	21
3.6.1 Ταχύτητα βάρδισης .....	22
3.6.2 ROM αρθρώσεων κάτω άκρου .....	22
3.6.3 Χωροχρονικά στοιχεία.....	23
3.7 Κίνδυνος μεροληψίας .....	25
4 ΣΥΖΗΤΗΣΗ .....	25
4.1 Ανάλυση ταχύτητας βάρδισης.....	25
4.2 Ανάλυση ROM αρθρώσεων κάτω άκρου .....	27
4.3 Ανάλυση χωροχρονικών στοιχείων βάρδισης.....	27
4.4 Περιορισμοί και προτερήματα .....	29
4.4.1 Πληθυσμός ερευνών .....	29
4.4.2 Αριθμός συμμετεχόντων.....	30
4.4.3 Διάρκεια, παρέμβαση και αξιολογήσεις ερευνών.....	31
5 ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ.....	33
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 1 Peri et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες.....	34
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 2. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 2 Patel et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες.....	35
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 3. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 3 Roche et al. (2018) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες.....	36
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 4. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 4 Martakis et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες.....	37
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 5. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 5 Schirinzi et al. (2018) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες.....	38
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 6. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 6 Vasco et al. (2016) με τη χρήση της κλίμακας Critical Appraisal Skills Programme (CASP) από τις ερευνήτριες .....	39
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 7. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 7 Summa et al. (2020) με τη χρήση της κλίμακας Critical Appraisal Skills Programme (CASP) από τις ερευνήτριες .....	40
ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ .....	42

## ΠΙΝΑΚΑΣ ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΩΝ

α. = Αγόρια

κ. = Κορίτσια

ARSACS = Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay

AT = Ataxia–telangiectasia syndrome

CA = Chronic ataxia, μη προοδευτική ή αργά προοδευτική αταξία

FAP = Functional Ambulation Performance score

FARS = Friedreich’s Ataxia Rating Scale

FRDA = Friedreich’s ataxia

GMFM-D = Gross motor function measure (standing)

GMFM-E = Gross motor function measure (walking)

GMFM- 66 = Gross Motor Function Measure

GMFM-88 = Gross motor function measure-88 items

GVI = Gait Variability Index

GW = 6-meter-long Leonardo Mechanography Gangway

H = Healthy, υγιής πληθυσμός

JOUBERT S. = Joubert syndrome

mFARS = Modified Friedreich’s Ataxia Rating Scale

N = Number

PA = Progressive ataxia, προοδευτική αταξία

PMM2, ADCK3, ITPR1 = Τα ονόματα των γονιδίων που ευθύνονται για την παθολογία

SARA = Scale for the Assessment and Rating of Ataxia

SCA = Spinocerebellar ataxia

SCA2 = Spinocerebellar ataxia type 2

SECONDARY A. = Secondary ataxia due to posterior cranial fossa tumor

TUG = Timed Up and Go Test

T25FW = Timed 25 Foot Walk test

UCA = Undiagnosed cerebellar atrophy/hypoplasia

WS Equistasi = Ιατρικό μηχάνημα που καταγράφει με οπτικό-ηλεκτρικό τρόπο την κίνηση

1MWT = 1-Minute Walk Test

2MWT = 2-Minutes Walk Test

6MWT = 6-Minutes Walk Test ROM = Range of motion

## ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΙΝΑΚΩΝ

ΠΙΝΑΚΑΣ 1. ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΠΛΗΘΥΣΜΟΥ ΣΕΛ.16

ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΠΑΡΑΜΕΤΡΟΙ ΕΡΕΥΝΩΝ ΣΕΛ.19

## ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΑΡΑΡΤΗΜΑΤΩΝ

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 1 Peri et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 2. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 2 Patel et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 3. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 3 Roche et al. (2018) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 4. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 4 Martakis et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 5. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 5 Schirinzi et al. (2018) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 6. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 6 Vasco et al. (2016) με τη χρήση της κλίμακας Critical Appraisal Skills Programme (CASP) από τις ερευνήτριες

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 7. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 7 Summa et al. (2020) με τη χρήση της κλίμακας Critical Appraisal Skills Programme (CASP) από τις ερευνήτριες

# 1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ

## 1.1 Ορισμός αταξίας

Ετυμολογικά ο όρος αταξία προέρχεται από το στερητικό “α” και την αρχαία ελληνική λέξη “τακτός” και σημαίνει η έλλειψη τάξης (Overby et al., 2019). Σύμφωνα με τους Winchester et al. (2013) είναι μία νευρολογική διαταραχή, η οποία ορίζεται από έλλειψη ισορροπίας και συντονισμού και είναι από τα συχνότερα νευρολογικά προβλήματα που μπορεί να αντιμετωπίσει ένα παιδί. Για να εμφανιστούν τα συμπτώματα της αταξίας θα πρέπει να υπάρξει βλάβη που να επηρεάζει την παρεγκεφαλίδα, είτε την παρεγκεφαλίδα σε συνδυασμό με το στέλεχος, το θάλαμο, το νωτιαίο μυελό, το αιθουσαίο σύστημα και το μετωπιαίο λοβό (Pinto et al., 2015). Παρόλα αυτά δεν είναι όλες οι αταξίες παρεγκεφαλιδικές, καθώς υπάρχουν κι άλλοι παράγοντες που μπορούν να προκαλέσουν αταξία (Petley et. al., 2019).

### 1.1.2 Αταξία σε παιδιά

Σύμφωνα με τους Hartley et al. (2019) , η αταξία φαίνεται να εμφανίζεται στα παιδιά σε 26 / 100.000 περιπτώσεις παγκοσμίως, με το γεγονός αυτό να δείχνει ότι η παιδική αταξία αποτελεί κοινή διαταραχή. Τα περισσότερα αρθρογραφικά δεδομένα αφορούν την παιδική αταξία στην Ευρώπη, με τις υπόλοιπες ηπείρους να μην έχουν μελετηθεί επαρκώς και με τη μεγαλύτερη έλλειψη δεδομένων να αφορά την Αφρική και την Νοτιοανατολική Ασία. Συγκεκριμένα, η συχνότητα εμφάνισης κάθε είδους παιδικής αταξίας στην Ευρώπη διαφέρει, με τη μεγαλύτερη συχνότητα να αφορά την αταξία γενετικής προέλευσης ( 14,61/ 100.000 γεννήσεις) και την αταξική εγκεφαλική παράλυση ( 10,65/ 100.000 γεννήσεις) . (Musselman et al., 2014) . Συγκριτικά με την αταξία ενηλίκων, η αταξία σε παιδιά έχει περιορισμένη αρθρογραφία. Ειδικότερα, ένας μικρός αριθμός άρθρων έχει ερευνηθεί την άσκηση και τη φυσικοθεραπεία σε αταξικά παιδιά, αν και αποτελούν κάποιες από τις βασικότερες παρεμβάσεις της διαταραχής αυτής ( Hartley et al., 2019) .

### 1.1.3 Αταξική βάδιση σε παιδιά

Η αταξική βάδιση διαφέρει σημαντικά από αυτή του υγιή πληθυσμού. Ωστόσο, οι περισσότερες έρευνες που μελετάνε την αταξική βάδιση ( πχ σε άτομα με εκφυλιστική παρεγκεφαλιδική αταξία) αφορούν ενήλικες, αν και έχει παρατηρηθεί ότι υπάρχουν κοινά στοιχεία με την αταξική βάδιση παιδιών, όπως η αυξημένη αστάθεια, η μειωμένη ταχύτητα βάδισης και το αυξημένο πλάτος βήματος. Ένα ακόμα στοιχείο, που είναι η έλλειψη συντονισμού και συναντάται σε παιδιά με αταξία, μπορεί να οφείλεται και σε αναπτυξιακή

διαταραχή συντονισμού ή ανωριμότητα του παρεγκεφαλιδικού κυκλώματος. Παρ' όλο που παρατηρούνται διαφορές στη βάδιση μεταξύ παιδιών και ενηλίκων με αταξία, τα δεδομένα της αταξικής βάδισης σε παιδιά είναι πολύ περιορισμένα ( Serrao et al., 2018) .

#### 1.1.4 Σκοπός και σημασία έρευνας

Μέχρι τώρα λίγες είναι οι αναφορές που υπάρχουν σε σχέση με την αξιολόγηση στα παιδιά με αταξία. Το κομμάτι της βάδισης είναι ιδιαίτερα σημαντικό, γιατί σχετίζεται με τη λειτουργικότητα και τη συμμετοχή των παιδιών στις καθημερινές τους δραστηριότητες και επομένως κρίνεται σημαντικό για περεταίρω μελέτη. Η παρούσα μελέτη επεδίωξε να εξετάσει μέσα από μια συστηματική ανασκόπηση της αρθρογραφίας τα χαρακτηριστικά της βάδισης και την αξιολόγηση αυτής σε παιδιά με προοδευτική και μη προοδευτική αταξία.

#### 1.2 Αίτια εμφάνισης αταξίας και κατηγοριοποίηση αυτών

Σύμφωνα με τους Lynch et al. (2018) η αταξία αιτιολογικά μπορεί να είναι είτε πρωτοπαθής και να σχετίζεται άμεσα με την παρεγκεφαλίδα, είτε δευτεροπαθής και να είναι αποτέλεσμα μίας πρώτερης ασθένειας, όπως είναι το εγκεφαλικό ή η τοξίκωση από το αλκοόλ. Οι πρωτοπαθείς αταξίες μπορεί να οφείλονται τόσο σε γενετικά όσο και μη γενετικά αίτια. Οι Pinto et al. (2015) χωρίζουν την αταξία σε δύο κατηγορίες ανάλογα με τους παράγοντες πρόκλησης των συμπτωμάτων. Ο πρώτος παράγοντας είναι κληρονομικής αιτιολογίας και σε αυτόν ανήκουν οι κληρονομικές αταξίες, οι αυτοσωμικές υπολειπόμενες και επικρατείς αταξίες (όπου σύμφωνα με τους Fogel et al. (2012) είναι και οι πιο συχνές μορφές εμφάνισης γενετικής αταξίας), οι επεισοδιακές, οι μη προοδευτικές συγγενείς αταξίες, καθώς και οι αταξίες μιτοχονδριακής σύνδεσης. Ο δεύτερος είναι ο αιτιολογικός παράγοντας και σε αυτόν ανήκουν οι επίκτητες και σποραδικές αταξίες.

Οι Kuo et al. (2019) χωρίζουν τα αίτια ανάλογα με το χρόνο ανάπτυξης της διαταραχής. Πιο συγκεκριμένα τα αίτια που μπορεί να προκαλέσουν αταξία άμεσα (από λίγες ώρες έως λίγες μέρες) είναι: αγγειακά αίτια (αιμορραγικό ή ισχαιμικό εγκεφαλικό επεισόδιο), τοξίκωση με αιθανόλη, τοξίνες (υδράργυρος, θάλλιο, τολουόλιο, διαλύτες), φάρμακα (φαινοτοΐνη, καρβαμαζεπίνη, φαινοβαρβιτάλη, λίθιο), σκλήρυνση κατά πλάκας, μηνιγγίτιδα, ιογενής παρεγκεφαλίτιδα, παρεγκεφαλιδικό απόστημα και εγκεφαλοπάθεια Wernicke/ανεπάρκεια θειαμίνης. Αίτια των οποίων τα συμπτώματα μπορεί να εμφανιστούν σε εβδομάδες έως και μήνες είναι : παρανεοπλασματική παρεγκεφαλιδική εκφύλιση, όγκοι του εγκεφάλου, νόσος Creutzfeldt-Jakob, επιφανειακή σιδέρωση και αταξία αποκαρβοξυλάσης αντιγλουταμινικού οξέος. Οι χρόνιες αιτίες αταξίας (μήνες έως χρόνια) είναι: αταξία που σχετίζεται με ευαισθησία

στη γλουτένη, γενετική αταξία, μιτοχονδριακή νόσος και ιδιοπαθής παρεγκεφαλιδική αταξία όψιμης έναρξης. Τέλος, τα επεισοδιακά αίτια της αταξίας είναι: γενετική επεισοδιακή αταξία, ψυχογενής αταξία, μιτοχονδριακή νόσος και σκλήρυνση κατά πλάκας.

Στα παιδιά τα πιο συχνά αίτια εμφάνισης αταξίας είναι η λοιμώδης παρεγκεφαλιδική αταξία σε ποσοστό 59%, η δηλητηρίαση από φάρμακα σε ποσοστό 8% και η μυοκλονική αταξία σε επίσης ποσοστό 8% σύμφωνα με τους Petley et al. (2019) .

### 1.2.2 Συμπτώματα

Τα κύρια και πιο συχνά συμπτώματα που εμφανίζουν τα άτομα με αταξία είναι : Δυσαρθρία, νυσταγμός, αταξική βάδιση, ανισορροπία, τρόμος, δυσδιαδοχοκινησία και δυσμετρία (De Silva et al., 2019) . Κάποια επιπλέον συμπτώματα που μπορούν να εμφανιστούν σύμφωνα με τους Kuo et al. (2019) ειδικά στα αρχικά στάδια είναι η θολή και διπλή όραση, ειδικά σε απότομες κινήσεις της κεφαλής και σε προβλήματα καθαρής άρθρωσης, με αποτέλεσμα τη δυσκολία κατανόησης λέξεων και τη σταδιακή μείωση της ικανότητας λεπτών χειρισμών.

Σύμφωνα όμως με τους Ashizawa et al. (2016) , το σημείο βλάβης της παρεγκεφαλίδας καθορίζει και το ή τα συμπτώματα που μπορεί να εμφανίσει ένα άτομο με αταξία. Για παράδειγμα μία βλάβη πλευρικά της παρεγκεφαλίδας θα προκαλέσει ομόπλευρη διαταραχή, ενώ μία διάχυτη βλάβη θα προκαλέσει γενικευμένα συμπτώματα. Βλάβη στο μέσο των παρεγκεφαλιδικών δομών, όπως η αιθουσοπαρεγκεφαλίδα και οι πυρήνες, θα προκαλέσει ανισορροπία, ίλιγγο, δυσμετρία, οφθαλμολογικά προβλήματα και αταξική βάδιση, ενώ μία βλάβη στα παρεγκεφαλιδικά ημισφαίρια θα προκαλέσει ομόπλευρη αταξία των άκρων, δυσδιαδοχοκινησία, δυσμετρία, τρόμο και προβλήματα στο λόγο. Βλάβη στον οπίσθιο λοβό θα προκαλέσει νυσταγμό, αστάθεια κορμού και αταξική βάδιση. Μία βλάβη στο εγκεφαλικό στέλεχος μπορεί να προκαλέσει κινητικά και αισθητηριακά ελλείμματα, όπως και μία βλάβη στη σπονδυλική στήλη μπορεί να συνοδεύεται από αισθητικά προβλήματα. Τέλος μία βλάβη στο αιθουσαίο σύστημα μπορεί να προκαλέσει απώλεια ισορροπίας, ζάλη, ίλιγγο, νυσταγμό, προβλήματα ακοής και εμβοές.

### 1.2.3 Διάγνωση

Σύμφωνα με τους Jones et al. (2014) πάρα πολύ σημαντικό ρόλο στη διάγνωση της αταξίας παίζει το ιστορικό, καθώς οι παράγοντες που μπορούν να προκαλέσουν αταξία είναι πολλοί, γεγονός που κάνει την διάγνωση περίπλοκη. Πρέπει να γίνει καταγραφή της πορείας των συμπτωμάτων και να ληφθεί ένα πολύ αναλυτικό ιστορικό για να διαπιστωθεί αν η αταξία

οφείλεται σε γενετικούς ή όχι παράγοντες. Επίσης, η ηλικία του ασθενούς παίζει πολύ σημαντικό ρόλο για να καθοριστεί το είδος της αταξίας, γιατί κάποιες εμφανίζονται στη τρίτη με τέταρτη δεκαετία ζωής, όπως οι περισσότεροι τύποι SCAs (Klockgether et al.,2019) ή οι εγκεφαλίτιδες που φαίνεται να επηρεάζουν περισσότερο τα πιο νέα άτομα και ειδικότερα τις γυναίκες (Ashizawa et al.,2016) .

Η διάγνωση πρέπει να γίνεται από νευρολόγο σύμφωνα με τους De Silva et al. (2019) και όσον αφορά τις εξετάσεις που ζητούνται πέρα από τις βασικές, για φυσιολογικό έλεγχο του θυρεοειδούς αδένου, της B12 βιταμίνης και του φυλλικού οξέος, χρειάζεται να γίνει και κρνιακή απεικόνιση και ανάλογα το περιστατικό μπορεί να χρειαστεί και παρακέντηση στη σπονδυλική στήλη, αξονική τομογραφία θώρακος, κοιλίας και πυέλου. Επίσης, συχνά γίνεται και γενετικός έλεγχος γιατί πολλά είδη προοδευτικής αταξίας οφείλονται σε κληρονομικούς παράγοντες.

