

Literature review / Revue de la littérature

The assessment and treatment of postural disorders in cerebellar ataxia: A systematic review

Ataxie cérébelleuse posturale : évaluation et traitement

A. Marquer*, G. Barbieri, D. Pérennou

UJF-Grenoble 1, UMR CNRS 5525 TIMC-IMAG, clinique MPR, CHU de Grenoble, 38041 Grenoble, France

Received 3 September 2013; accepted 14 January 2014

Abstract

Gait and balance disorders are often major causes of handicap in patients with cerebellar ataxia. Although it was thought that postural and balance disorders in cerebellar ataxia were not treatable, recent studies have demonstrated the beneficial effects of rehabilitation programs. This article is the first systematic review on the treatment of postural disorders in cerebellar ataxia. Nineteen articles were selected, of which three were randomized, controlled trials. Various aetiologies of cerebellar ataxia were studied: five studies assessed patients with multiple sclerosis, four assessed patients with degenerative ataxia, two assessed stroke patients and eight assessed patients with various aetiologies. Accurate assessment of postural disorders in cerebellar ataxia is very important in both clinical trials and clinical practice. The Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) is a simple, validated measurement tool, for which 18 of the 40 points are related to postural disorders. This scale is useful for monitoring ataxic patients with postural disorders. There is now moderate level evidence that rehabilitation is efficient to improve postural capacities of patients with cerebellar ataxia – particularly in patients with degenerative ataxia or multiple sclerosis. Intensive rehabilitation programs with balance and coordination exercises are necessary. Although techniques such as virtual reality, biofeedback, treadmill exercises with supported bodyweight and torso weighting appear to be of value, their specific efficacy has to be further investigated. Drugs have only been studied in degenerative ataxia, and the level of evidence is low. There is now a need for large, randomized, controlled trials testing rehabilitation programs suited to postural and gait disorders of patients with cerebellar ataxia. © 2014 Elsevier Masson SAS. Open access under [CC BY-NC-ND license](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Keywords: Postural and balance disorders; Cerebellar ataxia; Rehabilitation; Posturography

Résumé

L'ataxie posturale cérébelleuse est source d'incapacité souvent majeure pour les patients. Elle a longtemps eu la réputation de ne pas être accessible au traitement. Plusieurs études récentes suggèrent au contraire que les patients ayant une ataxie posturale cérébelleuse peuvent être améliorés par la rééducation. Cet article est une des premières synthèses de la littérature sur le traitement de l'ataxie posturale cérébelleuse. Dix-neuf articles dont 3 essais randomisés portant sur la rééducation sont analysés. Ces études portent sur des pathologies variées (5 essais portent sur des patients porteurs de sclérose en plaques, 4 sur des patients ayant une ataxie dégénérative, 2 sur des patients après accident vasculaire cérébral et 8 portent sur des étiologies variées). Ceci est une limite pour la généralisation des résultats. Ces études pointent l'intérêt d'une évaluation performante de l'ataxie posturale cérébelleuse, à la fois pour la clinique et la recherche. La Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA), validée pour évaluer l'ataxie cérébelleuse, comporte 18 points sur 40 sur l'évaluation de l'ataxie posturale cérébelleuse. Simple d'utilisation et possédant de bonnes qualités métrologiques, elle est utile pour suivre l'évolution des patients. Les résultats des études apportent un niveau de preuve modéré sur l'efficacité de la rééducation, en particulier lors d'une ataxie dégénérative ou d'une sclérose en plaques. Il est à noter qu'il n'y a aucun essai randomisé multicentrique portant sur un grand nombre de patients ; c'est un défi pour les années à venir. Le programme de rééducation comportera des exercices intensifs d'équilibre et de coordination. L'utilisation de techniques de rééducation complémentaires tels que la réalité virtuelle, le biofeedback, la marche en suspension sur tapis roulant ou le lestage semble intéressante mais la place de ces techniques nécessitera d'être mieux définie. Les traitements médicamenteux ont été uniquement étudiés sur les ataxies dégénératives. Le niveau de preuve est faible quant à l'efficacité des traitements proposés. © 2014 Elsevier Masson SAS. Este é um artigo Open Access sob a licença de [CC BY-NC-ND](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

Mots clés : Ataxie cérébelleuse posturale ; Rééducation ; Posturographie

* Corresponding author. Service de MPR, hôpital Sud, CHU de Grenoble, BP 338, 38434 Échirolles cedex, France.

E-mail address: AMarquer@chu-grenoble.fr (A. Marquer).

1. English version

1.1. Introduction

For many years, it was thought that postural and balance disorders in cerebellar ataxia were not treatable. However, the results of several recent studies suggest that rehabilitation can relieve postural disorders in patients with cerebellar ataxia. This article is one of the first to review this recent literature. It covers 19 studies of rehabilitation (including three randomized trials) and eight studies of drug treatment. The aetiology of the postural disorders varied; in the rehabilitation studies, degenerative ataxia and multiple sclerosis (MS) were the most frequently studied conditions ($n = 5$ studies for each, including the three randomized trials). This may be a source of bias that prevents the results from being extrapolated to other types of cerebellar syndrome. In terms of drug treatments, only degenerative ataxia has been studied.

The results of the studies examined here suggest that quantitative evaluation of postural disorders in cerebellar ataxia has value for both clinical research and clinical practice. We shall successively address the evaluation of postural disorders, rehabilitation, drug treatments and surgical treatments in the context of postural ataxia. Treatment of the underlying disease and any associated impairments (orthopaedic deformations, sensorimotor impairments, cognitive disorders, etc.) will not be discussed here.

1.2. Evaluation of postural disorders in ataxia

Postural disorders in cerebellar ataxia can be evaluated both qualitatively and quantitatively. Qualitative evaluations are

based on a precise assessment of clinical symptoms. The combination of postural instability and a staggering, festinating gait is a sign of cerebellar ataxia. Accurate analysis of clinical symptoms is often omitted because of low levels of physician awareness (given that teaching about gait and gait disorders is not a high priority at medical schools) [35].

The recent observation of ipsilesional and contralesional deviations of the subjective visual vertical (SVV) in patients with acute, unilateral, cerebellar damage [2,3] suggests that the sense of verticality may be altered in cerebellar diseases. However, it is possible that this disorder is related to concomitant vestibular damage. An evaluation of several modes of perception of the vertical in patients with cerebellar ataxia should be able to resolve this question. In fact, it is widely acknowledged that vestibular disorders can alter the SVV without greatly affecting the subjective haptic and postural verticals [7,28]. In theory, there is no reason why perception of the postural vertical should be altered in patients with cerebellar damage alone [3].

