

1714**VALIDAÇÃO DA ESCALA NESSCA PARA A ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 2**

Thais Lampert Monte, Amanda SP Santos, Lucas Locks Coelho, Laura Bannach Jardim. Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)

Introdução: O escore do exame neurológico para ataxia espinocerebelar (NESSCA) é uma escala abrangente capaz de avaliar a maioria das manifestações neurológicas descritas em ataxias espinocerebelares (SCAs). Desenvolvida pelo nosso grupo, sua viabilidade (praticabilidade) e confiabilidade já foram demonstradas por confiabilidade interexaminador, medidas de consistência interna e por uma análise dos componentes principais (Kieling et al 2008). Até o momento, porém, a NESSCA foi validada somente para Doença de Machado Joseph/Ataxia Espinocerebelar tipo 3 (DMJ/SCA3). **Objetivo:** avaliar a validade da NESSCA para outra doença, a Ataxia Espinocerebelar tipo 2 (SCA2), em uma coorte de pacientes brasileiros afetados. **Métodos:** NESSCA foi aplicada a pacientes com diagnóstico molecular de SCA2 dos ambulatórios de neurogenética de hospitais universitários de Porto Alegre, Rio de Janeiro e São Paulo. Sua potencial validade foi avaliada através da busca de correlações dos escores NESSCA com medidas externas, como duração da doença, estágio da doença, repetições das expansões CAG no gene ATXN2 e escalas clínicas já validadas para esta condição: SARA, SCAFI e CCFS. **Resultados:** Nos 25 pacientes até o momento examinados, não houve correlação significativa da NESSCA com a Duração da Doença ($p=0.5$), CAGexp ($p=0.13$) e Idade de Início ($p=0.7$). Em contraste, a escala SARA correlacionou-se com a CAGexp ($r=0.54$, $p=0.005$) mas não com a Duração da Doença ($p=0.5$) nem com a Idade de Início (0.29). A NESSCA correlacionou-se com as escalas SARA ($r^2=0,56$ $p= 0,003$), 9-HPT D ($r^2=0,45$ $p= 0,026$), Click Test D ($r^2=0,47$ $p= 0,019$) e ND ($r^2=0,52$ $p= 0,008$), 8MW ($r^2=0,57$ $p= 0,003$), e PATA ($r^2=-0,47$ $p= 0,019$). **Discussão:** estes resultados parecem sugerir que a NESSCA não será apropriada para a avaliação da SCA2. No entanto, o tamanho da amostra atual ainda é pequeno e pretendemos incluir pelo menos mais outros 20 casos, antes de concluir definitivamente sobre sua validade na SCA2. **Palavra-chave:** Ataxia.