Η διάγνωση σε παιδιά, ειδικά σε πολύ μικρή ηλικία είναι αρκετά δύσκολη, βέβαια μετά τα τρία πρώτα έτη τα συμπτώματα είναι ίδια με αυτά των ενηλίκων. Πολύ σημαντική είναι όμως και η παρατήρηση των παιδιών στον τρόπο που περπατάνε, γιατί βασικό στοιχείο είναι η έλλειψη ισορροπίας και στον τρόπο που κάθονται, καθώς παρουσιάζουν αστάθεια κορμού. Ένας εύκολος κλινικός έλεγχος που μπορεί να γίνει σε παιδιά για τον έλεγχο του συντονισμού είναι να τους ζητηθεί να κρατήσουν με το ένα χέρι ένα ποτήρι με νερό χωρίς να χυθεί, ή να ακουμπήσουν τους δύο δείκτες μεταξύ τους, δείκτη με μύτη ή και να κάνουν γρήγορες εναλλαγές του αντιβραχίου (πρηνισμό-υπτιασμό) . Ακόμα, μπορεί να εφαρμοστεί και το Romberg's test στο οποίο ζητείται από το παιδί να σταθεί όρθιο με ανοιχτά τα μάτια του και στη συνέχεια του ζητείται να τα κλείσει. Εάν χάσει την ισορροπία του και πέσει ή χρειαστεί να ακουμπήσει για να σταθεροποιηθεί, τότε το τεστ βγαίνει θετικό (Petley et al., 2019) . Τέλος, η εμφάνιση δυσμετρίας κατά την εκτέλεση της δοκιμασίας “heel to knee” είναι πιθανό να αποτελεί διαγνωστικό δείκτη (Pavone et al., 2017) .

#### 1.2.4 Αποκατάσταση

Σύμφωνα με τους Overby et al. (2019) η αντιμετώπιση της αταξίας και η πρόγνωση αυτής εξαρτάται από το είδος της και είναι διαφορετική ανάλογα με το περιστατικό. Παρόλα αυτά οι Winchester et al. (2013) υποστηρίζουν πως η θεραπεία όλων των παιδιών με αταξία πρέπει να περιλαμβάνει φυσικοθεραπεία, εργοθεραπεία, λογοθεραπεία, για αντιμετώπιση των κύριων συμπτωμάτων της αταξίας (δυσρθρία, ανισορροπία, δυσμετρία, κτλ.) και να δοθεί μεγάλη βαρύτητα στη θεραπεία μέσω παιχνιδιού για ενίσχυση της ψυχολογίας του παιδιού. Οι Jones et al. (2019) χωρίζουν τις θεραπείες ανάλογα με τη γενετική ή μη γενετική προέλευση της αταξίας. Η αντιμετώπιση των μη κληρονομικών αταξιών είναι πιο εύκολη, καθώς

χρειάζεται να βρεθεί η αιτία πρόκλησης της αταξίας και στη συνέχεια να δοθεί η αντίστοιχη θεραπεία. Για παράδειγμα, αταξία που οφείλεται από τοξίνες βαρέων μετάλλων αντιμετωπίζεται με θεραπεία χηλίωσης. Αταξία που οφείλεται στη γλουτένη, διορθώνεται με ένα διατροφικό πρόγραμμα κατάλληλα διαμορφωμένο. Βέβαια, οι επίκτητες αταξίες δεν είναι πάντα ιάσιμες, όπως στην περίπτωση ενός όγκου στην παρεγκεφαλίδα, αν και αυτού του είδους η αταξία μπορεί να βελτιωθεί με την αντιμετώπιση του όγκου.

Οι Kuo et al. (2019) χωρίζουν τα είδη των θεραπειών σε δύο κατηγορίες επίσης. Η πρώτη είναι η θεραπεία τροποποίησης της νόσου (όπως τα παραδείγματα που δόθηκαν παραπάνω) και η δεύτερη είναι η θεραπεία αντιμετώπισης των συμπτωμάτων με φαρμακευτική αγωγή. Για την αντιμετώπιση της δυσαρθρίας και της αταξικής βάρδισης έχει αποδειχθεί ότι το Riluzole έχει αποτελέσματα. Για τις επεισοδιακές αταξίες, αλλά και για μερική αντιμετώπιση του νυσταγμού ενδείκνυται η 4-αμινοπυριδίνη. Σημαντικό επίσης ρόλο στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της αταξίας έχει η γυμναστική, κυρίως οι ασκήσεις ισορροπίας και συντονισμού καθώς έχουν αποδειχθεί τα θετικά οφέλη που προσφέρουν.

### 1.3 Μη προοδευτική αταξία

Σύμφωνα με τους Pinto et al. (2015) οι περισσότερες μη προοδευτικές αταξίες είναι παρεγκεφαλιδικές. Τα πρώτα συμπτώματα παρουσιάζονται αρκετά νωρίς ( συνήθως τις πρώτες τρεις δεκαετίες ζωής), έχουν ύπουλη έναρξη και χρόνια κλινική πορεία.

Σύμφωνα με τους Salman et al. (2013) οι πληροφορίες γύρω από την επιδημιολογία της μη προοδευτικής αταξίας είναι αρκετά περιορισμένες, γεγονός που καθιστά την αναγνώριση των αιτιών έναρξης της ασθένειας και την πρόγνωση αυτής λίγο δύσκολη. Σύμφωνα με τους Pavone et al. (2017) ένα από τα συχνότερα αίτια εγκεφαλικής βλάβης που είναι η υποξία στα νεογνά (ποσοστά γέννησης 1,5 άτομα στις 1000 γεννήσεις) μπορεί να οδηγήσει σε δύο σύνδρομα, το Dandy Walker (DWS) και το Arnold Chiari (ACM) τα οποία προκαλούν μη προοδευτική αταξία.

Τα πιο συχνά συμπτώματα/προβλήματα που αντιμετωπίζουν αυτά τα άτομα είναι υποτονία, νυσταγμός, επιληπτικές κρίσεις, αναπτυξιακή καθυστέρηση και διαταραχή της κινητικής ανάπτυξης (Petley et al., 2019) .

Ένα είδος μη προοδευτικής αταξίας, το οποίο αναφέρεται στις έρευνες που μελετώνται παρακάτω είναι το σύνδρομο Joubert. Σύμφωνα με τους Ipek et al. (2017) το σύνδρομο αυτό είναι μία σπάνια γενετική διαταραχή, η οποία κληρονομείται με αυτοσωμικό υπολειπόμενο τρόπο. Ένα στα 100.000 παιδιά μπορεί να γεννηθεί με αυτό το σύνδρομο, το οποίο εντοπίστηκε για πρώτη φορά το 1969.



Σύμφωνα με τους Parisi et al. (2017) τα κύρια κλινικά ευρήματα του συνδρόμου είναι μία χαρακτηριστική δυσπλασία στην παρεγκεφαλίδα και στο στέλεχος (γνωστά και ως molar tooth sign) , υποτονία και αναπτυξιακή καθυστέρηση. Συνοδά συμπτώματα σύμφωνα με τους Tsurusaki et al. (2012) είναι η επεισοδιακή υπέρπνοια, η μη φυσιολογική κίνηση των ματιών, η αταξία και η νοητική καθυστέρηση.

#### 1.4 Προοδευτική αταξία

Σύμφωνα με τους Pavone et al. (2017) , η πιο γνωστή κληρονομική μορφή προοδευτικής αταξίας που προκαλείται από αυτοσωμικό επικρατές γονίδιο είναι η νωτιαία παρεγκεφαλιδική αταξία και η οποία σύμφωνα με τους Sullivan et al. (2018) , χαρακτηρίζεται από προοδευτική εκφύλιση της παρεγκεφαλίδας και άλλων περιοχών, όπως το εγκεφαλικό στέλεχος. Ανήκει στις ετερογενώς κληρονομούμενες νευροεκφυλιστικές διαταραχές, ενώ συνήθως προκαλείται από την επανάληψη του CAG νουκλεοτιδίου που κωδικοποιεί την πολυγλουταμίνη, με αποτέλεσμα την παραγωγή της τοξικής πρωτεΐνης polyQ (Pavone et al., 2017) . Τα βασικά συμπτώματα είναι η αταξία βάδισης, η έλλειψη συντονισμού, η δυσαρθρία, τα σημεία πυραμιδικής κι εξωπυραμιδικής συνδρομής, τα γνωστικά ελλείμματα, τα οφθαλμοκινητικά προβλήματα, ο νυσταγμός και τα προβλήματα όρασης, όπως η μελαγχρωστική αμφιβληστροειδοπάθεια (Sullivan et al., 2018, Sun et al., 2016) . Παγκοσμίως, εντοπίζονται 3 περιπτώσεις νωτιαίας παρεγκεφαλιδικής αταξίας ανά 100.000 πληθυσμού (Sullivan et al., 2018) . Η θεραπεία αποτελείται από φαρμακευτική αγωγή και από γονιδιακή θεραπεία, με στόχο τη μείωση της έκφρασης της τοξικής πολυγλουταμίνης polyQ (Pavone et al., 2017) .

Η αταξία τηλαγγειεκτασία αποτελεί είδος προοδευτικής αταξίας με πολυσυστηματική εκδήλωση. Προκαλείται από γονιδιακή μετάλλαξη και τα βασικά χαρακτηριστικά της είναι η διαταραχή στην λεπτή κινητικότητα, στην οφθαλμοκινητικότητα, στο μεταβολισμό και στο εξωπυραμιδικό σύστημα. Επηρεάζει την ανάπτυξη, το ανοσοποιητικό σύστημα, το αναπνευστικό σύστημα και προκαλεί δυσφαγία, ευαισθησία σε κακοήθεις όγκους, αντίσταση στην ινσουλίνη και δερματικές διαταραχές (Shenhold et al., 2019, Amirifar et al., 2018) . Σύμφωνα με τους Shenhold et al. (2019) , η αταξία εκδηλώνεται στα πρώτα στάδια της βάδισης και ακολουθεί ραγδαία προοδευτική πορεία, μέχρι την πλήρη απώλεια βάδισης κατά την ηλικία των 10 ετών. Λόγω της προοδευτικότητας, το προσδόκιμο ζωής αυτών των ασθενών είναι τα 25 έτη, με τις πιο συχνές αιτίες του προσδόκιμου αυτού να είναι οι αναπνευστικές ασθένειες και οι κακοήθεις όγκοι (Amirifar et al., 2018) .

Μία ακόμη μορφή προοδευτικής αταξίας είναι η αταξία Friedreich που αποτελεί την πιο συχνή μορφή κληρονομικής προοδευτικής αταξίας Ευρωπαϊκής καταγωγής και συναντάται σε 1 ανά 40.000 περιπτώσεις. Το γενετικό αίτιο που την προκαλεί είναι η μετάλλαξη στο FXN γονίδιο και πιο συγκεκριμένα η επανάληψη του τρινουκλεοτιδίου GAA. Η μετάλλαξη αυτή οδηγεί σε έλλειμμα της πρωτεΐνης φραταξίνης που παράγεται φυσιολογικά από το γονίδιο αυτό και μεταξύ άλλων συναντάται σε μεγάλες ποσότητες στα μιτοχόνδρια. Συνήθως εκδηλώνεται στην ηλικία των 10-15 ετών και τα κύρια χαρακτηριστικά της είναι η αταξία βάδισης και άκρων, η δυσαρθρία, η καρδιομυοπάθεια και η αυξημένη πιθανότητα σακχαρώδη διαβήτη. Τα άτομα που πάσχουν από αταξία Friedreich δεν μπορούν να πραγματοποιήσουν με πλήρη ανεξαρτησία τις καθημερινές τους δραστηριότητες. Η εξέλιξη των συμπτωμάτων είναι προοδευτική, με τη χρήση αναπηρικού αμαξιδίου να ξεκινά κατά μέσο όρο 15 χρόνια μετά την εκδήλωσή τους και το θάνατο να επέρχεται περίπου 36 έτη μετά την έναρξη της παθολογίας, με βασικό αίτιο την καρδιομυοπάθεια. Μέχρι τώρα, δεν έχει βρεθεί θεραπεία που να επιδρά αποτελεσματικά στην εξέλιξη της αταξίας Friedreich και πραγματοποιούνται έρευνες για την κατάλληλη αντιμετώπισή της (Delatucky et al., 2019).

### 1.5 Μηχανισμός βάδισης σε τυπικά παιδιά

Ο βασικός μηχανισμός που επηρεάζεται στα παιδιά με αταξία οποιασδήποτε μορφής είναι ο μηχανισμός της βάδισης. Σύμφωνα με τους Cranage et al. (2019) , σε ένα τυπικό παιδί, η βάδιση ξεκινάει από το πρώτο έτος ζωής και κατακτάται πλήρως στην ηλικία των 3 ετών. Τα βασικά χαρακτηριστικά ενός ολοκληρωμένου πατέντου βάδισης είναι η αιώρηση των άκρων και η επαφή πτέρνας- εδάφους (heel strike) . Συγκεκριμένα, η κίνηση της ποδοκνημικής άρθρωσης κατά την διάρκεια της βάδισης διαφοροποιείται και εξελίσσεται με τα χρόνια μέχρι να κατακτηθεί πλήρως. Στα πρώτα στάδια της κινητικής ανάπτυξης των τυπικών παιδιών, η επαφή του πέλματος με το έδαφος κατά τη φάση στήριξης γίνεται μέσω της πτέρνας και των μεταταρσίων ταυτόχρονα, δίνοντας εικόνα επίπεδης επαφής του ποδιού με το έδαφος (flatfoot contact). Έτσι, ένα βρέφος βαδίζει με μεγάλη κάμψη ισχίων και γονάτων κατά τη φάση αιώρησης και επίπεδη επαφή του ποδιού με το έδαφος κατά τη φάση στήριξης, με αποτέλεσμα οι κινήσεις της πελματιαίας και ραχιαίας κάμψης κατά τον κύκλο της βάδισης να είναι πολύ μικρές. Ένα παιδί με εμπειρία βάδισης περίπου 6 μηνών βαδίζει πλέον με μεγάλη παραγωγή ισχίων και κάνει μεγαλύτερα βήματα, φέρνοντας πρώτα την πτέρνα σε επαφή με το έδαφος κατά την έναρξη της φάσης στήριξης. Στα νήπια ηλικίας περίπου 2 ετών, η συνύσπασση των αγωνιστών και ανταγωνιστών μυών των ποδιών οδηγεί σε πιο σταθερά βήματα και περιορίζει την υπέρμετρη κίνηση του κατώτερου κορμού και της λεκάνης. Έτσι η βάδιση γίνεται πιο παραγωγική (Zeininger et al., 2018). Το μήκος βήματος και η ταχύτητα βάδισης αυξάνονται

σταδιακά μέχρι τα 4 έτη και τελικά σταθεροποιούνται στα 5 με 10 έτη ζωής (Cranage et al., 2019) .

## 1.6 Αταξική βάδιση

Τα αταξικά παιδιά αναπτύσσουν διαφορετικό μηχανισμό βάδισης σε σχέση με τα τυπικά παιδιά, με βασικό στοιχείο της αταξικής βάδισης να είναι αυτό της έλλειψης συντονισμού. Ο συντονισμός είναι μία λειτουργία που ελέγχεται από την παρεγκεφαλίδα και επιτυγχάνεται μέσω ελεγχόμενων κινήσεων που απαιτούν την χρήση πολλών μελών και μερών του σώματος με σκοπό την επίτευξη ενός συγκεκριμένου κινητικού στόχου. Απαιτεί καλή ιδιοδεκτικότητα και ειδικότερα καλή αίσθηση των μερών του σώματος στο χώρο. Η τυπική εξέλιξή του μπορεί να φτάσει τουλάχιστον τα 11 έτη ζωής. Ο συντονισμός παίζει βασικό ρόλο στο μηχανισμό της βάδισης και της δυναμικής ισορροπίας, συμβάλλοντας στη σωστή συνσύσπαση των διαφορετικών μυών του σώματος για την επίτευξη της μετακίνησης στο χώρο χωρίς πτώση. Εάν ο συντονισμός είναι ελλιπής, αυτό θα διαταράξει το πατέντο της βάδισης (Mannini et al., 2017) . Πέρα από τον ελλιπή συντονισμό, η αταξική βάδιση παρουσιάζει ένα γενικευμένα διαταραγμένο πρότυπο που χαρακτηρίζεται από μικρά βήματα και μειωμένο μήκος διασκελισμού, έχοντας ως αποτέλεσμα την μειωμένη ταχύτητα βάδισης και τον πιο αργό ρυθμό μετακίνησης στον χώρο. Η φάση αιώρησης διαρκεί λιγότερο χρόνο από το φυσιολογικό, με τη φάση στήριξης να είναι αυτή που κυριαρχεί σε κάθε κύκλο βάδισης, ενώ η φάση διπλής στήριξης των κάτω άκρων είναι παρατεταμένη. Το πλάτος των βημάτων και κατά συνέπεια η βάση στήριξης είναι αυξημένα. Οι αρθρώσεις των ισχίων απάγονται σε μεγαλύτερο βαθμό από το φυσιολογικό, τα γόνατα κάνουν υπερέκταση και η άρθρωση της ποδοκνημικής συμμετέχει λιγότερο δυναμικά στη διαδικασία της βάδισης. Η ομαλότητα των βημάτων χάνεται και οι κινήσεις δεν γίνονται τόσο συνδυαστικά, αλλά μεμονωμένα από άρθρωση σε άρθρωση. Αυτό το πατέντο βάδισης θέτει τα αταξικά παιδιά σε αυξημένο κίνδυνο για πτώσεις (Peri et al., 2019).