Certain generic evaluations of balance disorders and ordinal scales evaluating the various components of ataxia can be used to quantify the severity of postural disorders in cerebellar ataxia. The generic evaluations of balance include the Berg Balance Scale (BBS), timed standing tests (on one or two legs) and posturography. The latter technique reveals marked oscillations (Fig. 1); a frequency-domain analysis of the posturographic signal shows a peak in the 3 to 5 Hz band that is characteristic of cerebellar tremor. These non-specific evaluations of cerebellar ataxia have been described in detail elsewhere [34]. Generic gait assessments are also useful. In cerebellar ataxia, the basic spatiotemporal gait parameters

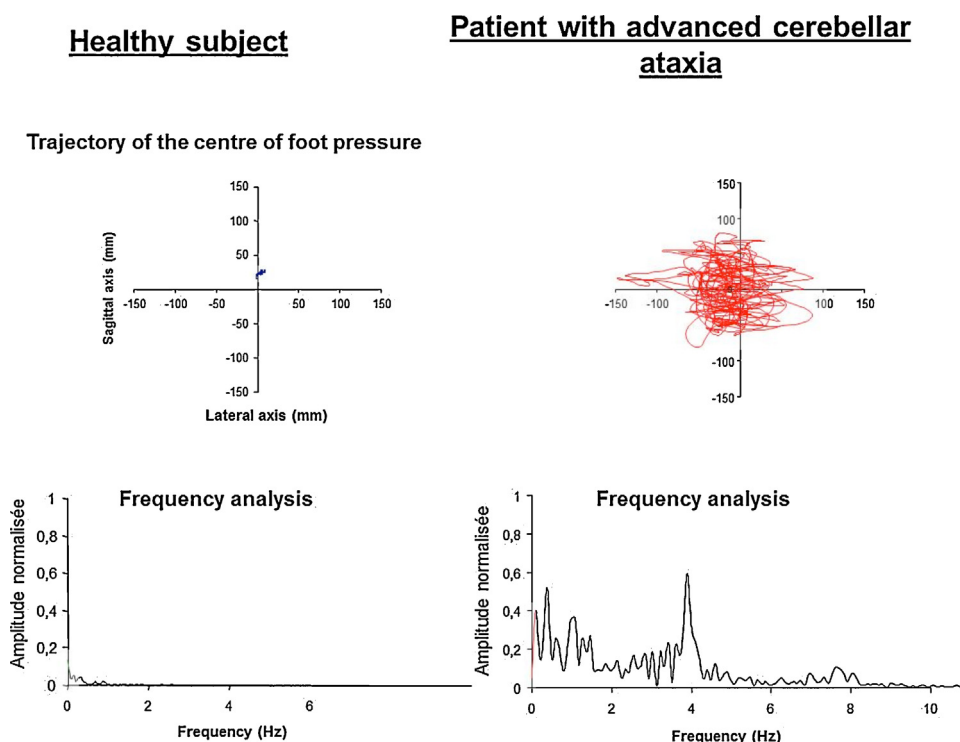


Fig. 1. Posturographic analysis of a healthy subject (left) and a patient with cerebellar ataxia (right).

(stride length, width, duration and direction) are subject to great heterogeneity [33]. The 6-minute Walk Test, gait speed over 10 m and the Timed Up-and-Go Test all provide quantitative estimates of walking ability.

The two most frequently used specific scales for the evaluation of cerebellar ataxia are the recently developed Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) [38] (Appendix 1) and the older International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS) [44]. Balance is related to 18 of the 40 points in the SARA and 22 of the 100 points in the ICARS. Although the SARA was initially developed and tested for the quantification of ataxia due to spinocerebellar atrophy, it has proven validity in the evaluation of ataxia with other aetiologies [30,47]. The scale is quick and easy to score and has good metrological qualities [38]. Three items respectively assess balance when sitting, stance and gait. These items are clearly relevant for evaluating balance but have not yet been analyzed separately in clinimetric terms.

These tools have been used for the clinical evaluation of patients (notably for monitoring progress during rehabilitation) and as efficacy criteria in the clinical trials presented below.

1.3. Prevention of falls

Falls are frequent in cerebellar ataxia patients with postural disorders. Fonteyn et al. [18] studied 113 patients with degenerative ataxia over a 1-year period. Eighty-four percent of the patients fell at least once during the study. The traumatic consequences of falls increase with the number of incidents [18]. Fear of falling must also be screened for [21], since it can accelerate the loss of personal independence. Prevention of falls is thus primordial. To this end, it is necessary to raise awareness among patients and their family, friends and carers. The risk of falling must be explained to all the people concerned. The patient's living environment may need to be modified, and factors that can aggravate the risk of falls (visual impairments, bowel and bladder disorders, footwear, etc.) must be addressed.

A wireless alarm must be provided if the patient is alone all day or part of the day. Automatic fall detection systems are still in the research and development phase [9]. This type of programme has been validated in geriatric populations [40] and patients with neurological disorders but not specifically in patients with cerebellar lesions.

1.4. Rehabilitation of postural disorders in cerebellar ataxia

The cerebellum's role in motor learning (including postural learning) is now well established [27,31]. This involvement may therefore limit the effectiveness of rehabilitation programmes in the treatment of balance disorders of cerebellar origin. Nevertheless, patients with cerebellar ataxia have enough learning capacity to benefit from intensive, long-term rehabilitation programmes [26,32] with good post-treatment efficacy [24,32]. Fifteen studies have evaluated the efficacy of rehabilitation in cerebellar balance disorders (Tables 1 and 2). These include three randomized trials [1,32,48] and a number of case studies with low-quality evidence [4–6,13–15,17,20,22–26,29,36,39,46]. We shall describe the studies according to the type of rehabilitation programme used.

In cerebellar ataxia, rehabilitation programmes are based on intensive static and dynamic balance exercises and coordination exercises. The programmes were initially described in case series [4,13,17,22,23,29] and have since been evaluated in good-quality, prospective studies [1,26,32] (including a randomized trial [32]).

A prospective study evaluated a rehabilitation programme of this type in 26 patients with ataxic MS [1]: it comprised sessions of coordination exercises, balance exercises and walking over uneven ground three times a week for four weeks. At the end of the programme, balance, gait parameters and the Expanded Disability Status Scale (EDSS) score were improved. This randomized study also assessed the efficacy of 20-minute

Table 1
Randomized controlled trials of rehabilitation in cerebellar ataxia.

Authors	Aetiology	Number of subjects	Rehabilitation type and intensity	Results
Armutlu et al. [1]	MS	26	Coordination, balance and walking over uneven ground. One group also tested Johnstone pressure splints on the legs before the rehabilitation sessions 3 times a week for 4 weeks	Improvement in a balance test, gait parameters and the EDSS score in both groups No significant difference between the two groups
Miyai et al. [32]	Degenerative ataxia	42	Physical therapy focused on balance, gait and muscle strengthening. Occupational therapy focused on activities of daily living and balance. The control group received the same treatment six weeks later 6 sessions a week (totalling 11 hours) for 6 weeks	Improvements in the SARA score, the FIM and gait speed after treatment
Widener et al. [48]	MS	36	A single session of torso weighting (up to 1.5% of body weight)	Improvements in the 25-Foot Walk Test and the Timed Up-and-Go Test in the torso weighting group

MS: multiple sclerosis; EDSS: Expanded Disability Status Scale; SARA: Scale for the Assessment and Rating of Ataxia; FIM: Functional Independence Measure.

Table 2
Non-randomized trials of rehabilitation in cerebellar ataxia.

Authors	Type of study	Aetiology	Number of subjects	Type and intensity of rehabilitation	Results
Balliet et al. [4]	Prospective study	Various aetiologies	5	Balance and coordination; twice a week for 3 months	Decrease in requirement for walking aids and support during gait
Baram and Miller [6]	Prospective study	MS	14	Visual feedback during gait; 1 session	Increase in gait speed and stride length during feedback and in a post-treatment evaluation
Baram and Miller [5]	Prospective study	MS	14	Auditory feedback during gait; 1 session	Increase in gait speed and stride length during feedback and in a post-treatment evaluation
Brown et al. [13]	Retrospective study	Various aetiologies	48 (11 cerebellar ataxia)	Balance and vestibular rehabilitation; 2 to 12 sessions	Improvement in the Dizziness Handicap Inventory score for all subjects but with a smaller change in the cerebellar group
Cakrt et al. [14]	Prospective study	Degenerative ataxia	7	Tongue electro tactile biofeedback for 2 weeks	Improvement in “eyes shut” posturographic parameters after treatment
Cernak et al. [15]	Case study	Stroke	1	Treadmill walking with body weight support; 5 times a week for 4 weeks in hospital and then 5 times a week for 4 weeks at home	Improvement of walking abilities
Folz and Sinaki [17]	Prospective study	Various aetiologies	19	1 postural rehabilitation session	Improvement in a subjective self-evaluation of balance
Freund and Stetts [20]	Prospective study	Traumatic head injury	1	Trunk exercises and walking with body weight support; 2 to 3 times a week for 6 weeks	Improvement in the BBS score and gait (Functional Ambulation Category)
Gialanella et al. [22]	Retrospective study	Acute phase of stroke	43	Conventional rehabilitation; 5 times a week in hospital	Improvement on the Lindmark Scale and in the Trunk Control Test
Gill-Body et al. [23]	Case study	Tumour, xanthomatosis	2	Balance, walking and coordination exercises; 5 times a week for 6 weeks	Improvement in gait parameters
Ilg et al. [25]	Prospective study	Degenerative ataxia	10	Kinect [®] rehabilitation; 4 supervised sessions a week for 2 weeks, then 6 weeks at home	Decrease in the SARA score (correlated with the intensity of rehabilitation)
Ilg et al. [24,26]	Prospective study	Degenerative ataxia	16	Static and dynamic balance, whole body movements, parachute reaction; 3 hours a week for 4 weeks and then self-scheduled	Decrease in the SARA score after rehabilitation, which persisted at 8 weeks and one year
Jones et al. [29]	Prospective study	MS	37	Balance exercises, and exercises based on activities of daily living; 4 times a week for 2 weeks	Improvements in activities of daily living (the Neuropsychiatric Inventory) and self-reported fatigue and performance levels
Perlmutter and Gregory [36]	Case study	Paraneoplastic cerebellar degeneration	1	Balance exercises, torso weighting for 3 weeks	Improvement in the FIM (motor items)
Stephan et al. [39]	Prospective study	Multiple aetiologies	4	Climbing; 2 or 3 times a week for 6 weeks	Improvement in the BBS score in subjects with balance disorders
Vaz et al. [46]	Case study	Traumatic head injury	2	Gait training on a treadmill; 3 times a week for 4 weeks	Improvement in gait frequency

MS: multiple sclerosis; SARA: Scale for the Assessment and Rating of Ataxia; BBS: Berg Balance Scale; FIM: Functional Independence Measure.

applications of Johnstone pressure splints (i.e. pressotherapy) prior to the rehabilitation sessions. The goal of pressotherapy is to stimulate the legs’ sensory receptors. However, pressotherapy did not provide any additional benefit. Another prospective study [26] evaluated a rehabilitation programme

comprising static and dynamic balance exercises and coordination exercises (with three one-hour sessions a week for four weeks) in 16 patients with degenerative cerebellar disease. An improvement in the SARA score was observed and the effect lasted for up to a year at least [24,26].

Lastly, a randomized trial in 42 patients with degenerative cerebellar disease [32] studied the effect of an intensive programme (11 hours a week for 6 weeks) including physical therapy (balance exercises, gait training and muscle strengthening) and occupational therapy focused on balance and activities of daily living. Improvements in the SARA score, gait speed and the Functional Independence Measure (FIM) were noted at 6 weeks, and the effect was still present 24 weeks later.

Multisegment coordination work involves exercises such as climbing. Indeed, one study applied a six-week programme of climbing training to four patients with various conditions [39]. An improvement in the BBS score was observed for the two patients presenting balance disorders.

The use of virtual reality tools also appears to be of value. It requires balance and multisegment coordination, and the game-based aspect facilitates the participants' adherence to treatment. In a study of 10 patients with degenerative ataxia, use of Kinect® [25] (a twice-weekly programme supervised for 4 weeks and then self-programmed at home; the games were chosen to specifically work on multisegment coordination, dynamic balance and arm or leg movements towards a target) improved the SARA score (especially when the rehabilitation programme was intense). This finding argues in favour of a dose–effect relationship for rehabilitation.

Torso weighting during rehabilitation has been recommended by Perlmuter and Gregory [36] and was studied in a randomized trial in 36 patients with MS [48]. Torso weighting of 1.5% of body weight improved balance and gait. The mechanism of action of torso weighting has not been established; it may involve an increase in somaesthetic contributions to movement control (including postural control) and a mechanical reduction in the severity of multisegment coordination disorders.