## 1.7 Εργαστήριο ανάλυσης βάδισης

Η διαδικασία της ανάλυσης του πατέντου βάδισης κάθε ασθενή συνήθως γίνεται σε εργαστήριο ανάλυσης βάδισης. Ο χώρος του εργαστηρίου περιλαμβάνει κάμερες περιφερικά ενός μονοπατιού (διαδρόμου βάδισης) που καταγράφουν την κίνηση του εξεταζόμενου όταν βαδίζει σε αυτό. Κατά την έναρξη της διαδικασίας, τοποθετούνται σημάδια πάνω σε ανατομικά ορόσημα του σώματος του ασθενή, η τροχιά των οποίων καταγράφεται από τις κάμερες όταν ο ασθενής βαδίζει. Έτσι, υπολογίζονται οι κινήσεις των οστών και αυτό παρέχει την εικόνα της κινηματικής των αρθρώσεων του ασθενή (Nagimate et al., 2019) . Σύμφωνα με τους Shanahan

et al. (2018) , όταν η παραπάνω διαδικασία συνδυάζεται με ηλεκτρομυογράφημα, συλλέγονται ταυτόχρονα δεδομένα, όχι μόνο σε σχέση με την κινηματική, αλλά και όσον αφορά την δύναμη αντίδρασης του εδάφους και την γενικότερη μυϊκή δραστηριότητα του εξεταζόμενου καθώς βαδίζει. Ένας ακόμη τρόπος ανάλυσης βάρδισης στο εργαστήριο είναι μέσω υπέρυθρης ακτινοβολίας. Συγκεκριμένα, χρησιμοποιείται μία μόνο κάμερα, η οποία ανιχνεύει την αντανάκλαση της υπέρυθρης ακτινοβολίας στο χώρο, όσο ο εξεταζόμενος βαδίζει κι έτσι υπολογίζονται οι κινήσεις των αρθρώσεων σε κάθε κύκλο βάρδισης. Εκτός από τις παραπάνω διαδικασίες, η ανάλυση βάρδισης γίνεται και μέσω αισθητήρων κίνησης που τοποθετούνται πάνω στον ασθενή. Τα δεδομένα από την κίνηση και τον προσανατολισμό των αισθητήρων στο χώρο κατά τη διάρκεια της βάρδισης συλλέγονται και έτσι εκτιμάται η κινηματική του σώματος του ασθενή (Nagimate et al., 2019) . Οι γενικότερες πληροφορίες που συλλέγονται από τις παραπάνω αναλύσεις αφορούν την κινητική, την κινηματική της βάρδισης και τα χωροταξικά χαρακτηριστικά αυτής. Ειδικότερα, κάποια από τα στοιχεία που καταγράφονται είναι η επαφή πτέρνας-εδάφους (heel strike) , η αποκόλληση των δαχτύλων στο τελικό στάδιο της φάσης στήριξης, κατά την προ-αίωρηση (toe off) , τα δεδομένα που αφορούν τις γωνίες που διαγράφει η κίνηση του γόνατος, του ισχίου και άλλων αρθρώσεων, η ταχύτητα βάρδισης, το μήκος και η διάρκεια του διασκελισμού (Shanahan et al., 2018) .

## 1.8 Δοκιμασίες αξιολόγησης της βάρδισης

- Timed Up and Go Test (TUG) : Σύμφωνα με τους Verbecque et al. (2019) , το Timed Up and Go Test (TUG) είναι μία ευρέως διαδεδομένη δοκιμασία που δημιουργήθηκε για την αξιολόγηση της δυναμικής ισορροπίας και του κινδύνου πτώσεων σε παιδιά και ενήλικες. Κατά την έναρξη της δοκιμασίας, ο εξεταζόμενος κάθεται σε μία καρέκλα, από την οποία πρέπει να σηκωθεί, να περπατήσει μία απόσταση 3 μέτρων και να γυρίσει πίσω, ώστε να ξανακαθίσει στην καρέκλα. Η διαδικασία χρονομετρείται και στο τέλος καταγράφεται η διάρκειά της. Επειδή η δραστηριότητα αυτή συμβαίνει φυσιολογικά στην καθημερινή ζωή, το Timed Up and Go Test παρέχει πληροφορίες σχετικά με την λειτουργικότητα και την ανεξαρτησία του εξεταζόμενου.
- Το 6-Minutes Walk Test (6MWT) χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της φυσικής κατάστασης και της λειτουργικότητας του ασθενή. Σύμφωνα με τις οδηγίες, ο εξεταζόμενος καλείται να βαδίσει σε ένα διάδρομο για 6 λεπτά, καλύπτοντας όσο περισσότερη απόσταση μπορεί (Uzsko-Lencer et al., 2017) . Σύμφωνα με τους Casau et al. (2016) , συχνά η απόσταση αυτή οριοθετείται από κώνους και είναι 30 μέτρα. Σε αυτήν την περίπτωση, ο εξεταζόμενος πρέπει να βαδίσει και προς τις δύο κατευθύνσεις μέχρι να συμπληρωθούν 6 λεπτά. Όταν ένα παιδί ή ένας ενήλικας πραγματοποιεί τη

συγκεκριμένη δοκιμασία, αξιολογείται η ικανότητα του στη βάρδιση και η αντοχή του στην άσκηση.

- 2-Minutes Walk Test (2MWT) : Σύμφωνα με τους Yuksel et al. (2020) , συντομότερη εκδοχή του 6-Minutes Walk Test είναι το 2-Minutes Walk Test (2MWT) , στο οποίο ο εξεταζόμενος βαδίζει για 2 λεπτά και στο τέλος της δοκιμασίας καταγράφεται η απόσταση που έχει διανύσει. Όσο μεγαλύτερη είναι η απόσταση, τόσο καλύτερο είναι το επίπεδο της λειτουργικότητας και της φυσικής του κατάστασης.
- Το Timed 25-Foot Walk test (T25FW) είναι μια από τις πιο συχνά χρησιμοποιούμενες δοκιμασίες για τη αντικειμενική αξιολόγηση της βάρδισης. Κατά την εκτέλεσή της, ο εξεταζόμενος καλείται να βαδίσει για 7 περίπου μέτρα (25 feet) όσο πιο γρήγορα μπορεί, χωρίς να πέσει. Η διαδικασία αυτή χρονομετρείται και ο χρόνος εκτέλεσης της δοκιμασίας καταγράφεται (Alshamrani et al., 2020) .

Για λόγους διάρκειας, το 2MWT είναι πιο πρακτικό και άρα πιο εύχρηστο σε ένα κλινικό περιβάλλον από το 6MWT. Το TUG είναι επίσης απλό, με μικρή διάρκεια και εύκολη εκτέλεση. Και οι 3 παραπάνω δοκιμασίες αποτελούν πολύ σημαντικά αξιολογητικά εργαλεία για τη βάρδιση, τη λειτουργικότητα και τη φυσική κατάσταση παιδιών και ενηλίκων (Yuksel et al., 2020) . Το T25FW χρησιμοποιείται ευρέως για την έγκυρη αξιολόγηση της βάρδισης και αποτελεί και αυτό ένα αξιόπιστο και εύχρηστο εργαλείο αξιολόγησης ατόμων με διαταραχές βάρδισης (Alshamrani et al., 2020) .

### 1.9 Κλίμακες αξιολόγησης της αταξίας

- Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA scale) : Ένα από τα αξιολογητικά εργαλεία της αταξίας είναι η Κλίμακα Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA scale) . Σύμφωνα με τους Perez-Lloret et al. (2021) , η κλίμακα αυτή είναι μία από τις πιο έγκυρες και πιο διαδεδομένες κλίμακες που χρησιμοποιούνται στα άτομα με αταξία. Αποτελείται από 8 μέρη με συνολικό σκορ 40 και συμπληρώνεται κατά μέσο όρο σε 15 λεπτά. Η τελική βαθμολογία 0 δείχνει την απουσία της αταξίας, ενώ όσο η βαθμολογία αυξάνεται, τόσο αυξάνεται και η σοβαρότητα της αταξίας. Η πρώτη μορφή της SARA scale καταγράφηκε το 2006 από τους Schmitz-Hubsch et al. οι οποίοι δημιούργησαν μια κλίμακα αξιολόγησης της βάρδισης, της στάσης, του καθίσματος, του λόγου, της κινητικότητας του άνω άκρου, της δυσμετρίας, της διαδοχοκινησίας και της λειτουργικότητας των άκρων (Schmitz-Hubsch et al, 2006) .
- Friedreich's Ataxia Rating Scale (FARS scale) : Μία ακόμη διαδεδομένη κλίμακα αξιολόγησης της αταξίας και συγκεκριμένα της αταξίας Friedreich είναι η Κλίμακα

Friedreich's Ataxia Rating Scale (FARS scale) με μέγιστη βαθμολογία 159, που υποδεικνύει σοβαρή αταξία. Η πρώτη μορφή της FARS scale καταγράφηκε το 2005 από τους Subramony et al., οι οποίοι δημιούργησαν μια κλίμακα αποτελούμενη από νευρολογική αξιολόγηση, αξιολόγηση λειτουργικότητας, δραστηριοτήτων της καθημερινής ζωής και χρονομετρούμενες δοκιμασίες για αξιολόγηση της ομιλίας και του συντονισμού των άνω άκρων. Τέλος, η κλίμακα περιλαμβάνει αξιολόγηση βάρδισης, μέσω χρονομετρούμενης δοκιμασίας διάνυσης 15 μέτρων (βάρδιση για 7,5 μέτρα και επιστροφή) (Subramony et al., 2005) .

## 2 ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

Το άρθρο των Muka et al. (2019) που αναλύει σε 24 βήματα το σχεδιασμό και τη διεξαγωγή της συστηματικής ανασκόπησης, αποτέλεσε τον βασικό οδηγό για την πραγματοποίηση και συγγραφή της μεθοδολογίας.

Για την εύρεση των άρθρων χρησιμοποιήθηκε η μέθοδος PICO ( Population, Interest, Context) . Ως πληθυσμός αναζήτησης (Population) , ορίστηκαν τα άτομα ηλικίας μέχρι 18 ετών, οι έφηβοι ηλικίας από 13 έως 18 ετών, τα νήπια ηλικίας 1 έως 3 ετών και οι νεαροί ενήλικες μεταξύ 18 έως 22 ετών. Το αντικείμενο ενδιαφέροντος της αναζήτησης (Interest) ήταν η βάρδιση, τα χωροταξικά και κινηματικά χαρακτηριστικά της βάρδισης και το μοτίβο αυτής. Τέλος, το περιεχόμενο της αναζήτησης (Context) , αφορούσε την προοδευτική ή μη προοδευτική αταξία. Το είδος των άρθρων που αναζητήθηκαν ήταν review, systematic review, randomized control trial (RCT) , quasi-rct, pilot study και longitudinal study. Η χρονική περίοδος δημοσίευσης των άρθρων έπρεπε να είναι της τελευταίας δεκαετίας ( από 1/1/2012 έως 27/3/2022) και η γλώσσα δημοσίευσης τα Αγγλικά. Το ερώτημα της εργασίας που διατυπώθηκε, αφορούσε τα χαρακτηριστικά και την αξιολόγηση της βάρδισης σε παιδιά με προοδευτική και μη προοδευτική αταξία.

### 2.1 Στρατηγική αναζήτησης

Οι μηχανές αναζήτησης που χρησιμοποιήθηκαν από τις δύο ερευνήτριες (Α.Α) και (Δ.Λ) ήταν οι παρακάτω β: α) Pubmed β) Google scholar γ) Cochrane library δ) Scopus ε) Cinahl και στ) Pedro. Ο αλγόριθμος που χρησιμοποιήθηκε σε όλες τις μηχανές αναζήτησης και που προέκυψε από το παραπάνω ερώτημα ήταν (((((((((((((ataxia progressive) OR ataxia non progressive) AND children) OR child) OR teenagers) OR toddlers) OR young adults) OR adolescents) AND gait) OR walking) OR gait pattern) AND spatiotemporal) OR kinetic) OR

kinematic) AND review) OR rct) OR quasi-rct) OR pilot) OR longitudinal) AND (ataxia)  
Filters: in the last 10 years, English. Η στρατηγική αναζήτησης πραγματοποιήθηκε το Μάρτιο του 2022. Με βάση τον αλγόριθμο, στη μηχανή αναζήτησης Pubmed τα αποτελέσματα που εμφανίστηκαν ήταν 512. Στην Google scholar, ο αλγόριθμος δεν ήταν συμβατός με τα χαρακτηριστικά της μηχανής αναζήτησης και τα αποτελέσματα ήταν μηδενικά. Στην Cochrane library βρέθηκαν 8 άρθρα και στην Scopus 65. Στην Cinahl και στην Pedro δεν βρέθηκαν αποτελέσματα σύμφωνα με τον αλγόριθμο. Όλα τα αποτελέσματα μεταφέρθηκαν στην εφαρμογή Mendeley Desktop, όπου αφαιρέθηκαν τα διπλότυπα αρχεία και έγινε η περαιτέρω κατηγοριοποίηση των άρθρων.

## 2.2 Κριτήρια αποκλεισμού/επιλογής

Με βάση το ερώτημα της εργασίας, οι ερευνήτριες δημιούργησαν μια λίστα (checklist) κριτηρίων επιλογής και αποκλεισμού των άρθρων, σύμφωνα με κάποιες λέξεις-κλειδιά, οι οποίες ήταν απαραίτητο να βρίσκονται στην περίληψη των άρθρων. Τα κριτήρια ήταν τα άρθρα να αφορούν 1) παιδιά (ηλικίας 0-18 ετών) 2) αταξία (προοδευτική ή μη προοδευτική) 3) ανάλυση βάρδισης και 4) αξιολόγηση αυτής με εργαλεία όπως λειτουργικές δοκιμασίες και κλίμακες.

## 2.3 Διαδικασία διαλογής

Με βάση τα παραπάνω, οι δύο ερευνήτριες πραγματοποίησαν την διαδικασία διαλογής των άρθρων για τη συγγραφή της συστηματικής ανασκόπησης. Τα άρθρα κατηγοριοποιήθηκαν σε φακέλους στο Mendeley desktop σύμφωνα με τη βάση δεδομένων στην οποία βρέθηκαν. Δημιουργήθηκαν φάκελοι για τις μηχανές αναζήτησης Pubmed, Scopus και Cochrane library. Στο φάκελο της μηχανής αναζήτησης Pubmed, ο αριθμός των άρθρων ήταν 512. Οι ερευνήτριες διάβασαν όλους τους τίτλους των άρθρων και απέρριψαν 290 άρθρα, γιατί δεν πληρούσαν το κριτήριο της αταξίας. Από τα εναπομείναντα 222 άρθρα, οι ερευνήτριες διάβασαν όλους τους τίτλους και τις περιλήψεις αυτών. Απέρριψαν 189, τα οποία δεν αφορούσαν παιδιά καθώς οι λέξεις children, child, teenagers, toddlers, young adults και adolescents δεν βρέθηκαν ούτε στους τίτλους, ούτε στις περιλήψεις. Από τα υπόλοιπα 33 άρθρα, απορρίφθηκαν τα 29, γιατί δεν πληρούσαν τα κριτήρια της ανάλυσης και αξιολόγησης της βάρδισης. Έτσι, οι ερευνήτριες κατέληξαν σε 4 άρθρα από την μηχανή αναζήτησης Pubmed που πληρούσαν όλα τα κριτήρια.

Οι ερευνήτριες συνέχισαν την διαδικασία διαλογής με τη μηχανή αναζήτησης Scopus, στην οποία βρήκαν 65 άρθρα. Από αυτά τα 65, απέρριψαν τα 56 γιατί δεν αφορούσαν παιδιά

με αταξία και δεν πληρούσαν τα δύο πρώτα κριτήρια επιλογής. Ο αποκλεισμός έγινε μετά από μελέτη και των 65 περιλήψεων των άρθρων. Από τα εναπομείναντα 9 άρθρα αποκλείστηκαν τα 6 γιατί δεν πληρούσαν τα 2 τελευταία κριτήρια της ανάλυσης και της αξιολόγησης βάδισης. Οι ερευνήτριες κατέληξαν σε 3 τελικά άρθρα που πληρούσαν όλα τα κριτήρια.

Στη τελευταία μηχανή αναζήτησης, Cochrane library, τα τελικά αποτελέσματα ήταν 8. Οι ερευνήτριες αφού διάβασαν όλα τα άρθρα, τα απέρριψαν γιατί δεν αφορούσαν τον πληθυσμό, που ήταν τα παιδιά ή δεν ανέλυαν τη βάδιση και τα χαρακτηριστικά αυτής.

## 2.4 Λίστα τελικών άρθρων

Μετά το τέλος της διαδικασίας διαλογής, οι ερευνήτριες έβαλαν όλα τα αποδεκτά άρθρα σε ένα νέο φάκελο που ονομάστηκε τελικά άρθρα. Από τη μηχανή αναζήτησης Pubmed τα άρθρα που επιλέχθηκαν ήταν: α) Motor improvement in adolescents affected by ataxia secondary to acquired brain injury: A pilot study των Peri et al. (2019), β) Functional and gait assessment in children and adolescents affected by Friedreich's ataxia: A one-year longitudinal study των Vasco et al. (2016), γ) Open-label pilot study of oral methylprednisolone for the treatment of patients with friedreich ataxia των Patel et al. (2019) και δ) Non-invasive Focal Mechanical Vibrations Delivered by Wearable Devices: An Open-Label Pilot Study in Childhood Ataxia των Schirinzi et al. (2018) . Από τη μηχανή αναζήτησης Scopus βρέθηκαν τα άρθρα των Vasco et al. (2016) και Patel et al. (2019) και το ε) Validation of low-cost system for gait assessment in children with ataxia των Summa et al. (2020) . Δύο επιπλέον άρθρα πληρούσαν τα κριτήρια επιλογής και συμπεριλήφθηκαν στο φάκελο των τελικών άρθρων, τα οποία βρέθηκαν από άλλες πηγές (από τις αναφορές των άρθρων που μελετήθηκαν) και ήταν το στ) Motor Function Improvement in Children with Ataxia Receiving Interval Rehabilitation, Including Vibration-Assisted Hometraining: A Retrospective Study των Martakis et al. (2019) και το ζ) Test-retest reliability of an instrumented electronic walkway system (GAITRite) for the measurement of spatio-temporal gait parameters in young patients with Friedreich's ataxia των Roche et al. (2018) . Οι ερευνήτριες κατέληξαν σε 7 άρθρα.

## 2.5 Αξιολόγηση της ποιότητας των άρθρων

Τα παραπάνω 7 τελικά άρθρα υποβλήθηκαν σε δύο ξεχωριστές αξιολογήσεις (μία από την κάθε ερευνήτρια). Σύμφωνα με το άρθρο των Mat et al. (2020) , το οποίο αναλύει τις κλίμακες αξιολόγησης και ποιά είδη άρθρων αντιστοιχούν σε αυτές, οι ερευνήτριες, αφού το μελέτησαν, επέλεξαν τις κατάλληλες κλίμακες αξιολόγησης για τα αντίστοιχα άρθρα που είχαν



βρει. Για τα 5 από τα 7 άρθρα (Peri et al., 2019, Patel et al., 2019, Roche et al., 2018, Martakis et al., 2019 και Schirinzi et al., 2018) χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Checklist for quasi-experimental studies (non-randomized Experimental Studies). Για τα υπόλοιπα 2 άρθρα (Vasco et al., 2016 και Summa et al., 2020) επιλέχθηκε η κλίμακα Critical Appraisal Skills Programme (CASP). Οι παραπάνω αξιολογήσεις, που στο σύνολο ήταν 14, ελέγχθηκαν από μία τρίτη αξιολογήτρια (Α.Λ), η οποία έδωσε τις δικές της απαντήσεις. Οι δύο ερευνήτριες (Α.Α) και (Λ.Δ) μελέτησαν τις αξιολογήσεις της τρίτης αξιολογήτριας και κατέληξαν στις τελικές 7 αξιολογήσεις των άρθρων. Όλα τα άρθρα ήταν μέτριας προς υψηλής ποιότητας και διαπιστώθηκε ότι ήταν αμερόληπτα (Παράρτημα 1-7).

### 3 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

#### 3.1 Ανάλυση άρθρων

Από τα 7 τελικά άρθρα που επιλέχθηκαν, τα άρθρα των Summa et al. (2020) και των Vasco et al. (2016) ήταν μελέτες κοόρτης (cohort study). Τα υπόλοιπα 5 άρθρα, των Peri et al. (2019), Patel et al. (2019), Schirinzi et al. (2018), Martakis et al. (2019) και Roche et al. (2018) ήταν μη τυχαιοποιημένες πειραματικές μελέτες (quasi-experimental studies/ non-randomized experimental Studies).

#### 3.2 Κριτήρια ένταξης/ αποκλεισμού πληθυσμού

Για την επιλογή των συμμετεχόντων, όλες οι έρευνες βασίστηκαν σε κριτήρια ένταξης και αποκλεισμού. Οι Peri et al. (2019) είχαν ως κριτήρια ένταξης: α) την αταξία, αναγνωρισμένη μέσω κλινικής αξιολόγησης, β) την ηλικία 7-30 ετών, γ) την καλή έως μέτρια αδρή κινητικότητα (GMFCS επίπεδο 1-3) και δ) τη συνεργασία και ικανότητα εκτέλεσης εντολών. Τα κριτήρια αποκλεισμού ήταν: α) η σοβαρή σπαστικότητα, β) οι σοβαρές διαταραχές μάθησης ή τα συμπεριφορικά προβλήματα και γ) τα προβλήματα όρασης που εμπόδιζαν τη λειτουργικότητα και τη συμμετοχή των ασθενών. Οι Vasco et al. (2016), επέλεξαν για την έρευνά τους όλα τα παιδιά που είχαν αταξία. Οι Patel et al. (2019) έθεσαν ως κριτήρια ένταξης α) την αταξία Friedreich, β) την ικανότητα βάδισης 7,5 μέτρων, γ) την ηλικία μεταξύ 5 με 10 ετών και δ) τη σταθερή φαρμακευτική αγωγή για 30 μέρες πριν την έρευνα και κατά τη διάρκεια αυτής. Τα κριτήρια αποκλεισμού από την έρευνα ήταν: α) η πρόσληψη μεθυλπρεδνιζολόνης/ιντερφερόνης/ ανοσοκατασταλτικών τους τελευταίους 3 μήνες, β) οι ανοσολογικές διαταραχές, γ) η μη ελεγχόμενη υπέρταση, δ) η ηπατική ή νεφρική νόσος, ε) η ενεργή λοίμωξη και στ) η αιμοσφαιρίνη  $A1 > 8.0 \text{ g/dl}$ . Οι Schirinzi et al. (2018) συμπεριέλαβαν στην έρευνα παιδιά με αταξία και απέκλεισαν παιδιά με βαθμολογία στην κατηγορία 4 της κλίμακας SARA  $> 4$  και

με  $IQ < 55$ . Οι Summa et al. (2020) είχαν ως κριτήριο ένταξης στην ομάδα ελέγχου του υγιή πληθυσμού την απουσία προσωπικού/ οικογενειακού ιστορικού νευρολογικών διαταραχών και ως ασθενή πληθυσμό επέλεξαν αταξικά παιδιά μετά από μια σειρά εξετάσεων και πιο συγκεκριμένα μετά από γενικές/ νευρολογικές εξετάσεις, μαγνητική εγκεφάλου, εξετάσεις με αισθητηριακά προκλητά δυναμικά, μελέτη αγωγιμότητας νεύρων και αξιολόγηση οπτικής οξύτητας. Η αξιολόγησή τους διήρκεσε 2 χρόνια, με σκοπό να γίνει ακριβής διαλογή. Κριτήρια αποκλεισμού ήταν: α) τα γνωστικά ελλείμματα, β) η ψυχοδραστική αγωγή και γ) η σοβαρή αναπηρία. Οι Martakis et al. (2019) συμπεριέλαβαν στη μελέτη παιδιά με αταξία και απέκλεισαν παιδιά με α) εγκεφαλική παράλυση και β) γλυκοζυλίωση. Τα κριτήρια ένταξης των Roche et al. (2018) ήταν: α) η ηλικία από 7 έως 25 ετών, β) η αταξία Friedreich και γ) η ικανότητα βάδισης 10 μέτρων ανεξάρτητα ή με πρόσθιο περιπατητήρα. Τα κριτήρια αποκλεισμού ήταν: α) η συμπτωματική καρδιομυοπάθεια, β) ο διαβήτης και γ) η τροποποίηση της φαρμακευτικής αγωγής 6 μήνες πριν την έρευνα.

### 3.3 Χαρακτηριστικά πληθυσμού

Όλες οι μελέτες κατέληξαν στον τελικό αριθμό των συμμετεχόντων, με αυτή των Summa et al. (2020) να έχει το μεγαλύτερο δείγμα πληθυσμού (51 παιδιά) και αυτές των Patel et al. (2019) και Schirinzi et al. (2018) να έχουν το μικρότερο (8 και 10 παιδιά αντίστοιχα). Οι Martakis et al. (2019) , Roche et al. (2018) και Peri et al. (2019) είχαν μεγάλο αριθμό συμμετεχόντων, που ξεπερνούσε τα 35 παιδιά και οι Vasco et al. (2016) είχαν ως δείγμα 24 παιδιά. 3 από τα άρθρα είχαν ομάδα ελέγχου που αποτελούταν από υγιή πληθυσμό (Summa et al., 2020, Peri et al., 2019, Vasco et al., 2016). Όσον αφορά τον ασθενή πληθυσμό των άρθρων, 3 από τα 7 άρθρα, είχαν παιδιά με προοδευτική αταξία ( Patel et al., 2019, Vasco et al., 2016 και Roche et al., 2018), ένα είχε μόνο παιδιά με μη προοδευτική αταξία ( Peri et al., 2019) και τα υπόλοιπα 3 είχαν τύπους προοδευτικής και μη ( Schirinzi et al., 2018, Martakis et al., 2019 και Summa et al., 2020), με την έρευνα των Martakis et al., (2019) να έχει 23 παιδιά παραπάνω με μη προοδευτική αταξία απ' ότι με προοδευτική. Η μέση ηλικία των συμμετεχόντων όλων των ερευνών ήταν 8-17 ετών, ενώ τα παιδιά που είχαν αταξία μη προοδευτικού τύπου, φάνηκε να είναι μικρότερα σε ηλικία. Όλες οι έρευνες είχαν συμμετέχοντες και των 2 φύλων, όμως η έρευνα των Martakis et al. (2019) είχε 17 αγόρια παραπάνω από τα κορίτσια. Ένα από τα αντικείμενα των ερευνών ήταν η αταξία Friedreich, την οποία μελέτησαν αποκλειστικά οι Vasco et al. (2016) , Patel et al. (2019) και Roche et al. (2018). Οι υπόλοιπες έρευνες μελέτησαν επιπλέον την αταξία λόγω κληρονομικότητας, τραυματισμού, γονιδιακής μετάλλαξης, ατροφίας παρεγκεφαλίδας και όγκου. (Πίνακας 1)

## ΠΙΝΑΚΑΣ 1. ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΠΛΗΘΥΣΜΟΥ

Στον πίνακα παρουσιάζονται τα χαρακτηριστικά πληθυσμού των 7 ερευνών που μελετήθηκαν στην παρούσα πτυχιακή εργασία. Συγκεκριμένα παρατίθενται: το μέγεθος του δείγματος (προοδευτικής ή μη προοδευτικής αταξίας) , η ηλικία ( προοδευτικής ή μη προοδευτικής αταξίας) , το φύλο ( προοδευτικής ή μη προοδευτικής αταξίας) και το είδος της προοδευτικής και μη προοδευτικής αταξίας.

ΑΡΘΡΑ	ΔΕΙΓΜΑ (προοδευτική αταξία)	ΔΕΙΓΜΑ (μη προοδευτική αταξία)	ΗΛΙΚΙΑ (προοδευτική αταξία) (mean)	ΗΛΙΚΙΑ (μη προοδευτική αταξία) (mean)	ΦΥΛΟ (προοδευτική αταξία)	ΦΥΛΟ (μη προοδευτική αταξία)	ΕΙΔΟΣ ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗΣ ΑΤΑΞΙΑΣ	ΕΙΔΟΣ ΜΗ ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗΣ ΑΤΑΞΙΑΣ
Periet al., 2019	-	N=11	-	16,0	-	5 κ. 6 α.	-	Επίκτητη αταξία από τραυματισμό στον εγκέφαλο
Vasc o et al., 2016	N=11	-	13,4	-	8 κ. 3 α.	-	FRDA	-
Patel et al., 2019	N=8	-	ασαφές	-	ασαφές	-	FRDA	-
Schir inzi et al., 2018	N=6	N=4	15,66	10,0	4 κ. 2 α.	ασαφές	FRDA	PMM2, Παρεγκεφαλιδική ατροφία
Sum ma et al., 2020	N=15	N=16	17,2	12,6	8 κ. 7 α.	8 κ. 8 α.	FRDA, ARSACS, AT, SCA, SCA2	ADCK3, UCA, JOUBERT S., ITPR1, PMM2,

								SECONDARY A.
Martakis et al., 2019	N=11	N=34	8,1	7,6	3 κ. 8 α.	11 κ. 23 α.	AT, Marinesco-Sjögren s., FRDA, Άγνωστης αιτιολογίας ατροφία παρεγκεφαλίδας	Joubert s., Δυσπλασία παρεγκεφαλίδας, Όγκοι στην παρεγκεφαλίδα και στον οπίσθιο κρανιακό βόθρο, Μονοσωμία 1p36, Μετάλλαξη RANBP2, Mowat-Wilson s., Έλλειψη GLUT1, Αταξινόμητες μορφές μη προοδευτικής αταξίας
Roch et al., 2018	N=40	-	16,4	-	18 κ. 18 α.	-	FRDA	-

α. = Αγόρια

κ. = Κορίτσια

ARSACS = Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay

AT = Ataxia-telangiectasia syndrome

CA = Chronic ataxia, μη προοδευτική ή αργά προοδευτική αταξία

FRDA = Friedreich's ataxia

JOUBERT S. = Joubert syndrome

N = Number

PMM2, ADCK3, ITPR1 = Τα ονόματα των γονιδίων που ευθύνονται για την παθολογία

PA = Progressive ataxia, προοδευτική αταξία

SCA = Spinocerebellar ataxia

SCA2 = Spinocerebellar ataxia type 2

SECONDARY A. = Secondary ataxia due to posterior cranial fossa tumor

UCA = Undiagnosed cerebellar atrophy/hypoplasia

### 3.4 Παρεμβάσεις ερευνών

Η κάθε έρευνα πραγματοποίησε μία παρέμβαση στον πληθυσμό που επιλέχθηκε. 6 από τις έρευνες είχαν ως παρέμβαση την ανάλυση ή εκπαίδευση βάδισης (Peri et al., 2019, Vasco et al., 2016, Schirinzi et al., 2018, Summa et al., 2020, Martakis et al., 2019 και Roche et al., 2018) . Για το σκοπό αυτό, χρησιμοποιήθηκε εργαστήριο ανάλυσης βάδισης (Vasco et al., 2016) και GRAIL System, ένα σύστημα που περιλαμβάνει 13 κάμερες, 2 δυναμό- δάπεδα και διάδρομο με ζώνη υποστήριξης σωματικού βάρους, για ανάλυση και εκπαίδευση της βάδισης (Peri et al., 2019) . Ακόμα, χρησιμοποιήθηκαν WS Equistasi, δηλαδή φορητοί διεγέρτες που εκπέμπουν μηχανικές δονήσεις (Schirinzi et al., 2018) , το Kinect System, το οποίο περιλαμβάνει μια κάμερα που συμβάλλει στην ανάλυση βάδισης χωρίς τη χρήση αυτοκόλλητων δεικτών (Summa et al., 2020) και το Vicon system, ένα κλασικό σύστημα ανάλυσης βάδισης με 12 κάμερες που ανιχνεύουν την κίνηση (Summa et al., 2020) . Τέλος, παρεμβάσεις έγιναν σε διάδρομο με ή χωρίς υποστήριξη σωματικού βάρους (Martakis et al., 2019) και GaitRite Walkway System για ανάλυση βάδισης (Roche et al., 2018) . Συνδυαστικά με τα παραπάνω, οι ασθενείς έκαναν φυσικοθεραπεία (Schirinzi et al., 2018) , ισορροπιστικές ασκήσεις (Peri et al., 2019) , ασκήσεις αντίστασης, λειτουργική φυσικοθεραπεία, υδροθεραπεία, και θεραπεία με δόνηση σε κέντρο αποκατάστασης και στο σπίτι (Martakis et al., 2019) . Στην έρευνα των Patel et al. (2019) , η παρέμβαση αποτελούνταν αποκλειστικά από φαρμακευτική αγωγή και συγκεκριμένα μεθυλπρεδνιζολόνη εκ του στόματος, ενώ στην έρευνα των Vasco et al. (2016) οι ασθενείς έπαιρναν συμπληρωματικά ιδεβενόνη.

### 3.5 Διάρκεια και συχνότητα ερευνών

Η διάρκεια των ερευνών έφτανε τους 12 μήνες στα άρθρα των Vasco et al. (2016) και Martakis et al. (2019) . Οι Patel et al. (2019) είχαν διάρκεια έρευνας 30 εβδομάδες, ενώ οι Peri et al. (2019) 4 εβδομάδες και οι Schirinzi et al. (2018) , 8 εβδομάδες. Οι Roche et al. (2018) και οι Summa et al. (2020) είχαν τη μικρότερη διάρκεια, με αυτήν να είναι 3 μέρες και 1 ημέρα, αντίστοιχα. Η συχνότητα της παρέμβασης ξεκινούσε από 24 και 48 ώρες (Peri et al., 2019,

Roche et al., 2018) και έφτανε μέχρι 4 εβδομάδες (Patel et al., 2019 ). Τέλος, η έρευνα των Schirinzi et al. (2018) είχε μεταβαλλόμενη συχνότητα παρέμβασης.

## ΠΙΝΑΚΑΣ 2. ΠΑΡΑΜΕΤΡΟΙ ΕΡΕΥΝΩΝ

Στον πίνακα παρουσιάζονται οι επιμέρους παράμετροι των 7 ερευνών που μελετήθηκαν στην παρούσα πτυχιακή εργασία. Συγκεκριμένα παρατίθενται: το μέγεθος του δείγματος, ο τύπος της παρέμβασης, η διάρκεια ή η συχνότητα της, οι κύριες εξεταζόμενες μεταβλητές και τα εργαλεία μέτρησης, καθώς και τα αποτελέσματα της αρχικής και τελικής αξιολόγησης.