Biofeedback appears to be useful for improving gait and balance; auditory or visual feedback during gait transiently improves gait parameters in patients with MS [5,6]. Visual feedback [6] was provided, with displacement of a virtual checkerboard (viewed through glasses) as a function of the patient's head movement. The patient was instructed to walk on the virtual checkerboard's tiles. Auditory feedback [5] was generated by the patient's steps. The patient was instructed to walk so that the auditory feedback was as regular as possible. A two-week programme with tongue electro-tactile biofeedback (depending on the head position) has been tested in seven patients with cerebellar ataxia. Static balance (as analyzed by posturography) was improved [14].

Gait rehabilitation on a treadmill (with or without body weight support) may also be of value [15,20,46]. Twenty minutes of treadmill training three times a week improved gait parameters in two head injury patients with cerebellar syndrome [46]. Cernak et al. and Freund and Stetts [15,20] used a treadmill with body weight support for two patients with cerebellar ataxia and who were unable to walk unaided. After the rehabilitation, less assistance with gait was required [15] and the walking distance had increased [20]. These case studies will need to be confirmed by randomized trials. The improvement observed after this type of programme may have

been due to the intensive, repeated gait training (i.e. specific task training).

Although the use of walking aids to compensate for balance disorders has not been specifically studied in patients with cerebellar ataxia, the use of a walking stick or walking frame can improve postural stability when balance is poor. However, the use of walking aids is difficult when cerebellar syndrome also affects arm movement. Assistance and training in the use of walking aids are essential because inappropriate use is even associated with an increased risk of falls [8].

The fact that postural disorders in cerebellar ataxia can have many different aetiologies means that the above-mentioned findings cannot necessarily be extrapolated to other types of cerebellar ataxia. Furthermore, cerebellar syndrome is often combined with other impairments that give rise to balance disorders. The effect of a rehabilitation programme on balance may be due to an improvement in the postural disorder related to cerebellar ataxia and/or other impairments. Intensive programmes (with static and dynamic balance exercises and coordination exercises) have been analyzed in methodologically robust studies of patients with degenerative ataxia and MS; the effect of this type of programme on postural disorders must now be studied in cerebellar ataxia due to other aetiologies.

1.5. Drug treatments for postural disorders in cerebellar ataxia

To date, drug treatment has only been tested in the context of hereditary cerebellar ataxia [45]. Efficacy is generally low and has mainly been documented for the serotonin precursor oxitriptan/5-hydroxytryptophan. In two randomized, placebo-controlled trials, oxitriptan was found to be efficacious for controlling kinetic and static cerebellar syndrome in Friedreich's ataxia [41,43]. A case study also reported on the efficacy of oxitriptan in attenuation of cerebellar ataxia [42]. The antioxidant idebenone (an analogue of Q10 coenzyme) was found to have an effect on the myocardial component of Friedreich's ataxia [45]. Idebenone's effects on neurological symptoms appear to be moderate, and high doses are required [16]. The improvements concerned nystagmus, dysarthria and, to a lesser extent, postural disorders [16]. Amantadine has a dopaminergic action. In three case studies and one randomized trial, this medication improved gait and independence in the activities of daily living (writing, dressing, etc.) – possibly by improving coordination [10–12,37]. The level of evidence for the efficacy of other compounds is low.

1.6. Deep brain stimulation

Bilateral deep brain stimulation (DBS) of the ventral oralis posterior thalamic nuclei and the ventral intermedial nuclei has been reported in only one case [19]. In a patient with spinocerebellar ataxia type 2 and severe tremor, DBS markedly improved sitting and standing postures. The relief of tremor may have been due to stimulation of the nearby cerebellar thalamic afferents. This is an exploratory study, the results of which must be confirmed.

1.7. Conclusion

Postural disorders in cerebellar ataxia constitute a major cause of poor balance. Prior evaluation of cerebellar ataxia is essential for monitoring a patient's clinical progress and validating therapeutic efficacy in clinical trials. This evaluation involves non-specific tools for balance assessment (the BBS, posturography and basic spatiotemporal gait parameters) and ataxia scales (of which the SARA is most frequently used but which are not focused on postural disorders). Few pharmacological or surgical treatments are available. Intensive rehabilitation (with balance and coordination exercises) improves the patients' functional abilities (level of proof: moderate). Although techniques such as virtual reality, biofeedback, treadmill exercises with supported body weight and torso weighting appear to be of value, their specific efficacy has yet to be characterized. This body of literature is limited by the wide range of underlying conditions studied and methodological weaknesses (small sample sizes, poorly described rehabilitation protocols, etc.). There are no published data from large, multicentre randomized trials; this will be the challenge for the coming years. Again, the intensity, duration and content of the rehabilitation programmes will have to be better defined.

Disclosure of interest

The authors declare that they have no conflicts of interest concerning this article.

Appendix 1. Assessment of postural disorders in cerebellar ataxia: items 1 to 3 of the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)

1) Gait

The subject is asked to walk parallel to a wall, then to turn around and to walk back in tandem (heels to toes) without support:

- 0 Normal, no difficulty in walking, turning and walking tandem (up to one misstep allowed).
- 1 Slight difficulties, only visible when walking 10 consecutive steps in tandem.
- 2 Clearly abnormal, tandem walking >10 steps not possible.
- 3 Considerable staggering, difficulties in half-turn, but without support.
- 4 Marked staggering, intermittent support of the wall required.
- 5 Severe staggering, permanent support of one stick or light support by one arm required.
- 6 Walking >10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person).
- 7 Walking <10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person).
- 8 Unable to walk, even supported.

2) Stance

The subject is asked to stand:

- 1. in natural position;
- 2. with feet together in parallel (big toes touching each other);

- 3. in tandem (both feet on one line, no space between heel and toe).

The subject does not wear shoes, eyes are open. For each condition, three trials are allowed. The best trial is rated:

- 0 Normal, able to stand in tandem for >10 s.
- 1 Able to stand with feet together without sway, but not in tandem for >10 s.
- 2 Able to stand with feet together for >10 s, but only with sway.
- 3 Able to stand for >10 s without support in natural position, but not with feet together.
- 4 Able to stand for >10 s in natural position only with intermittent support.
- 5 Able to stand >10 s in natural position only with constant support of one arm.
- 6 Unable to stand for >10 s even with constant support of one arm.

3) Sitting

The subject is asked to sit on an examination bed without support of feet, eyes open and arms outstretched to the front:

- 0 Normal, no difficulties sitting >10 s in this position.
- 1 Slight difficulties, intermittent sway.
- 2 Constant sway, but able to sit >10 s without support.
- 3 Able to sit for >10 s only with intermittent support.
- 4 Unable to sit for >10 s without continuous support.