ΑΡΘΡΑ	ΔΕΙΓΜΑ	ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΔΙΑΡΚΕΙΑ /ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ	ΕΞΕΤΑΖΟΜΕΝΗ ΜΕΤΑΒΛΗΤΗ	ΕΡΓΑΛΕΙΑ ΜΕΤΡΗΣΗΣ	ΑΡΧΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ	ΤΕΛΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ
Peri et al., 2019	NCA=11 NH=16	Προπόνηση με GRAIL, φυσικοθεραπεία, ισοροπιστικές ασκήσεις και εκπαίδευση βάδισης	4 εβδομάδες / 20 συνεδρίες των 45 λεπτών	ROM βασικών αρθρώσεων, χωροχρονικά στοιχεία βάδισης	SARA, GMFM-88, GMFM-D, GMFM-E, 6MWT	10.5/40 97% 92% 90% 500 (m)	8.5/40 98% 97% 94% 548 (m)
Vasco et al., 2016	NPA=11 NH=13	Φαρμακευτική αγωγή, αξιολόγηση βάδισης με ειδικό σύστημα καταγραφής	12 μήνες/ Δεν αναφέρεται	Χωροχρονικά στοιχεία βάδισης και ROM βασικών αρθρώσεων	SARA	12.6/40	15.9/40
Patel et al., 2019	NPA=8	Φαρμακευτική αγωγή	30 εβδ./κάθε 4 εβδ.	Ταχύτητα βάδισης	T25FW, 1MWT, FARS, mFARS	5,8(s) 81.4(m) 38.7/159 28.2/93	5.6(s) 98.1(m) 41.3/159 30.8/93
Schirinzi et al.	NPA=6	Εφαρμογή WS Equistasi,	8 εβδ./μεταβαλλόμενη	Χωροχρονικά στοιχεία βάδισης	SARA	PA:13.83/40	PA:11.70/40

al., 2018	NCA =4	Φυσικοθεραπεία	συχνότητα			6MWT CA:12.13/ 40 PA:349.96 (m) CA:305.0 1(m)	CA:11.75/ 40 PA:356.0 (m) CA:372.1 0(m)
Sum ma et al., 2020	NPA= 15 NCA =16 NH= 20	Ανάλυση βάδισης και αξιολόγηση με το Kinect System και το Vicon system	Διάρκεια: 1 ημέρα	Χωρο- χρονικά στοιχεία βάδισης	SARA,  6MWT,  T25FW,	PA:11.4/ 40 CA:11.3/ 40 PA:414.5 (m) CA:446.9 (m) PA:6.25 (s) CA:6.3(s)	-
Marta kis et al., 2019	NPA = 11 NCA = 34	Πρόγραμμα “Auf die Beine” κατά τη διαμονή σε κέντρο αποκατάστασης : Λειτουργική φ/θ, Ασκήσεις αντίστασης, Υδροθεραπεία, Διάδρομος με ή χωρίς υποστήριξη του σωματικού βάρους,	12 μήνες διάρκεια	Αδρή- κινητικότητα, Ικανότητα βάδισης, Ταχύτητα βάδισης, Μήκος βήματος, Διάνυσμα- απόσταση βάδισης (pathlength/di stance)	PA/CA: GMFM- 66, 1MWT, GW: Ταχύτητα βάδισης, Μήκος βήματος , Διάνυσμα α- απόστα	PA/CA: 50.65%/ 57.39% 41.17/ 41(m) 0.42/0.56 (m/s) 0.27/0.29 (m) 1.72/1.0/ 1.87/1.0	PA/CA: 53.88%/ 61.87% 51.83/ 63.69(m) 0.48/0.64 (m/s) 0.30/0.33 (m) 1.71/1.0/ 1.54/1.0

		Θεραπεία με δόνηση στο κέντρο αποκατάστασης και στο σπίτι			ση βάδισης (path-length/distance)		
Roch e et al., 2018	NPA= 40	Ανάλυση βάδισης με το GAITRite Walkway System	3 μέρες/ κάθε 48 ώρες	Χωρο- χρονικά στοιχεία βάδισης	GVI FAP	69/100.3 87/100	93.5/100.3 70/100

CA = Chronic ataxia, μη προοδευτική ή αργά προοδευτική αταξία

FAP = Functional Ambulation Performance score

FARS = Friedreich's Ataxia Rating Scale

GMFM-D : Gross motor function measure (standing)

GMFM-E : Gross motor function measure (walking)

GMFM- 66 = Gross Motor Function Measure

GMFM-88 : Gross motor function measure-88 items

GVI = Gait Variability Index

GW = 6-meter-long Leonardo Mechanography Gangway

H = Healthy, υγιής πληθυσμός

mFARS = Modified Friedreich's Ataxia Rating Scale

N = Number

PA = Progressive ataxia, προοδευτική αταξία

ROM : Range of motion

SARA = Scale for the Assessment and Rating of Ataxia

T25FW = Timed 25 Foot Walk test

WS Equistasi : ιατρικό μηχάνημα που καταγράφει με οπτικο-ηλεκτρικό τρόπο την κίνηση

1MWT = 1-Minute Walk Test

6MWT = 6-Minutes Walk Test

### 3.6 Εξεταζόμενες μεταβλητές

Άλλες έρευνες εξέτασαν περισσότερες από μία μεταβλητές άλλες μόνο μία, όμως όλες είχαν μία κοινή βασική εξεταζόμενη μεταβλητή, τη βάδιση, η οποία τμηματοποιήθηκε, αναλύθηκε και μετρήθηκε με διάφορα εργαλεία μέτρησης. Πιο συγκεκριμένα:



### 3.6.1 Ταχύτητα βάδισης

Η ταχύτητα βάδισης μελετήθηκε από 6 έρευνες, αυτές των Peri et al. (2019) , Vasco et al. (2016) , Patel et al. (2019) , Schirinzi et al. (2018) , Summa et al. (2020) και Martakis et al. (2019) . Ο συνολικός πληθυσμός των ατόμων συμμετοχής ήταν  $n=165$ . Από τα 165 άτομα, αταξία είχαν τα 116 εκ των οποίων τα 51 είχαν προοδευτική αταξία ( $NPA=51$ ) και τα 65 μη προοδευτική ( $NCA=65$ ) . Τα υπόλοιπα 49 άτομα ήταν υγιή ( $NH=49$ ) . Η ταχύτητα βάδισης μελετήθηκε και αξιολογήθηκε με λειτουργικές δοκιμασίες, όπως το 6MWT, το T25FW και το 1MWT.

Η δοκιμασία 6MWT χρησιμοποιήθηκε από την έρευνα των Peri et al. (2019) και οι μετρήσεις παρουσίασαν βελτίωση, καθώς η αρχική μέτρηση ήταν 500 (m) και η τελική 548 (m) . Στην επόμενη έρευνα, των Schirinzi et al. (2018) , παρατηρήθηκαν επίσης καλύτερα αποτελέσματα στις τελικές αξιολογήσεις, αφού οι αρχικές μετρήσεις των ατόμων με προοδευτική και μη προοδευτική αταξία ήταν 349.96 (m) και 305.01 (m) αντίστοιχα, ενώ οι τελικές αξιολογήσεις ήταν 356.0 (m) και 372.10 (m). Τέλος, το 6MWT εφαρμόστηκε και στην έρευνα των Summa et al. (2020) , η οποία διήρκεσε μόλις 1 ημέρα και η μέτρηση, που έγινε μόνο μία φορά, έδειξε 414.5 (m) για τα παιδιά με προοδευτική αταξία και 446.9 (m) για τα παιδιά με μη προοδευτική αταξία.

Η δοκιμασία T25FW συμπεριλήφθηκε από την έρευνα των Patel et al. (2019) , με τα αποτελέσματα στην αρχική αξιολόγηση να είναι 5.8 (s) και στη τελική να έχουν βελτιωθεί ελάχιστα, αφού μειώθηκαν στα 5.6 (s) . Η έρευνα των Summa et al. (2020) επίσης χρησιμοποίησε την κλίμακα αυτή και η μέτρηση, που έγινε μόνο μία φορά, έδειξε 6.25 (s) για τα παιδιά με προοδευτική αταξία και 6.3 (s) για τα παιδιά με μη προοδευτική αταξία.

Η δοκιμασία 1MWT χρησιμοποιήθηκε από δύο έρευνες. Στην πρώτη, αυτή των Patel et al. (2019) , τα αποτελέσματα της αρχικής αξιολόγησης ήταν 81.4 (m) και της τελικής αξιολόγησης βελτιώθηκαν κατά 16.7 (m) , αφού οι συμμετέχοντες περπάτησαν 98.1 (m) . Στη δεύτερη έρευνα των Martakis et al. (2019) , τα αποτελέσματα των παιδιών με προοδευτική αταξία ήταν 41,17 (m) στην αρχική αξιολόγηση, ενώ στην τελική ήταν 51,83 (m) . Για τα παιδιά με μη προοδευτική αταξία, η αρχική μέτρηση ήταν 41 (m) , ενώ η τελική ήταν 63,69 (m) .

### 3.6.2 ROM αρθρώσεων κάτω άκρου

Το εύρος κίνησης στις βασικές αρθρώσεις των κάτω άκρων που αφορούν τη βάδιση αναλύθηκε από 2 έρευνες, αυτές των Peri et al. (2019) και Vasco et al. (2016) . Ο συνολικός αριθμός των ατόμων συμμετοχής ήταν 51, εκ των οποίων οι 29 ήταν υγιείς πληθυσμός ( $NH=29$ ). Από τα υπόλοιπα 22 άτομα, τα μισά είχαν προοδευτική ( $NPA=11$ ) και

τα άλλα μισά μη προοδευτική αταξία (NCA=11). Τα αποτελέσματα όλων των μετρήσεων καταγράφηκαν σε μοίρες.

Η πρώτη έρευνα των Peri et al. (2019) , μέτρησε τη μέγιστη κάμψη ποδοκνημικής, με την αρχική αξιολόγηση να δείχνει 11,9 και την τελική 13,9. Στη μέτρηση της μέγιστης έκτασης ποδοκνημικής, τα αποτελέσματα ήταν αρχικά 6,1 και τελικά 6,7. Στο γόνατο, η μέγιστη κάμψη ήταν 57 στην πρώτη αξιολόγηση και 59 στην τελική, ενώ η έκταση ήταν -3,1 στην αρχική αξιολόγηση και -3 στην τελική. Τέλος, στο ισχίο, η κάμψη ήταν 33,3 στην αρχική αξιολόγηση και 35,3 στην τελική και η έκταση ήταν 2,2 στην πρώτη αξιολόγηση και 1,2 στην τελική. Σε όλες τις αρθρώσεις, φάνηκε να υπάρχουν μεγαλύτερες βελτιώσεις στην κάμψη σε σχέση με την έκταση, αφού η βελτίωση της κάμψης ήταν κατά 2 μοίρες, ενώ της έκτασης δεν ξεπερνούσε τις 0,6. Όσον αφορά το εύρος κίνησης των απαγωγών του ισχίου, η μέτρηση ήταν 9,2 στην πρώτη αξιολόγηση, ενώ στην τελική αυξήθηκε στις 11,9 μοίρες.

Στη δεύτερη έρευνα των Vasco et al. (2016) δεν υπήρχε σύγκριση μεταξύ πρώτης και δεύτερης αξιολόγησης, αλλά μεταξύ των ατόμων με αταξία και της ομάδας ελέγχου. Οι μετρήσεις έγιναν σε μοίρες και αναφέρονται στους μέσους όρους των αποτελεσμάτων. Η μέγιστη κάμψη ισχίου ήταν 47,6 στα άτομα με αταξία και 43,5 στην ομάδα ελέγχου. Η μέγιστη έκταση ισχίου ήταν -3,3 στα άτομα με αταξία και -3,4 στην ομάδα ελέγχου. Η κάμψη γόνατος τη στιγμή που δέχεται το βάρος ήταν 17,8 μοίρες στην πρώτη ομάδα και 23,6 στην δεύτερη. Η έκταση γόνατος στο τέλος της φάσης στήριξης ήταν 4,4 στα άτομα με αταξία και 9,4 στην ομάδα ελέγχου. Η κάμψη γόνατος στη φάση αιώρησης ήταν 70,7 στην ομάδα παρέμβασης και 67,8 στην ομάδα ελέγχου. Η πελματιαία κάμψη στη φάση που δέχεται το φορτίο μετρήθηκε στις -7,2 μοίρες για τη πρώτη ομάδα και στις -3 μοίρες για τη δεύτερη. Η ραχιαία κάμψη στο τέλος της φάσης στήριξης ήταν 11 για την ομάδα με αταξία και 14 για τη ομάδα χωρίς. Η πελματιαία κάμψη στην αρχική φάση αιώρησης ήταν -14,1 για την ομάδα με αταξία και -16 για τη ομάδα χωρίς. Τέλος, η ραχιαία κάμψη στη φάση αιώρησης ήταν 2,4 για την ομάδα με αταξία και 5,9 για την ομάδα ελέγχου.

### 3.6.3 Χωροχρονικά στοιχεία

Τα χωροχρονικά στοιχεία μελετήθηκαν από 6 έρευνες, αυτές των Peri et al. (2019) , Vasco et al. (2016) , Schirinzi et al. (2018) , Summa et al. (2020) , Martakis et al. (2019) , και Roche et al. (2018) , οι οποίες όλες συμπεριέλαβαν κι από ένα σύστημα καταγραφής κινήσεων όπως το WS Equistasi και το Kinect System, για την ακριβή και ποιοτική καταγραφή των στοιχείων αυτών. Συνολικά τα άτομα που έλαβαν μέρος από όλες τις έρευνες ήταν 197, εκ των οποίων οι 49 ήταν υγιής (NH=49), οι 83 είχαν προοδευτική αταξία (NPA=83) και οι υπόλοιποι 65 ήταν άτομα με μη προοδευτική αταξία (NCA=65) . Σε κάποιες έρευνες έγινε αξιολόγηση

πριν από την παρέμβαση και μετά από αυτή, όπως στην έρευνα των Peri et al. (2019) , όπου το μήκος βήματος, το πλάτος βήματος και η ταχύτητα βάρδισης πριν την παρέμβαση ήταν 36,6 (cm) , 18,9 cm και 66,9 (cm/s) αντίστοιχα. Μετά την παρέμβαση, τα αποτελέσματα βελτιώθηκαν και στα τρία χωροχρονικά στοιχεία με τα νέα νούμερα να είναι 42,7 (cm) για το μήκος βήματος, 16,6 (cm) για το πλάτος βήματος και 78,1 (cm/s) για την ταχύτητα βάρδισης. Στην έρευνα των Schirinzi et al. (2018), το μήκος βήματος των ατόμων με προοδευτική αταξία αλλά και των ατόμων με μη προοδευτική αταξία πριν την παρέμβαση ήταν 0,51 (m) . Μετά την παρέμβαση, τα αποτελέσματα για τα άτομα με προοδευτική ήταν 0,5 (m) , ενώ για τα άτομα με μη προοδευτική το μήκος βήματος έμεινε σταθερό στα 0,51 (m) . Το πλάτος βήματος στα άτομα με προοδευτική αταξία ήταν 0,22 (m) στην πρώτη αξιολόγηση και έμεινε σταθερό στη δεύτερη αξιολόγηση. Στα άτομα με μη προοδευτική αταξία η διαφορά των δύο μετρήσεων δεν ήταν σημαντική, αφού από 0,2 (m) στην πρώτη αξιολόγηση μετρήθηκε μόλις 0,19 (m) στη δεύτερη. Τέλος, η ταχύτητα βάρδισης στα άτομα με προοδευτική αταξία ήταν 0,89 (m/s) στην αρχική αξιολόγηση, ενώ μειώθηκε στα 0,79 (m/s) στην τελική αξιολόγηση. Στα άτομα με μη προοδευτική αταξία, η ταχύτητα βάρδισης στην πρώτη αξιολόγηση ήταν 0,94 (m/s) , ενώ στην τελική ήταν 0,95 (m/s) . Στην έρευνα των Martakis et al. (2019) , το μήκος βήματος για τα άτομα με προοδευτική αταξία ήταν 0,27 (m) στην πρώτη αξιολόγηση, ενώ αυξήθηκε ελάχιστα στα 0,30 (m) στην τελευταία αξιολόγηση. Για τα άτομα με μη προοδευτική αταξία τα αποτελέσματα ήταν 0,29 (m) στην πρώτη αξιολόγηση, ενώ στην τελευταία ήταν 0,33 (m) . Στην ταχύτητα βάρδισης τα αποτελέσματα των ατόμων με προοδευτική αταξία ήταν 0,42 (m/s) στην πρώτη αξιολόγηση και 0,48m/s στην τελική. Για τα άτομα με μη προοδευτική αταξία, τα αποτελέσματα ήταν 0,56 (m/s) στην πρώτη και 0,64 (m/s) στην τελευταία αξιολόγηση. Στην έρευνα των Roche et al. (2018) , τα χωροχρονικά στοιχεία μετρήθηκαν την πρώτη μέρα της έρευνας, με την ταχύτητα βάρδισης των ατόμων με προοδευτική αταξία να είναι 0,93 (m/s) και το μήκος βήματος 0,549 (m) . Τα παραπάνω μετρήθηκαν ξανά την τρίτη και τελευταία μέρα της έρευνας με τα αποτελέσματα να δείχνουν την ταχύτητα βάρδισης αυξημένη στα 0,96 (m/s) . Παρομοίως, το μήκος βήματος παρουσίασε μικρή βελτίωση στα 0,556 (m) .

Στην έρευνα των Vasco et al. (2016) , έγινε σύγκριση των αποτελεσμάτων μεταξύ των ατόμων με προοδευτική αταξία και της ομάδας ελέγχου. Στα άτομα με αταξία το μήκος βήματος ήταν 0,36 (m) , το πλάτος βήματος ήταν 0,13 (m) και η ταχύτητα βάρδισης 0,9 (m/s). Στην ομάδα ελέγχου τα αποτελέσματα ήταν καλύτερα, με το μήκος βήματος να είναι 0,41 (m) , το πλάτος 0,09 (m) και την ταχύτητα βάρδισης 1,2 (m/s) .

Στη έρευνα των Summa et al. (2020) έγινε αξιολόγηση με δύο διαφορετικά συστήματα ανάλυσης βάρδισης και τα αποτελέσματά συγκρίθηκαν μεταξύ τους. Με το πρώτο σύστημα (Kinect system) , η ταχύτητα βάρδισης βρέθηκε 1,01 (m/s) , ενώ με το δεύτερο (Vicon system)

1,05 (m/s) . Τέλος, το μήκος βήματος με το Kinect system μετρήθηκε στα 0,53 (m) , ενώ με το Vicon στα 0,48 (m) .

### 3.7 Κίνδυνος μεροληψίας

Σε όλες τις έρευνες φαίνεται ότι οι ασθενείς επιλέχθηκαν με έγκυρο τρόπο, μέσω κριτηρίων ένταξης και αποκλεισμού. Οι αξιολογήσεις και οι παρεμβάσεις έγιναν με τον ίδιο τρόπο σε όλους τους συμμετέχοντες και από τους ίδιους ερευνητές. Τα αποτελέσματα μετρήθηκαν με έγκυρες κλίμακες και αξιολογητικά εργαλεία. Όλα τα παραπάνω ελαχιστοποιούν τον κίνδυνο μεροληψίας των 7 ερευνών που επιλέχθηκαν και αναλύθηκαν από τις ερευνήτριες.

## 4 ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Τα 7 παραπάνω άρθρα ομαδοποιήθηκαν και συγκρίθηκαν μεταξύ τους. Τα τρία από αυτά ( Peri et al.,2019, Vasco et al.,2016 και Summa et al.,2020) συμπεριέλαβαν στην έρευνά τους ομάδα ελέγχου (control group) που αποτελούνταν από υγιή πληθυσμό και συνέκριναν τις τελικές μετρήσεις της, με αυτές των ατόμων με αταξία. Ο συνολικός πληθυσμός των 7 ερευνών ήταν 205 άτομα. Από αυτά, τα 49 ήταν υγιή, ενώ τα υπόλοιπα 156 είχαν αταξία. Πιο συγκεκριμένα, τα 91 από τα 156 είχαν προοδευτική αταξία και τα εναπομείναντα 65 μη προοδευτική αταξία. Δύο από τα υπόλοιπα άρθρα (Patel et al.,2019 και Roche et al.,2018) συμπεριέλαβαν αποκλειστικά άτομα με αταξία και πιο συγκεκριμένα προοδευτικής μορφής με το συνολικό πληθυσμό να είναι 48 άτομα. Οι τελευταίες δύο έρευνες (Schirinzi et al., 2018 και Martakis et al.,2019) είχαν επίσης αποκλειστικά ασθενή πληθυσμό και δεν συμπεριέλαβαν ομάδα ελέγχου. Ο συνολικός πληθυσμός των ερευνών αυτών ήταν 55 άτομα, από τα οποία τα 17 είχαν προοδευτική αταξία και τα 38 μη προοδευτική αταξία.

### 4.1 Ανάλυση ταχύτητας βάδισης

Η λειτουργική δοκιμασία 6 Minutes-Walk Test χρησιμοποιήθηκε από τους Peri et al. (2019) , Schirinzi et al. (2018) και Summa et al. (2020) για τη μέτρηση της ταχύτητας βάδισης σε παιδιά με αταξία. Στο άρθρο των Peri et al. (2019) , που αφορούσε παιδιά με μη προοδευτική αταξία, η αρχική μέτρηση του 6MWT πριν την παρέμβαση ήταν 500 (m) , ενώ η τελική μέτρηση ήταν 548 (m) . Ωστόσο, στα άτομα με μη προοδευτική αταξία που συμμετείχαν στην έρευνα των Schirinzi et al. (2018) η αρχική μέτρηση ήταν 305,01 (m) , βελτιώθηκε κατά 67,09 (m) και έφτασε στην τελική μέτρηση τα 372,10 (m). Μεταξύ των 2 ερευνών, αυτή με τη μεγαλύτερη βελτίωση στα άτομα με μη προοδευτική αταξία ήταν των Peri et al. (2019) , παρ’

όλο που η παρέμβαση είχε την ίδια διάρκεια και αποτελούνταν και στις 2 έρευνες από εκπαίδευση βάρδισης και φυσικοθεραπεία.

Στο άρθρο των Schirinzi et al. (2018) , στα παιδιά με προοδευτική αταξία η αρχική μέτρηση ήταν 349,96 (m) και η τελική μέτρηση 356 (m) . Η μόνη διαφορά με την παρέμβαση της έρευνας των Peri et al. (2019) ήταν η μέθοδος εκπαίδευσης της βάρδισης . Φαίνεται ότι υπήρξε σημαντική και μεγαλύτερη βελτίωση στα άτομα με μη προοδευτική αταξία και των δύο ερευνών.

Το άρθρο των Summa et al. (2020) δεν έκανε παρέμβαση, σε αντίθεση με τα περισσότερα άρθρα. Παρ' όλα αυτά, αναφέρεται μια συσχέτιση της λειτουργικής δοκιμασίας 6MWT με την ταχύτητα βάρδισης που μετρήθηκε από τα συστήματα ανάλυσης βάρδισης Kinect System και το Vicon system.

Η λειτουργική δοκιμασία 1 Minute-Walk Test χρησιμοποιήθηκε από τις έρευνες των Patel et al. (2019) και Martakis et al. (2019) . Στην έρευνα των Patel et al. (2019) , που συμμετείχαν αποκλειστικά παιδιά με προοδευτική αταξία, υπήρξε βελτίωση κατά 16,7 (m) , ενώ στην έρευνα των Martakis et al. (2019) στα παιδιά με προοδευτική αταξία υπήρξε βελτίωση κατά 10,66 (m). Στα παιδιά με μη προοδευτική αταξία η βελτίωση ήταν 22,69 (m) . Μεγαλύτερη βελτίωση παρουσίασαν τα παιδιά με μη προοδευτική αταξία σε σχέση με τα παιδιά με προοδευτική στην έρευνα των Martakis et al. (2019) , ενώ είχαν σχεδόν ίδιες αρχικές μετρήσεις (η διαφορά ήταν κατά 0,17 (m) ). Συγκρίνοντας τις δύο έρευνες μεταξύ τους, όσον αφορά τα παιδιά με αταξία προοδευτικού τύπου, φαίνεται πως η έρευνα των Patel et al. (2019) είχε καλύτερα τελικά αποτελέσματα, με την τελική μέτρηση να γίνεται αμέσως μετά το τέλος της παρέμβασης, παρ' όλο που αποτελούνταν μόνο από φαρμακευτική αγωγή. Ενώ, στην έρευνα των Martakis et al. (2019) η τελική μέτρηση έγινε 6 μήνες μετά το τέλος της παρέμβασης, η οποία περιλάμβανε ένα πλήρες πρόγραμμα αποκατάστασης και θεραπείας με δονήσεις.

Η τελευταία δοκιμασία που χρησιμοποιήθηκε για τη μέτρηση της ταχύτητας βάρδισης ήταν η Timed 25 Foot Walk test (T25FWT) , από τους Patel et al. (2019) και Summa et al. (2020) . Στην έρευνα των Patel et al. (2019) , που συμμετείχαν παιδιά με προοδευτική αταξία, η αρχική μέτρηση ήταν 5,8 (s) και η τελική 5,6 (s), δηλαδή μειώθηκε κατά 0,2(s) . Στην έρευνα των Summa et al. (2020) , δεν υπήρξε καταγραφή των τελικών μετρήσεων, ωστόσο διαπιστώθηκε μια συσχέτιση της δοκιμασίας με το ρυθμό βάρδισης (βήματα/λεπτό).

## 4.2 Ανάλυση ROM αρθρώσεων κάτω άκρου

Οι Peri et al. (2019) , και Vasco et al. (2016) μελέτησαν το εύρος τροχιάς των βασικών αρθρώσεων του κάτω άκρου. Συγκεκριμένα, οι Peri et al. (2019) μελέτησαν την μέγιστη κάμψη-έκταση ποδοκνημικής, κάμψη-έκταση και απαγωγή ισχίου σε παιδιά με μη προοδευτική αταξία και διαπιστώθηκε βελτίωση σε όλες τις αρθρώσεις μετά την παρέμβαση. Περισσότερη βελτίωση φάνηκε να έχει η κάμψη σε όλες τις αρθρώσεις συγκριτικά με την έκταση. Όσον αφορά την υπερέκταση γόνατος, παρ' όλο που είχε τη μικρότερη βελτίωση, ήταν μεγάλης σημασίας, γιατί αποτελεί ένα από τα κυριότερα προβλήματα βάδισης των παιδιών με αταξία. Στην έρευνα συμμετείχε υγιής πληθυσμός, ο οποίος αρχικά παρουσίαζε σημαντικές διαφορές στις αρχικές μετρήσεις, σε σχέση με τον πληθυσμό με αταξία. Μετά την παρέμβαση, οι διαφορές μειώθηκαν, αφού το πατέντο βάδισης των αταξικών παιδιών πλησίασε περισσότερο το φυσιολογικό πρότυπο βάδισης.

Οι Vasco et al. (2016) μελέτησαν επίσης το εύρος όλων των αρθρώσεων του κάτω άκρου (ισχίο-γόνατο-ποδοκνημική) κατά τη διάρκεια της βάδισης και έγιναν συγκρίσεις μεταξύ των ατόμων με αταξία και του υγιή πληθυσμού. Φάνηκε ότι ο υγιής πληθυσμός είχε καλύτερα αποτελέσματα σε σχέση με τα άτομα με αταξία, αν και σε κάποιες μετρήσεις τα αποτελέσματα ήταν αρκετά κοντά.

Επειδή στην έρευνα των Vasco et al. (2016) δε δίνονται οι αρχικές μετρήσεις των παιδιών με αταξία, δεν μπορεί να γίνει σύγκριση μεταξύ των 2 άρθρων.

## 4.3 Ανάλυση χωροχρονικών στοιχείων βάδισης

Τα χωροχρονικά στοιχεία βάδισης αναλύθηκαν από τους Peri et al. (2019) , Vasco et al. (2016) , Schirinzi et al. (2018) , Summa et al. (2020) , Martakis et al. (2019) και Roche et al. (2018) . Οι Patel et al. (2019) δεν χρησιμοποίησαν κάποιο σύστημα ανάλυσης βάδισης, παρά μόνο λειτουργικές δοκιμασίες.

Τα στοιχεία που αναλύθηκαν ήταν:

α) Η ταχύτητα βάδισης, η οποία μελετήθηκε από όλα τα άρθρα. Σύμφωνα με την αταξική βάδιση, τα παιδιά με αταξία προοδευτικής και μη προοδευτικής μορφής, βαδίζουν με μικρότερη ταχύτητα σε σχέση με τον υγιή πληθυσμό (βλ 1.5) . Ωστόσο, φαίνεται ότι σε όλες τις έρευνες υπήρξε βελτίωση στην ταχύτητα βάδισης, εκτός από μία έρευνα, αυτή των Schirinzi et al. (2018) , όπου υπήρξε μείωση στα παιδιά με προοδευτική αταξία κατά 0,1 (m/s) και ελάχιστη βελτίωση στα παιδιά με μη προοδευτική αταξία κατά 0,01 (m/s) . Επομένως, η παρέμβαση που χρησιμοποιήθηκε, δηλαδή το WS Equistasi και η φυσικοθεραπεία, δεν

κατάφερε να βελτιώσει ή έστω να διατηρήσει την ταχύτητα βάρδισης σε σταθερά επίπεδα στα παιδιά με αταξία προοδευτικού τύπου. Όσον αφορά τα παιδιά με αταξία μη προοδευτικού τύπου, η παρέμβαση φαίνεται να μην επηρέασε την ταχύτητα βάρδισης σε σημαντικό βαθμό. Η μεγαλύτερη βελτίωση στην ταχύτητα βάρδισης καταγράφηκε στο άρθρο των Peri et al. (2019) , που αφορούσε παιδιά με μη προοδευτική αταξία. Μετά την παρέμβαση, που αποτελούταν από προπόνηση με Grail System και φυσικοθεραπεία, η ταχύτητα βάρδισης αυξήθηκε κατά 1,12 (m/s) . Στο άρθρο αυτό, που συμμετείχε και υγιής πληθυσμός, η ταχύτητα βάρδισης των αταξικών παιδιών μετά την παρέμβαση ήταν μικρότερη από αυτή των υγιών κατά 1,03 (m/s) . Σχετικά με τα παιδιά με μη προοδευτική αταξία που συμμετείχαν στην έρευνα των Martakis et al. (2019) , η ταχύτητα βάρδισης επίσης βελτιώθηκε κατά 0,08m/s.

Σχετικά με τα παιδιά με προοδευτική αταξία που συμμετείχαν στις υπόλοιπες έρευνες, φαίνεται να μην υπήρξε μεγάλη βελτίωση στην ταχύτητα βάρδισης, καθώς στην έρευνα των Martakis et al. (2019) η βελτίωση ήταν 0,06 (m/s) , παρά την 6μηνη παρέμβαση με πρόγραμμα νευρομυϊκής επανεκπαίδευσης και θεραπείες με δονήσεις σε κέντρο και στο σπίτι. Στην έρευνα των Roche et al. (2018) , που δεν υπήρξε παρέμβαση, αλλά μόνο αξιολόγηση βάρδισης, μεταξύ των δύο αναλύσεων η διαφορά ήταν μόλις 0,03 (m/s).

Στο άρθρο των Vasco et al. (2016) καταγράφηκε μόνο η τελική μέτρηση της ταχύτητας βάρδισης και συγκρίθηκε με τον υγιή πληθυσμό, ο οποίος βάρδιζε με μεγαλύτερη ταχύτητα (κατά 0,3 (m/s) ).

Η μεγαλύτερη ταχύτητα βάρδισης από όλες τις μετρήσεις, καταγράφηκε στην έρευνα των Summa et al. (2020) και ήταν 1,05 (m/s). Η δεύτερη μεγαλύτερη καταγράφηκε στην έρευνα των Roche et al. (2018) και ήταν 0,96 (m/s) . Οι παραπάνω δύο έρευνες ήταν οι μόνες που δεν είχαν παρέμβαση. Από τις έρευνες με παρέμβαση, αυτή που είχε τη μεγαλύτερη βελτίωση αφορούσε παιδιά με μη προοδευτική αταξία και ήταν αυτή των Peri et al. (2019).

β) Το μήκος βήματος που καταγράφηκε επίσης απ' όλες τις έρευνες. Σύμφωνα με την αταξική βάρδιση, το μήκος βήματος των παιδιών με αταξία προοδευτικής και μη προοδευτικής μορφής είναι μικρότερο από αυτό του υγιή πληθυσμού (βλ 1.5) . Η έρευνα στην οποία καταγράφηκε η μεγαλύτερη βελτίωση στο μήκος βήματος ήταν αυτή των Peri et al. (2019) , όπου στα άτομα με μη προοδευτική αταξία το μήκος βήματος βελτιώθηκε μετά την παρέμβαση κατά 6,1 (cm) . Επίσης στην έρευνα αυτή, όπου συμμετείχε και υγιής πληθυσμός, στην τελική αξιολόγηση τα άτομα με αταξία παρουσίασαν μεγαλύτερο μήκος βήματος σε σχέση με τον υγιή πληθυσμό κατά 0,6 (cm) . Τη μικρότερη βελτίωση παρουσίασε η έρευνα των Schirinzzi et al. (2018) με τα άτομα με μη προοδευτική αταξία να παραμένουν σταθερά, ενώ στα άτομα με προοδευτική αταξία υπήρξε μείωση στο μήκος βήματος κατά 0,1 (cm) . Αντίθετα, στην έρευνα

των Martakis et al. (2019) η βελτίωση των παιδιών με προοδευτική αταξία ήταν 3cm και σε αυτά με μη προοδευτική ήταν 4 (cm) . Στην έρευνα των Vasco et al. (2016) τα παιδιά με προοδευτική αταξία παρουσίασαν 5 (cm) διαφορά με τον υγιή πληθυσμό. Μικρή διαφορά παρουσίασε και η έρευνα των Roche et al. (2018) στην οποία το μήκος βήματος άλλαξε κατά 0,7 (cm) και αφορούσε παιδιά με προοδευτική αταξία. Το μεγαλύτερο μήκος καταγράφηκε από την έρευνα των Roche et al. (2018) (δεν υπήρχε παρέμβαση), ενώ η μεγαλύτερη βελτίωση από όλες τις έρευνες καταγράφηκε στην έρευνα των Peri et al. (2019) και αφορούσε παιδιά με μη προοδευτική αταξία.

γ) Το πλάτος βήματος μελετήθηκε από τους Peri et al. (2019) , Vasco et al. (2016) και Schirinzi et al. (2018) . Σύμφωνα με την αταξική βάδιση, το πλάτος βήματος των παιδιών με αταξία προοδευτικής και μη προοδευτικής μορφής είναι μεγαλύτερο από αυτό του υγιή πληθυσμού (βλ 1.5). Η έρευνα με τη μεγαλύτερη βελτίωση ήταν αυτή των Peri et al. (2019) , όπου το πλάτος βήματος μειώθηκε κατά 2,3 (cm) . Στην τελική τους αξιολόγηση, το πλάτος βήματος απείχε 1,6 (cm) από τον υγιή πληθυσμό. Η έρευνα με τη μικρότερη βελτίωση ήταν αυτή των Schirinzi et al. (2018) στην οποία τα άτομα με μη προοδευτική αταξία παρουσίασαν βελτίωση κατά 1(cm) και τα άτομα με προοδευτική παρέμειναν σταθερά. Στην έρευνα των Vasco et al. (2016) τα άτομα με αταξία είχαν πλάτος βήματος 13 (cm) , ενώ ο υγιής πληθυσμός είχε μικρότερο πλάτος κατά 4 (cm) .