2. Version française

2.1. Introduction

L'ataxie posturale cérébelleuse a longtemps eu la réputation de ne pas être accessible au traitement. Plusieurs études récentes suggèrent au contraire que les patients qui ont une ataxie posturale cérébelleuse peuvent être améliorés par la rééducation. Cet article est l'une des premières synthèses de cette littérature, comprenant 19 articles portant sur la rééducation, dont 3 essais randomisés et huit articles portant sur le traitement médicamenteux. Les étiologies des ataxies cérébelleuses posturales sont variées dans les études analysées. Dans les études portant sur la rééducation, les pathologies les mieux analysées sont l'ataxie dégénérative et la sclérose en plaques (SEP), avec 5 études chacune, dont les 3 essais randomisés. Ceci pourra être un biais pour la généralisation des résultats à l'ensemble des ataxies posturales cérébelleuses. Concernant les traitements médicamenteux, seule l'ataxie dégénérative a été analysée.

Ces études pointent l'intérêt d'une évaluation quantifiée de l'ataxie posturale cérébelleuse, à la fois pour la clinique et la recherche. Nous aborderons successivement l'évaluation, la rééducation puis les traitements médicamenteux et chirurgicaux de l'ataxie posturale. Le traitement de la maladie causale, de même que le traitement des éventuels déficits associés (déformations orthopédiques, déficits moteurs ou sensoriels, troubles cognitifs...) ne seront pas abordés ici.

2.2. Évaluation de l'ataxie posturale

L'ataxie posturale cérébelleuse est évaluée de façon qualitative et quantitative. L'évaluation qualitative est basée sur une évaluation sémiologique précise. Une instabilité posturale associée à une démarche ébrieuse et festonnante signe l'ataxie cérébelleuse. Cette analyse sémiologique précise est souvent omise, et méconnue de nombreux médecins du fait d'une insuffisance de l'enseignement de la marche et ses troubles en faculté de médecine [35].

La question d'une éventuelle altération du sens de verticalité dans les pathologies cérébelleuses a été récemment posée par la mise en évidence d'une déviation (ipsi- ou contralésionnelle) de la verticale visuelle subjective (VVS) lors d'atteintes cérébelleuses unilatérales aiguës [2,3]. Ce trouble pourrait n'être qu'une manifestation vestibulaire liée à une atteinte vestibulaire concomitante. L'évaluation de plusieurs modalités perceptives de la verticale chez les patients cérébelleux permettrait de répondre à cette question. En effet il est bien admis que la verticale visuelle peut être altérée par des troubles vestibulaires alors que les verticales haptiques et posturales sont peu altérées en pathologie vestibulaire [7,28]. Il n'y a pas d'argument théorique pour prédire une perception altérée de la verticale posturale lors d'une atteinte purement cérébelleuse [3].

Des évaluations génériques des troubles de l'équilibre et des échelles ordinales évaluant les différentes composantes de l'ataxie cérébelleuse permettent de quantifier la sévérité de l'ataxie posturale cérébelleuse. Les évaluations génériques de l'équilibre pour l'évaluation de l'ataxie posturale cérébelleuse peuvent faire appel à la Berg Balance Scale (BBS), au temps de maintien d'une posture donnée (équilibre uni- ou bipodal) et à

la posturographie. La posturographie retrouve des oscillations importantes (Fig. 1) ; l'analyse fréquentielle du signal posturographique montre un pic de fréquence dans une bande de 3 à 5 Hz caractéristique de l'ataxie cérébelleuse qui correspond au tremblement cérébelleux. Ces évaluations non spécifiques de l'ataxie cérébelleuse sont détaillées ailleurs [34]. Les évaluations génériques de la marche sont également intéressantes. Les paramètres spatiotemporaux élémentaires de la marche (longueur, largeur, durée et direction des pas) de l'ataxie cérébelleuse sont surtout caractérisés par une grande variabilité [33]. Le test de marche des 6 minutes, la vitesse de marche sur 10 m et le Timed Up-and-Go Test permettent une évaluation quantifiée des capacités de déambulation.

Les deux échelles spécifiques les plus utilisées pour l'évaluation de l'ataxie cérébelleuse sont la Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA), proposée récemment [38], et l'International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS), plus ancienne [44]. Les items évaluant l'équilibre représentent respectivement 18 points sur 40 pour la SARA et 22 sur 100 pour l'ICARS. Initialement proposée et testée pour la quantification de l'ataxie par atrophie spinocérébelleuse, la SARA (Annexe 1) s'avère également valide pour l'évaluation des ataxies d'autres étiologies [30,47]. Rapide et simple d'utilisation, elle possède de bonnes qualités métrologiques [38]. Trois items évaluent l'équilibre en condition de station assise, debout et de locomotion. Ces 3 items pertinents pour l'évaluation de l'équilibre n'ont pas été, à ce jour, analysés séparément en termes clinimétriques.

Ces évaluations servent aussi bien à l'évaluation clinique des sujets, notamment pour suivre les progrès en rééducation, que

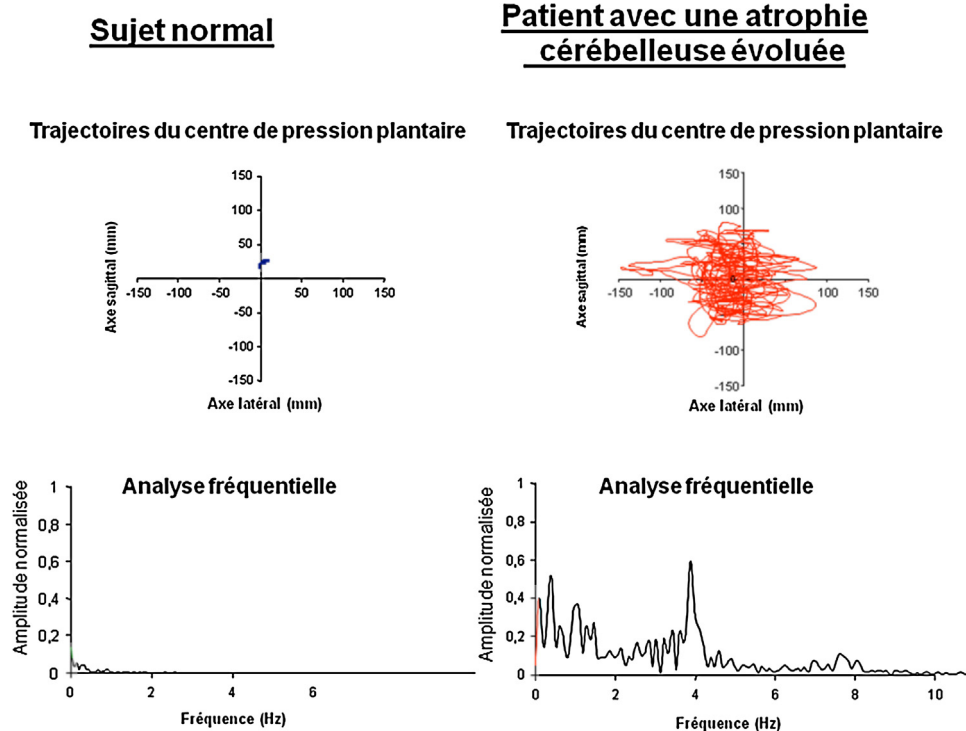


Fig. 1. Posturographie chez un sujet normal (à gauche) et un sujet cérébelleux (à droite).

comme critères de jugement dans les essais cliniques présentés ci-dessous.