[Στο άρθρο των Summa et al. (2020) , που διήρκησε μόνο 1 ημέρα, δεν υπήρξε παρέμβαση, αλλά μόνο αξιολόγηση βάδισης με 2 συστήματα, μέσω των οποίων μετρήθηκαν 2 από τα παραπάνω χωροχρονικά στοιχεία (ταχύτητα βάδισης και μήκος βήματος). Το πρώτο σύστημα ανάλυσης βάδισης που ήταν το Kinect system, έδειξε ότι η ταχύτητα βάδισης ήταν 1,01 (m/s) ενώ το δεύτερο σύστημα, Vicon system, έδειξε ότι ταχύτητα βάδισης ήταν 1,05 (m/s) . Σε σχέση με τις υπόλοιπες έρευνες, οι ταχύτητες και από τα δύο συστήματα φαίνεται να είναι πολύ αυξημένες, αλλά και πάλι μικρότερες από αυτήν του υγιή πληθυσμού. Το μήκος βήματος με το πρώτο σύστημα ήταν 53 (cm) και με το δεύτερο 48 (cm) . Στην έρευνα των Summa et al. (2020) δεν αξιολογήθηκε η βελτίωση των στοιχείων αυτών, αλλά έγινε σύγκριση των δύο συστημάτων ανάλυσης βάδισης μεταξύ τους.]

## 4.4 Περιορισμοί και προτερήματα

### 4.4.1 Πληθυσμός ερευνών



Οι έρευνες των Patel et al. (2019) και Schirinzi et al. (2018) είχαν τα μικρότερα δείγματα πληθυσμού, σε σύγκριση με τα υπόλοιπα άρθρα, με αυτά να είναι μόλις 8 και 10 άτομα αντίστοιχα. Αντίθετα, οι έρευνες των Summa et al. (2020) και Martakis et al. (2019) είχαν το μεγαλύτερο δείγμα πληθυσμού, καθώς η πρώτη αποτελούταν από 51 άτομα και η δεύτερη από 45. Στις υπόλοιπες 3 έρευνες (Roche et al.,2018, Peri et al.,2019, Vasco et al.,2016) συμμετείχαν από 24 έως 40 άτομα. Το μικρό δείγμα των Patel et al. (2019) και Schirinzi et al. (2018) ενδεχομένως να οδηγεί σε μη επαρκή αποτελέσματα, ενώ οι έρευνες των Summa et al. (2020) και Martakis et al. (2019) , ίσως να οδηγούν σε εγκυρότερα αποτελέσματα, εξαιτίας του μεγαλύτερου δείγματος.

#### 4.4.2 Αριθμός συμμετεχόντων

Ένας ακόμη περιορισμός της έρευνας αυτής είναι η αποχώρηση ασθενών, με το άρθρο με το μεγαλύτερο αριθμό αποχωρήσεων να είναι αυτό των Martakis et al. (2019) . Αρχικός πληθυσμός ήταν τα 61 άτομα, αποχώρησαν 16 και τελικώς έμειναν 45. Οι δύο από τους 61 αποχώρισαν κατά τη διάρκεια της παραμονής τους στο κέντρο αποκατάστασης για άγνωστους λόγους. 12 δεν εμφανίστηκαν στην τελική αξιολόγηση, ένα χρόνο μετά την παρέμβαση. Άλλοι 2 αποκλείστηκαν από τους ερευνητές, καθώς δεν ήταν σε θέση να αξιολογηθούν, ούτε πριν ούτε μετά την παρέμβαση. Όσοι αποχώρησαν δεν συμπεριλήφθηκαν στα αποτελέσματα της έρευνας. Το αμέσως επόμενο άρθρο με τη μεγαλύτερη απώλεια ασθενών ήταν αυτό των Summa et al. (2020) , στο οποίο από τους 51 αρχικούς ασθενείς απορρίφθηκαν οι 20 γιατί δεν μπορούσαν να αξιολογηθούν από το σύστημα ανάλυσης βάδισης Vicon System. Από τα δύο παραπάνω άρθρα, προκύπτει μια σημαντική μείωση συμμετεχόντων, γεγονός που μειώνει την αξιοπιστία των αποτελεσμάτων τους. Όσον αφορά τα υπόλοιπα άρθρα, από αυτό των Schirinzi et al. (2018) αποχώρησαν 6 άτομα, με τους αρχικούς ασθενείς να είναι 10 και τους τελικούς να είναι 4. Ο λόγος της αποχώρησης ήταν η απουσία κλινικής βελτίωσης των συμπτωμάτων και η μη ανοχή στο WS Equistasi. Στην έρευνα των Roche et al. (2018) ο αρχικός πληθυσμός ήταν 40 άτομα και ο τελικός 36. Λόγω της προοδευτικότητας της αταξίας, οι ασθενείς δεν ήταν ικανοί να βαδίσουν όπως τους ζητήθηκε, με αποτέλεσμα να αποχωρήσουν από την έρευνα. Στο άρθρο των Vasco et al. (2016) , από τους 11 ασθενείς, ένας έχασε την επαναξιολόγηση που έγινε μετά από ένα χρόνο και 2 δεν κατάφεραν να επαναξιολογηθούν με το σύστημα ανάλυσης βάδισης, επειδή έχασαν την περιπατητικότητά τους κατά τη διάρκεια της παρέμβασης. Στο άρθρο των Patel et al. (2019) , από τους 8 ασθενείς αποχώρησε μόλις ένα άτομο στην αρχή της έρευνας, λόγω ναυτίας. Τέλος, το μόνο άρθρο που δεν είχε αποχώρηση ήταν αυτό των Peri et al. (2019) , στο οποίο κανένας από τους 11 ασθενείς δεν έχασε συνεδρία παρέμβασης ή αξιολόγησης ή έφυγε οικειοθελώς, ούτε κρίθηκε ακατάλληλος για τη διεξαγωγή της έρευνας.

Το άρθρο με το μικρότερο αριθμό τελικών συμμετεχόντων ήταν αυτό των Schirinzi et al. (2018) γεγονός που περιορίζει τη γενικοποίηση των αποτελεσμάτων της έρευνας.

#### 4.4.3 Διάρκεια, παρέμβαση και αξιολογήσεις ερευνών

Σημαντική διαφοροποίηση μεταξύ των ερευνών υπήρξε και η χρονική διάρκεια παρέμβασης, αξιολόγησης και επαναξιολόγησης. Τα άρθρα με τη μικρότερη διάρκεια ήταν αυτά των Summa et al. (2020) , που ήταν μόλις 1 ημέρας και Roche et al. (2018) , που διήρκησε 3 ημέρες. Στην έρευνα των Summa et al. (2020) , έγινε μία αρχική αξιολόγηση με κλίμακες και λειτουργικές δοκιμασίες και στη συνέχεια έγινε ανάλυση βάδισης με δύο συστήματα (ήταν και η μοναδική έρευνα που χρησιμοποίησε δυο συστήματα ανάλυσης της βάδισης). Στην έρευνα των Roche et al. (2018) , όλοι οι ασθενείς αξιολογήθηκαν από τον ίδιο φυσικοθεραπευτή για αποφυγή σφαλμάτων παρατήρησης και στη συνέχεια υποβλήθηκαν σε ανάλυση βάδισης από το σύστημα GAITRite Walkway System 2 φορές. Η πρώτη έγινε μετά τη φυσική εξέταση του φυσικοθεραπευτή και η επόμενη μετά από 48 ώρες.

Τα άρθρα με τη μεγαλύτερη διάρκεια έρευνας ήταν δύο, με τη χρονική διάρκεια να είναι ένας χρόνος. Στο πρώτο άρθρο των Vasco et al. (2016) έγινε μία αξιολόγηση αρχικά, με πλήρης λήψη ιστορικού, χρήση κλίμακας και νευρολογικό έλεγχο. Η παρέμβαση της έρευνας αποτελούνταν από ανάλυση βάδισης που διήρκησε 1 ημέρα και φαρμακευτική αγωγή για περισσότερο από 6 μήνες. Ακολούθησε μια τελική αξιολόγηση 12 μήνες μετά, με τη χρήση μίας μόνο κλίμακας. Το δεύτερο άρθρο με τη μεγαλύτερη διάρκεια ήταν αυτό των Martakis et al. (2019). Οι συμμετέχοντες αξιολογήθηκαν πριν την παρέμβαση με βάση τη γενική τους κατάσταση και το ιστορικό τους. Χωρίστηκαν σε 2 υποομάδες, προοδευτικής και μη προοδευτικής αταξίας. Η μία υποομάδα είχε ήδη πάρει μέρος σε προηγούμενες έρευνες και η άλλη συμμετείχε ταυτόχρονα σε δεύτερη έρευνα. Η συμμετοχή των υποομάδων, είτε σε παλαιότερες είτε σε ταυτόχρονες έρευνες, δείχνει ότι όλοι οι ασθενείς με αταξία είχαν δεχτεί (πρώτη υποομάδα) ή δεχόντουσαν (δεύτερη υποομάδα) κάποια άλλη παρέμβαση. Εάν οι ασθενείς δεν είχαν συμμετάσχει σε κάποια άλλη έρευνα, τα αποτελέσματα του άρθρου ενδεχομένως να ήταν διαφορετικά. Η παρέμβαση περιλάμβανε ένα πρόγραμμα νευρομυϊκής επανεκπαίδευσης, το “Auf die Beine”, μέσα σε ένα κέντρο αποκατάστασης και μία 6μηνη θεραπεία στο σπίτι χωρίς διακοπή της μέχρι πρότινος καθημερινής τους φροντίδας. Το πρόγραμμα “Auf die Beine” αποτελούνταν από λειτουργική φυσικοθεραπεία, λειτουργική αποκατάσταση με αντιστάσεις, υδροθεραπεία, εκπαίδευση σε διάδρομο με ή χωρίς υποστήριξη του σωματικού βάρους και θεραπεία με έντονες δονήσεις. Η 6μηνη θεραπεία στο σπίτι αποτελούνταν μόνο από θεραπεία δονήσεων. Μετά το τέλος της 6μηνης θεραπείας, έγινε μία

δεύτερη αξιολόγηση, με κλίμακες και λειτουργικές δοκιμασίες, της βάδισης και της αδρής κινητικότητας. 6 μήνες μετά τη δεύτερη αξιολόγηση και 1 χρόνο μετά την πρώτη, έγινε και μία τρίτη αξιολόγηση, στην οποία χρησιμοποιήθηκαν οι ίδιες κλίμακες/δοκιμασίες και οι οποίες συγκρίθηκαν μεταξύ τους. Άλλη μία έρευνα που χρησιμοποίησε σύστημα με δονήσεις ήταν αυτή των Schirinzi et al. (2018) . Αυτή η έρευνα διήρκεσε 8 εβδομάδες, αρχικά έγινε μία αξιολόγηση με λειτουργικές δοκιμασίες και κλίμακες και στη συνέχεια ακολούθησε η παρέμβαση που αποτελούνταν από καταγραφή και εκπαίδευση της βάδισης, μέσω δονήσεων, με το σύστημα WS Equistasi για τις πρώτες 4 εβδομάδες με μεταβαλλόμενη συχνότητα και διάρκεια και από φυσικοθεραπεία (με στόχο τη βελτίωση της βάδισης και της ισορροπίας). Μετά το τέλος της παρέμβασης, έγινε μία δεύτερη αξιολόγηση και 4 εβδομάδες αργότερα έγινε μία τρίτη αξιολόγηση, της οποίας τα αποτελέσματα δεν καταγράφηκαν.

Η έρευνα των Patel et al. (2019) διήρκεσε 30 εβδομάδες. Οι συμμετέχοντες αξιολογήθηκαν αρχικά με κλίμακες και δοκιμασίες πριν την παρέμβαση, η οποία περιλάμβανε χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής (μεθυλπρεδνιζολόνη δια του στόματος). Καθ' όλη τη διάρκεια της παρέμβασης (26 εβδομάδες) οι συμμετέχοντες αξιολογήθηκαν τέσσερις φορές (εβδομάδα 2, 6, 14 και 26). Την 26η εβδομάδα οι συμμετέχοντες σταμάτησαν την φαρμακευτική αγωγή και 4 εβδομάδες αργότερα (την 30η εβδομάδα) έγινε μία τελική αξιολόγηση. Τα δεδομένα που καταγράφηκαν αφορούσαν την 1η και την 26η εβδομάδα που γινόταν χορήγηση του φαρμάκου. Τέλος, το άρθρο των Peri et al. (2019) διήρκεσε 4 εβδομάδες. Στην έρευνα αυτή έγινε μία αρχική αξιολόγηση με τρισδιάστατο σύστημα ανάλυσης βάδισης, λειτουργικές δοκιμασίες και κλίμακες. Η παρέμβαση αποτελούνταν από ανάλυση και εκπαίδευση βάδισης με το GRAIL System και εξατομικευμένη φυσικοθεραπεία με ασκήσεις ισορροπίας και βελτίωσης του προτύπου βάδισης με τη βοήθεια συστήματος Virtual Reality. Μετά το τέλος της παρέμβασης, οι συμμετέχοντες επαναξιολογήθηκαν με τα ίδια εργαλεία.

Φαίνεται ότι τα άρθρα με τη μικρότερη διάρκεια έρευνας, δηλαδή αυτά των Summa et al. (2020) και Roche et al. (2018) δεν χρησιμοποίησαν κάποια μέθοδο παρέμβασης, παρά μόνο καταγραφή και αξιολόγηση βάδισης. Επίσης, τα άρθρα των Patel et al. (2018) , Martakis et al. (2019) και Schirinzi et al. (2018) είχαν πάνω από 2 αξιολογήσεις και τα άρθρα των Peri et al. (2019) , Vasco et al. (2016) , Schirinzi et al. (2018) και Martakis et al. (2019) είχαν πάνω από μία μέθοδο παρέμβασης.

## 5 ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η βάδιση των παιδιών με αταξία διαφέρει από αυτή των υγιών. Πιο συγκεκριμένα, η ταχύτητα βάδισης και το μήκος βήματος είναι μικρότερα από το φυσιολογικό και το πλάτος βήματος μεγαλύτερο. Μεγαλύτερη βελτίωση στην αταξική βάδιση παρατηρήθηκε στα άρθρα που είχαν περισσότερες από μία παρεμβάσεις (φυσικοθεραπεία και εκπαίδευση βάδισης) και μεγαλύτερο διάστημα παρέμβασης. Τα παιδιά με μη προοδευτική αταξία φαίνεται να είχαν σταθερή βελτίωση στις περισσότερες μετρήσεις (λειτουργικές δοκιμασίες, χωροχρονικά στοιχεία) σε σχέση με τα παιδιά με προοδευτική αταξία, που ενώ σε κάποιες μετρήσεις παρουσίασαν βελτίωση, σε άλλες παρουσίασαν μείωση ή διατήρηση των αποτελεσμάτων. Γενικά, η αταξική βάδιση των παιδιών με μη προοδευτική αταξία φαίνεται να έχει μεγαλύτερες δυνατότητες βελτίωσης. Παρ' όλα αυτά, η αταξική βάδιση σε παιδιά με προοδευτική ή μη προοδευτική αταξία χρήζει περαιτέρω έρευνας.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 1 Peri et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες

	Yes	No	Unclear	Not applicable
1. Is it clear in the study what is the ‘cause’ and what is the ‘effect’ (i.e. there is no confusion about which variable comes first)?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Were the participants included in any comparisons similar?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Were the participants included in any comparisons receiving similar treatment/care, other than the exposure or intervention of interest?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Was there a control group?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Were there multiple measurements of the outcome both pre and post the intervention/exposure?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Was follow up complete and if not, were differences between groups in terms of their follow up adequately described and analyzed?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Were the outcomes of participants included in any comparisons measured in the same way?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Were outcomes measured in a reliable way?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

9. Was appropriate statistical analysis used?

Overall appraisal: Include  Exclude  Seek further info

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 2. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 2 Patel et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες

	Yes	No	Unclear	Not applicable
1. Is it clear in the study what is the ‘cause’ and what is the ‘effect’ (i.e. there is no confusion about which variable comes first)?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Were the participants included in any comparisons similar?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Were the participants included in any comparisons receiving similar treatment/care, other than the exposure or intervention of interest?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Was there a control group?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Were there multiple measurements of the outcome both pre and post the intervention/exposure?	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Was follow up complete and if not, were differences between groups in terms of their follow up adequately described and analyzed?	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

7. Were the outcomes of participants included in any comparisons measured in the same way? **X**
8. Were outcomes measured in a reliable way? **X**
9. Was appropriate statistical analysis used? **X**

Overall appraisal:      Include **X**      Exclude       Seek further info

**ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 3. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 3 Roche et al. (2018) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες**

- |   | Yes                      | No                       | Unclear                  | Not applicable           |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. Is it clear in the study what is the ‘cause’ and what is the ‘effect’ (i.e. there is no confusion about which variable comes first)?     | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Were the participants included in any comparisons similar?   | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Were the participants included in any comparisons receiving similar treatment/care, other than the exposure or intervention of interest? | <input type="checkbox"/> | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Was there a control group?   | <input type="checkbox"/> | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

5. Were there multiple measurements of the outcome both pre and post the intervention/exposure? **X**
6. Was follow up complete and if not, were differences between groups in terms of their follow up adequately described and analyzed? **X**
7. Were the outcomes of participants included in any comparisons measured in the same way? **X**
8. Were outcomes measured in a reliable way? **X**
9. Was appropriate statistical analysis used? **X**

Overall appraisal:      Include **X**      Exclude       Seek further info

**ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 4. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 4 Martakis et al. (2019) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες**

- |   | Yes      | No                       | Unclear                  | Not applicable           |
|---|----------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. Is it clear in the study what is the ‘cause’ and what is the ‘effect’ (i.e. there is no confusion about which variable comes first)? | <b>X</b> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Were the participants included in any comparisons similar?   | <b>X</b> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |



3. Were the participants included in any comparisons receiving similar treatment/care, other than the exposure or intervention of interest?
4. Was there a control group?
5. Were there multiple measurements of the outcome both pre and post the intervention/exposure?
6. Was follow up complete and if not, were differences between groups in terms of their follow up adequately described and analyzed?
7. Were the outcomes of participants included in any comparisons measured in the same way?
8. Were outcomes measured in a reliable way?
9. Was appropriate statistical analysis used?