2.3. Prévention des chutes

Lors d'une ataxie posturale cérébelleuse, les chutes sont fréquentes : Fonteyn et al. [18] ont suivi 113 patients présentant une ataxie dégénérative pendant 1 an. Quatre-vingt-quatre pour cent des sujets ont chuté au moins une fois. Les conséquences traumatiques des chutes augmentent avec le nombre de chutes [18]. La peur de la chute doit également être recherchée [21] ; elle peut majorer la perte d'autonomie. La prévention des chutes est donc primordiale. Pour cela, il est nécessaire de sensibiliser le patient, son entourage et les soignants. Le risque de chute doit être expliqué à tous ; l'adaptation de l'environnement est nécessaire, ainsi que la prise en charge des facteurs pouvant aggraver le risque de chute (troubles visuels, vésicosphinctériens, chaussage...). Un dispositif d'alerte en cas de chute (type téléalarme) doit être utilisé si le patient est seul toute la journée ou une partie de la journée. Une alerte automatique par un système de détection des chutes reste encore du domaine de la recherche [9]. Un tel programme, validé dans les populations gériatriques [40] et de patients neurologiques, n'a pas encore fait l'objet d'études spécifiques chez des sujets ayant une atteinte cérébelleuse.

2.4. Rééducation de l'ataxie posturale cérébelleuse

Le rôle du cervelet dans l'apprentissage moteur est désormais bien établi [27,31], y compris pour l'apprentissage postural [27]. Ce point pourrait constituer un facteur limitant de la rééducation des troubles de l'équilibre d'origine cérébelleuse. Néanmoins, les patients cérébelleux conservent une capacité d'apprentissage suffisante pour pouvoir bénéficier d'un programme de rééducation intensif et prolongé [26,32], avec un maintien des résultats à distance [24,32]. Une quinzaine d'études a évalué l'efficacité de la rééducation dans les troubles

de l'équilibre d'origine cérébelleuse. Ces études, présentées en Tableaux 1 et 2, comprennent trois essais randomisés [1,32,48] ainsi que de nombreuses études de cas dont le niveau de preuve est faible [4–6,13–15,17,20,22–26,29,36,39,46]. Nous les détaillerons par type de programme de rééducation.

La base du programme de rééducation d'une ataxie cérébelleuse comporte des exercices intensifs d'équilibre statique et dynamique et des exercices de coordination. De tels programmes, initialement décrits sur des séries de cas [4,13,17,22,23,29], ont fait l'objet d'études prospectives de bonnes qualités [1,26,32], dont un essai randomisé [32].

Une étude prospective a évalué un programme de ce type chez 26 patients ayant une sclérose en plaques [1] : exercices de coordination, d'équilibre et de marche en terrain instable, 3 fois par semaine pendant 4 semaines. Au décours du programme, l'équilibre, les paramètres de marche et le score EDSS (Expanded Disability Status Scale) étaient améliorés. Cette étude évaluait également de façon randomisée l'efficacité d'une pressothérapie des membres inférieurs pendant 20 minutes avant les séances de rééducation. L'objectif de la pressothérapie était de stimuler les récepteurs sensitifs des membres inférieurs. La pressothérapie n'apportait pas d'amélioration supplémentaire. Une autre étude prospective [26] a évalué un programme de rééducation comportant des exercices d'équilibre statique et dynamique et de coordination, 3 fois une heure par semaine pendant 4 semaines chez 16 sujets ayant une ataxie dégénérative. Une amélioration du score SARA était retrouvée avec un effet maintenu à un an [24,26].

Enfin, un essai randomisé portant sur 42 patients ayant une ataxie dégénérative [32] a étudié l'effet d'un programme intensif (11 h/semaine pendant 6 semaines) comportant de la kinésithérapie avec des exercices d'équilibre, de marche et de renforcement musculaire, et de l'ergothérapie axée sur l'équilibre et les actes de la vie quotidienne. Des améliorations du score SARA, de la vitesse de marche et de la mesure d'indépendance fonctionnelle (MIF) étaient notées à 6 semaines, et l'effet se maintenait à 24 semaines.

Tableau 1
Essais randomisés contrôlés traitant de la rééducation de l'ataxie cérébelleuse.

Auteurs	Étiologie	Nombre de sujets	Type et intensité de la rééducation	Résultats
Armutlu et al. [1]	SEP	26	Coordination, équilibre et marche en terrain instable. Un groupe testait en plus une pressothérapie des membres inférieurs avant les séances de rééducation 3/semaine pendant 4 semaines	Amélioration du test d'équilibre, des paramètres de marche et de l'EDSS dans les 2 groupes Pas de différences entre les 2 groupes
Miyai et al. [32]	Ataxie dégénérative	42	Kinésithérapie axée sur l'équilibre, la marche et le renforcement musculaire. Ergothérapie axée sur les activités de la vie quotidienne et l'équilibre Le groupe témoin recevait le même traitement 6 semaines plus tard 6/semaine (11 h) pendant 6 semaines	Amélioration de la SARA, de la MIF et de la vitesse de marche après traitement
Widener et al. [48]	SEP	36	Lestage du tronc jusqu'à 1,5 % du poids du corps. 1 séance	Amélioration du 25-Foot Walk et du Timed Up-and-Go Test sur le groupe avec lestage

SEP : sclérose en plaques ; EDSS : Expanded Disability Status Scale ; SARA : Scale for the Assessment and Rating of Ataxia ; MIF : mesure d'indépendance fonctionnelle.

Tableau 2
Essais non randomisés traitant de la rééducation de l'ataxie cérébelleuse.