Overall appraisal:      Include       Exclude       Seek further info

**ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 5. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 5 Schirinzi et al. (2018) με τη χρήση της κλίμακας JBI Critical Appraisal Checklist for quasi-experimental studies από τις ερευνήτριες**

Yes No Unclear Not applicable

- |   |                          |                          |                          |                          |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. Is it clear in the study what is the ‘cause’ and what is the ‘effect’ (i.e. there is no confusion about which variable comes first)?     | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Were the participants included in any comparisons similar?   | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Were the participants included in any comparisons receiving similar treatment/care, other than the exposure or intervention of interest? | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Was there a control group?   | <input type="checkbox"/> | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Were there multiple measurements of the outcome both pre and post the intervention/exposure?   | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Was follow up complete and if not, were differences between groups in terms of their follow up adequately described and analyzed?        | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Were the outcomes of participants included in any comparisons measured in the same way?  | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Were outcomes measured in a reliable way?  | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Was appropriate statistical analysis used?   | <b>X</b>                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Overall appraisal:      Include **X**      Exclude       Seek further info

**ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 6. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 6 Vasco et al. (2016) με τη χρήση της κλίμακας Critical Appraisal Skills Programme (CASP) από τις ερευνήτριες**

1. Did the study address a clearly focused issue? Yes
2. Was the cohort recruited in an acceptable way? Can't tell
3. Was the exposure accurately measured to minimise bias? Yes
4. Was the outcome accurately measured to minimise bias? Yes
5. (a) Have the authors identified all important confounding factors? Yes  
(b) Have they taken account of the confounding factors in the design and/or analysis? Yes
6. (a) Was the follow up of subjects complete enough? Yes  
(b) Was the follow up of subjects long enough? Yes
7. What are the results of this study?

Page 8, Baseline Analysis, 2nd paragraph "In agreement...healthy subjects"

Page 11, Conclusion, 2nd paragraph "Finally...also"

8. How precise are the results?

Page 6, Table 2

9. Do you believe the results? Yes
10. Can the results be applied to the local population? Can't tell
11. Do the results of this study fit with other available evidence? Yes
12. What are the implications of this study for practice?

Page 10, Limitations, 2nd paragraph "Although our study...parameters of gait"

**ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 7. Αποτελέσματα της αξιολόγησης της αρθρογραφικής πηγής 7 Summa et al. (2020) με τη χρήση της κλίμακας Critical Appraisal Skills Programme (CASP) από τις ερευνήτριες**

1. Did the study address a clearly focused issue? Yes

2. Was the cohort recruited in an acceptable way? Yes
3. Was the exposure accurately measured to minimise bias? Yes
4. Was the outcome accurately measured to minimise bias? Yes
5. (a) Have the authors identified all important confounding factors? Can't tell  
(b) Have they taken account of the confounding factors in the design and/or analysis? Can't tell
6. (a) Was the follow up of subjects complete enough? Can't tell  
(b) Was the follow up of subjects long enough? Yes
7. What are the results of this study?  

Page 5, Discussion, 2nd paragraph "We demonstrated that...of acquisition"

Page 6, Conclusion, 1st paragraph "Indeed we confirm...system showed"
8. How precise are the results?  

Page 5, Discussion, 3rd paragraph "To demonstrate...from zero"
9. Do you believe the results? Yes
10. Can the results be applied to the local population? Can't tell
11. Do the results of this study fit with other available evidence? Can't tell
12. What are the implications of this study for practice?  

Page 6, Conclusion, 1st paragraph "Our findings...field of ataxia"

## ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ

1. Alshamrani F., Berger W., Alnajashi H., Payne M. W. C., Morrow S. A., (2020). ‘Potential of Timed 25-Foot Walk Values in Predicting Maximum Walking Distance in Persons with Multiple Sclerosis’, *International journal of MS care*, 22(5), pp. 215–218. doi:10.7224/1537-2073.2019-052.
2. Amirifar P., Ranjouri M. R., Yazdani R., Abolhassani H., Aghamohammadi A., (2019). ‘Ataxia-telangiectasia: A review of clinical features and molecular pathology’, *Pediatric allergy and immunology : official publication of the European Society of Pediatric Allergy and Immunology*, 30(3), pp. 277–288. doi:10.1111/PAI.13020.
3. Ashizawa T., Xia G., (2016). ‘Ataxia’, *Continuum (Minneapolis, Minn.)*, 22(4 Movement Disorders), pp. 1208–1226. doi:10.1212/CON.0000000000000362.
4. Buckley E., Mazzà C., McNeill A., (2018). ‘A systematic review of the gait characteristics associated with Cerebellar Ataxia’, *Gait and Posture*, 60, pp. 154–163. doi:10.1016/j.gaitpost.2017.11.024.
5. Cacau L. A. P., Santana-Filho V. J., Maynard L. G., Neto M. G., Fernandes M., Carvalho V. O., (2016). ‘Reference Values for the Six-Minute Walk Test in Healthy Children and Adolescents: a Systematic Review’, *Brazilian journal of cardiovascular surgery*, 31(5), pp. 381–388. doi:10.5935/1678-9741.20160081.
6. Cranage S., Perraton L., Bowles K. A., Williams C., (2019). ‘The impact of shoe flexibility on gait, pressure and muscle activity of young children. A systematic review’, *Journal of foot and ankle research*, 12(1). doi:10.1186/S13047-019-0365-7.
7. De Silva R. N., Vallortigara J., Greenfield J., Hunt B., Giunti P., Hadjivassiliou M., (2019). ‘Diagnosis and management of progressive ataxia in adults’, *Practical neurology*, 19(3), pp. 196–207. doi:10.1136/PRACTNEUROL-2018-002096.
8. Delatycki M. B., Bidichandani S. I., (2019). ‘Friedreich ataxia- pathogenesis and implications for therapies’, *Neurobiology of disease*, 132. doi:10.1016/J.NBD.2019.104606.
9. Fogel B. L., (2012). ‘Childhood cerebellar ataxia’, *Journal of child neurology*, 27(9), pp. 1138–1145. doi:10.1177/0883073812448231.
10. Hartley H., Cassidy E., Bunn L., Kumar R., Pizer B., Lane S., Carter B., (2019). ‘Exercise and Physical Therapy Interventions for Children with Ataxia: A Systematic Review’, *Cerebellum (London, England)*, 18(5), pp. 951–968. doi:10.1007/S12311-019-01063-Z.
11. Jones T. M., Shaw J. D., Sullivan K., Zesiewicz T. A., (2014). ‘Treatment of cerebellar ataxia’, *Neurodegenerative disease management*, 4(5), pp. 379–392. doi:10.2217/NMT.14.27.
12. Klockgether T., Mariotti C., Paulson H. L., (2019). ‘Spinocerebellar ataxia’, *Nature reviews. Disease primers*, 5(1). doi:10.1038/S41572-019-0074-3.
13. Kuo S., (2019). ‘Ataxia’, *Continuum (Minneapolis, Minn.)*, 25(4), pp. 1036–1054. doi:10.1212/CON.0000000000000753.

14. Lynch D. R., McCormick A., Schadt M., Kichula E., (2018). 'Pediatric Ataxia: Focus on Chronic Disorders', *Seminars in pediatric neurology*, 25, pp. 54–64. doi:10.1016/J.SPEN.2018.01.001.
15. Ma L. L., Wang Y. Y., Yang Z. H., Huang D., Weng H., Xian-Tao Zeng X. T., (2020). 'Methodological quality (risk of bias) assessment tools for primary and secondary medical studies: what are they and which is better?', *Military Medical Research*, 7(1). doi:10.1186/S40779-020-00238-8.
16. Mannini A., Martinez-Manzanera O., Lawerman T. F., Trojaniello D., Croce U. D., Sival D. A., Maurits N. M., Sabatini A. M., (2017). 'Automatic classification of gait in children with early-onset ataxia or developmental coordination disorder and controls using inertial sensors', *Gait & posture*, 52, pp. 287–292. doi:10.1016/J.GAITPOST.2016.12.002.
17. Martakis K., Stark C., Alberg E., Bossier C., Semler O., Schönau E., Duran I., (2019). 'Motor Function Improvement in Children with Ataxia Receiving Interval Rehabilitation, Including Vibration-Assisted Hometraining: A Retrospective Study', *Klinische Padiatrie*, 231(6), pp. 304–312. doi:10.1055/A-1001-2284.
18. Muka T., Glisic M., Milic J., Verhoog S., Bohlius J., Bramer W., Chowdhury R., Franco O. H., (2020). 'A 24-step guide on how to design, conduct, and successfully publish a systematic review and meta-analysis in medical research', *European journal of epidemiology*, 35(1), pp. 49–60. doi:10.1007/S10654-019-00576-5.
19. Musselman K. E., Stoyanov C. T., Marasigan R., Jenkins M., Konczak J., Morton S., (2014). 'Prevalence of ataxia in children: a systematic review', *Neurology*, 82(1), pp. 80–89. doi:10.1212/01.WNL.0000438224.25600.6C.
20. Nagymáté G., Kiss R. M., (2019). 'Affordable gait analysis using augmented reality markers', *PloS one*, 14(2). doi:10.1371/JOURNAL.PONE.0212319.
21. Overby, P., Kapklein, M. and Jacobson, R.I. (2019) 'Acute Ataxia in Children', *Pediatrics in review*, 40(7), pp. 332–343. doi:10.1542/PIR.2017-0223.
22. Patel M., Schadt K., McCormick A., Isaacs C., Dong Y. N., Lynch D. R., (2019). 'Open-label pilot study of oral methylprednisolone for the treatment of patients with friedreich ataxia', *Muscle and Nerve*, 60(5), pp. 571–575. doi:10.1002/mus.26610.
23. Pavone P., Praticò A. D., Pavone V., Lubrano R., Falsaperla R., Rizzo R., Ruggieri M., (2017). 'Ataxia in children: Early recognition and clinical evaluation', *Italian Journal of Pediatrics*, 43. doi:10.1186/S13052-016-0325-9.
24. Pedroso J.L., Vale T.C., Braga-Neto P., Dutra L. A., França Jr. M.C., Teive H.A.G., Barsottini O. G P., (2019). 'Acute cerebellar ataxia: differential diagnosis and clinical approach', *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 77(3), pp. 184–193. doi:10.1590/0004-282X20190020.
25. Perez-Lloret S., Warrenburg B. V., Rossi M., Rodríguez-Blázquez C., Zesiewicz T., Saute J. A. M., Durr A., Nishizawa M., Martinez-Martin P., Stebbins G. T., Schrag A., Skorvanek M.,

- (2021). 'Assessment of Ataxia Rating Scales and Cerebellar Functional Tests: Critique and Recommendations', *Movement disorders : official journal of the Movement Disorder Society*, 36(2), pp. 283–297. doi:10.1002/MDS.28313.
26. Peri E., Panzeri D., Beretta E., Reni G., Strazzer S., and Biffi E., (2019). 'Motor improvement in adolescents affected by ataxia secondary to acquired brain injury: A pilot study', *BioMed Research International*, 2019. doi:10.1155/2019/8967138.
  27. Petley E., Prasad M., Ojha S., Whitehouse W. P., (2019). 'Investigating ataxia in childhood', *Archives of disease in childhood. Education and practice edition*, 105(4), pp. 214–221. doi:10.1136/ARCHDISCHILD-2018-315893.
  28. Pinto W. B.V. DE R., Pedrosa J. L., De Souza P. V. S., De Albuquerque M. V. C., Barsottini O. G. P., (2015). 'Non-progressive cerebellar ataxia and previous undetermined acute cerebellar injury: a mysterious clinical condition', *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 73(10), pp. 823–827. doi:10.1590/0004-282X20150119.
  29. Roche B., Simon A. L., Guilmin-Crépon S., Boizeau P., Andriess B., Alberti C., Presedo A., Ilharreborde B., Husson I., (2018). 'Test-retest reliability of an instrumented electronic walkway system (GAITRite) for the measurement of spatio-temporal gait parameters in young patients with Friedreich's ataxia', *Gait & posture*, 66, pp. 45–50. doi:10.1016/J.GAITPOST.2018.08.017.
  30. Salman M. S., Lee E.J., Tjahjadi A., Chodirker B. N., (2013). 'The epidemiology of intermittent and chronic ataxia in children in Manitoba, Canada', *Developmental medicine and child neurology*, 55(4), pp. 341–347. doi:10.1111/DMCN.12081.
  31. Schirinzi T., Romano A., Favetta M., Sancesario A., Burattini R., Summa S., Bella G. D., Castelli E., Bertini E., Petrarca M., Vasco G., (2018). 'Non-invasive Focal Mechanical Vibrations Delivered by Wearable Devices: An Open-Label Pilot Study in Childhood Ataxia.', *Frontiers in neurology*, 9(OCT), p. 849. doi:10.3389/fneur.2018.00849.
  32. Schmitz-Hübsch T., Tezenas du Montcel S., 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., van de Warrenburg B. P., Dürr A., Klockgether T., Fancellu R., (2006). 'Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale', *Neurology*, 66(11), pp. 1717–1720. doi:10.1212/01.WNL.0000219042.60538.92.
  33. Serrao M., Ranavolo A., Casal C., (2018). 'Neurophysiology of gait', *Handbook of Clinical Neurology*, 154, pp. 299–303. doi:10.1016/B978-0-444-63956-1.00018-7.
  34. Shanahan C. J., Boonstra F. M. C., Lizama L. E. C., Strik M., Moffat B. A., Khan F., Kilpatrick T. J., Walt A. V. D., Galea M. P., Kolbe S. C., (2018). 'Technologies for Advanced Gait and Balance Assessments in People with Multiple Sclerosis', *Frontiers in neurology*, 8. doi:10.3389/FNEUR.2017.00708.

35. Shenhod E., Benzeev B., Sarouk I., Heimer G., Nissenkorn A., (2020). 'Functional parameter measurements in children with ataxia telangiectasia', *Developmental Medicine and Child Neurology*, 62(2), pp. 207–213. doi:10.1111/dmcn.14334.
36. Subramony S. H., May W., Lynch D., Gomez C., Fischbeck K., Hallett M., Taylor P., Wilson R., Ashizawa T., Cooperative Ataxia Group, (2005). 'Measuring Friedreich ataxia: Interrater reliability of a neurologic rating scale', *Neurology*, 64(7), pp. 1261–1262. doi:10.1212/01.WNL.0000156802.15466.79.
37. Sullivan R., Yau W. Y., O'Connor E., Houlden H., (2019). 'Spinocerebellar ataxia: an update', *Journal of neurology*, 266(2), pp. 533–544. doi:10.1007/S00415-018-9076-4.
38. Summa S., Tartarisco G., Favetta M., Buzachis A., Romano A., Bernava G. M., Sancesario A., Vasco G., Pioggia G., Petrarca M., Castelli E., Bertini E., Schirinzi T., (2020). 'Validation of low-cost system for gait assessment in children with ataxia', *Computer Methods and Programs in Biomedicine*, 196. doi:10.1016/j.cmpb.2020.105705.
39. Sun Y. M., Lu C., Wu Z. Y., (2016). 'Spinocerebellar ataxia: relationship between phenotype and genotype - a review', *Clinical genetics*, 90(4), pp. 305–314. doi:10.1111/CGE.12808.
40. Tsurusaki Y., Kobayashi Y., Hisano M., Ito S., Doi H., Nakashima M., Saito H., Matsumoto N., Miyake N., (2013). 'The diagnostic utility of exome sequencing in Joubert syndrome and related disorders', *Journal of human genetics*, 58(2), pp. 113–115. doi:10.1038/JHG.2012.117.
41. Uszko-Lencer N. H.M.K, Mesquita R., Janssen E., Pitta F., Wouters E. F.M., Spruit M. A., (2017). 'Reliability, construct validity and determinants of 6-minute walk test performance in patients with chronic heart failure', *International journal of cardiology*, 240, pp. 285–290. doi:10.1016/J.IJCARD.2017.02.109.
42. Vasco G., Gazzellini S., Petrarca M., Lispi M. L., Pisano A., Zazza M., Bella G. D., Castelli E., Bertini E., (2016). 'Functional and gait assessment in children and adolescents affected by Friedreich's ataxia: A one-year longitudinal study', *PLoS ONE*, 11(9). doi:10.1371/journal.pone.0162463.
43. Verbecque E., Schepens K., Theré J., Schepens B., Klingels K., Hallems A., (2019). 'The Timed Up and Go Test in Children: Does Protocol Choice Matter? A Systematic Review', *Pediatric physical therapy: the official publication of the Section on Pediatrics of the American Physical Therapy Association*, 31(1), pp. 22–31. doi:10.1097/PEP.0000000000000558.
44. Winchester S., Singh P. K., Mikati M. A., (2013). 'Ataxia', *Handbook of clinical neurology*, 112, pp. 1213–1217. doi:10.1016/B978-0-444-52910-7.00043-X.
45. Yuksel E., Unver B., Kalkan S., Karatosun V., (2021). 'Reliability and minimal detectable change of the 2-minute walk test and Timed Up and Go test in patients with total hip arthroplasty', *Hip international: the journal of clinical and experimental research on hip pathology and therapy*, 31(1), pp. 43–49. doi:10.1177/1120700019888614.



46. Zeininger A., Schmitt D., Jensen J. L., Shapiro L. J., (2018). 'Ontogenetic changes in foot strike pattern and calcaneal loading during walking in young children', *Gait & posture*, 59, pp. 18–22. doi:10.1016/J.GAITPOST.2017.09.027.