Auteurs	Type d'étude	Étiologie	Nombre de sujets	Type et intensité de la rééducation	Résultats
Balliet et al. [4]	Étude prospective	Étiologies multiples	5	Équilibre et coordination ; 2/semaine pendant 3 mois	Diminution des aides techniques de marche et pourcentage d'appui sur aide technique de marche
Baram et Miller [6]	Étude prospective	SEP	14	Feedback visuel lors de la marche ; 1 séance	Augmentation de la vitesse marche et de la longueur du pas lors du feedback et à l'évaluation post-traitement
Baram et Miller [5]	Étude prospective	SEP	14	Feedback auditif lors de la marche ; 1 séance	Augmentation de la vitesse marche et de la longueur du pas lors du feedback et à l'évaluation post-traitement
Brown et al. [13]	Étude rétrospective	Étiologies multiples	48 dont 11 cérébelleux	Équilibre et rééducation vestibulaire ; 2 à 12 sessions	Amélioration du score DHI (Dizziness Handicap Inventory) pour tous les sujets, mais diminution plus faible dans le groupe cérébelleux
Cakrt et al. [14]	Étude prospective	Ataxie dégénérative	7	Biofeedback par électrostimulation linguale pendant 2 semaines	Amélioration des paramètres posturographiques yeux fermés après traitement
Cernak et al. [15]	Étude de cas	AVC	1	Entraînement à la marche sur tapis roulant avec allègement du poids du corps ; 5/semaine pendant 4 semaines en hospitalisation puis 5/semaine pendant 4 semaines à domicile	Amélioration des capacités de marche
Folz et Sinaki [17]	Étude prospective	Étiologies multiples	19	1 séance de rééducation posturale	Amélioration de l'autoévaluation subjective de l'équilibre
Freund et Stetts [20]	Étude prospective	Traumatisme crânien	1	Exercices du tronc et la marche en suspension ; 2 à 3/semaine pendant 6 semaines	Amélioration du BBS et des capacités de marche (Functional Ambulation Category)
Gialanella et al. [22]	Étude rétrospective	AVC à la phase aiguë	43	Rééducation classique ; 5/semaine pendant l'hospitalisation	Amélioration de l'échelle de Lindmark et du Trunk Control Test
Gill-Body et al. [23]	Étude de cas	Tumoral, xanthomatose	2	Exercices d'équilibre, de marche et de coordination ; 5/semaine pendant 6 semaines	Amélioration des paramètres de marche
Ilg et al. [25]	Étude prospective	Ataxie dégénérative	10	Rééducation par Kinect® ; 4/semaine pendant 2 semaines de séances supervisées, puis 6 semaines à domicile	Diminution de la SARA, corrélée à l'intensité rééducation
Ilg et al. [24,26]	Étude prospective	Ataxie dégénérative	16	Équilibre statique et dynamique, mouvements du corps entier, réaction parachute ; 3 h/semaine pendant 4 semaines puis autoprogramme	Diminution de la SARA après rééducation, qui se maintient à 8 semaines, et à un an
Jones et al. [29]	Étude prospective	SEP	37	Exercices d'équilibre et exercices basés sur les activités de la vie quotidienne ; 4/semaine pendant 2 semaines	Amélioration du score d'activité de vie quotidienne (Neuropsychiatric Inventory) ; amélioration de l'autoévaluation fatigue et des performances
Perlmutter et Gregory [36]	Étude de cas	Syndrome paranéoplasique	1	Exercices d'équilibre, lestage du tronc pendant 3 semaines	Amélioration de la MIF (items moteurs)
Stephan et al. [39]	Étude prospective	Étiologies multiples	4	Escalade ; 2–3/semaine pendant 6 semaines	Amélioration du BBS chez les sujets ayant des troubles d'équilibre
Vaz et al. [46]	Étude de cas	Traumatisme crânien	2	Entraînement à la marche sur tapis roulant ; 3/semaine pendant 4 semaine	Amélioration de la cadence du pas

SEP : sclérose en plaques ; AVC : accident vasculaire cérébral ; EDSS : Expanded Disability Status Scale ; SARA : Scale for the Assessment and Rating of Ataxia ; BBS : Berg Balance Scale ; MIF : mesure d'indépendance fonctionnelle.

Le travail de la coordination multisegmentaire peut utiliser des exercices tels que l'escalade : des exercices d'escalade ont été proposés pendant 6 semaines à 4 patients, ayant des pathologies variées [39]. Une amélioration du score BBS était retrouvée chez les 2 patients présentant des troubles de l'équilibre.

L'utilisation de la réalité virtuelle semble également intéressante. Elle sollicite l'équilibre et la coordination multisegmentaire et l'aspect ludique facilite l'adhésion des sujets au traitement. Dans une étude chez 10 sujets ayant une ataxie dégénérative, l'utilisation de la Kinect[®] [25] (programme supervisé bihebdomadaire pendant 4 semaines, puis autoprogramme à domicile ; les jeux utilisés avaient été choisis pour faire spécifiquement travailler la coordination multisegmentaire, l'équilibre dynamique et les mouvements des membres supérieurs ou inférieurs dirigés vers une cible) améliorait le score SARA d'autant plus que la rééducation était intense. C'est un argument pour une relation dose-effet de la rééducation.

Préconisé par Perlmutter et Gregory [36], le lestage lors de la rééducation a fait l'objet d'un essai randomisé sur 36 patients ayant une SEP [48]. Une surcharge expérimentale du tronc (1,5 % du poids du corps) améliorait l'équilibre et la marche. Le mécanisme d'action du lestage est incertain : augmentation de la contribution somesthésique au contrôle du mouvement (dont le contrôle postural) et réduction mécanique de la sévérité des troubles de la coordination multisegmentaire.

L'utilisation du biofeedback semble intéressante pour améliorer la marche et l'équilibre : un feedback auditif ou visuel lors de la marche améliore transitoirement les paramètres de marche chez des sujets ayant une sclérose en plaques [5,6]. Le feedback visuel [6] était généré en fonction des mouvements de la tête du patient : un damier virtuel (délivré par des lunettes) bougeait en fonction des mouvements du patient. La consigne donnée au patient était de marcher sur les cases du damier virtuel. Le feedback auditif [5] était généré par les pas des patients. La consigne donnée aux patients était de marcher en faisant en sorte que le feedback auditif soit le plus régulier possible. Un programme de feedback par stimulation électrique linguale (feedback généré en fonction de la position de la tête) a été testé pendant 2 semaines sur 7 sujets avec une ataxie cérébelleuse. L'équilibre statique analysé par posturographie était amélioré [14].

Un réentraînement à la marche sur tapis roulant avec ou sans allègement du poids du corps pourrait être également intéressant [15,20,46]. Un entraînement sur tapis roulant de 20 minutes 3 fois par semaine améliorait les paramètres de marche chez 2 patients présentant un syndrome cérébelleux post-traumatisme crânien [46]. Cernak et al. et Freund et Stetts [15,20] ont utilisé un tapis roulant avec allègement du poids du corps chez 2 patients cérébelleux n'ayant pas une marche autonome. Après cette rééducation, le niveau d'aide pour la marche [15] ou le périmètre de marche [20] étaient améliorés. Ces études de cas nécessiteront d'être complétées par des essais randomisés. L'amélioration observée après un tel entraînement serait due à l'entraînement intensif et répété de la marche (entraînement tâche spécifique).

Si la compensation des troubles de l'équilibre par aides techniques de marche n'a pas été spécifiquement étudiée chez les sujets cérébelleux, l'utilisation d'une canne ou d'un déambulateur peut permettre d'améliorer la stabilité posturale lorsque l'équilibre est trop précaire. L'utilisation des aides techniques de marche est toutefois difficile lorsque coexiste un syndrome cérébelleux cinétique important des membres supérieurs. Un accompagnement et un apprentissage de l'utilisation d'aides techniques de marche sont essentiels car une utilisation inappropriée est au contraire associée à une majoration du risque de chute [8].

La multiplicité des étiologies des ataxies posturales cérébelleuses est une des limites de la généralisation des résultats de ces études à l'ensemble des ataxies posturales cérébelleuses. De même, d'autres déficits engendrant des troubles de l'équilibre sont très souvent associés au syndrome cérébelleux. L'effet sur l'équilibre du programme de rééducation peut être dû à une amélioration de l'ataxie posturale cérébelleuse et/ou à une amélioration des déficits associés. L'effet d'un programme intensif (exercices d'équilibre statique et dynamique et exercices de coordination) a été analysé par des études de bonne qualité méthodologique chez des patients ayant des ataxies dégénératives et porteurs de SEP ; l'effet d'un tel programme doit être étudié sur les autres étiologies des ataxies posturales cérébelleuses.

2.5. *Traitements médicamenteux de l'ataxie posturale cérébelleuse*

Les thérapeutiques médicamenteuses de l'ataxie cérébelleuse n'ont été testées que dans les ataxies cérébelleuses héréditaires [45]. Leur efficacité qui reste limitée est surtout documentée pour l'oxitriptan (ou 5-hydroxytryptophane, Lévonine[®]). Il s'agit d'un précurseur de la sérotonine dont l'efficacité sur le syndrome cérébelleux cinétique et statique de l'ataxie de Friedreich a été retrouvée supérieure au placebo par deux essais randomisés [41,43]. Une étude de cas rapporte aussi une efficacité de l'oxitriptan pour atténuer l'ataxie cérébelleuse [42]. L'idébénone est un antioxydant (analogue du coenzyme Q10 de synthèse) qui a un effet sur la composante myocardique de l'ataxie de Friedreich [45]. Les effets de l'idébénone sur les symptômes neurologiques semblent modérés et nécessiter des doses élevées [16]. L'amélioration porterait surtout sur le nystagmus et la dysarthrie et à un moindre degré sur l'ataxie posturale [16]. L'amantadine a une action dopaminergique. Dans trois études de cas et un essai randomisé, ce traitement améliore les capacités de marche et l'autonomie dans les actes de la vie quotidienne (écriture, habillage), possiblement en améliorant les troubles de la coordination [10–12,37]. Le niveau de preuve concernant l'efficacité des autres molécules testées est insuffisant.

2.6. *Intérêt de la stimulation cérébrale*

La stimulation cérébrale bilatérale des noyaux thalamiques (ventro-médian) et subthalamiques n'a été rapportée que dans un cas [19] : chez un patient présentant une ataxie

spinocérébelleuse de type 2 avec un tremblement sévère, elle a permis d'améliorer très significativement la posture assise et debout. La stimulation du contingent afférent cérébello-thalamique (faisceau dentato-thalamocortical) expliquerait l'effet positif sur le tremblement. Il s'agit d'une étude exploratoire qui devra être confirmée.

2.7. Conclusion

L'ataxie posturale cérébelleuse est une cause majeure d'instabilité posturale. L'évaluation de l'ataxie cérébelleuse est un préalable indispensable pour suivre l'évolution clinique des patients et permettre de valider l'efficacité des thérapeutiques lors d'essais cliniques. Elle utilise des outils non spécifiques de l'évaluation de l'équilibre (BBS, posturographie, paramètres spatiotemporaux élémentaires de la marche) et des échelles d'évaluation de l'ataxie (la plus utilisée étant la SARA), qui ne comportent pas exclusivement des items sur les troubles posturaux. Les possibilités de traitements médicamenteux ou chirurgicaux sont limitées ; la rééducation améliore les capacités fonctionnelles des patients (niveau de preuve modéré) lors d'un programme intensif comportant des exercices d'équilibre et de coordination. L'utilisation lors du programme de rééducation de techniques tels que la réalité virtuelle, le biofeedback, la marche en suspension sur tapis roulant ou le lestage semble intéressante mais la place de ces techniques nécessitera d'être mieux précisée. La synthèse de cette littérature reste limitée par la diversité des étiologies étudiées et par les faiblesses méthodologiques (études portant sur de petits effectifs, protocoles de rééducation insuffisamment décrits). Aucune étude randomisée multicentrique portant sur un grand nombre de sujets n'a été publiée. C'est un défi pour les années à venir. De même, l'intensité, la durée et le contenu des programmes de rééducation nécessiteront d'être mieux précisés.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Annexe 1. Évaluation de l'ataxie posturale cérébelleuse : items 1 à 3 de l'échelle SARA (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia)

1) La démarche

Il est demandé au sujet de marcher parallèlement à un mur, puis de faire demi-tour et de revenir en tandem (talon contre orteils) sans support :

0 Normal, aucune difficulté ni pour marcher, ni pour faire demi-tour ni pour marcher en tandem (jusqu'à une faute permise).

1 Légère difficulté, visible seulement en marchant 10 pas consécutifs en tandem.

2 Clairement anormal, il est impossible de marcher plus de 10 pas en tandem.

3 Embardées, difficultés dans le demi-tour mais réalisé sans support.

4 Embardées marquées, besoin du support du mur par intermittence.

5 Sévères embardées, besoin permanent d'une canne ou d'une légère aide unilatérale.

6 Marche > 10 m uniquement avec un support important (2 cannes ou déambulateur ou un accompagnant).

7 Marche < 10 m uniquement avec un support important (2 cannes ou déambulateur ou un accompagnant).

8 Incapable de marcher même avec un support.

2) L'équilibre

Il est demandé au sujet de tenir :

1. en position debout spontanée ;

2. les pieds joints (les gros orteils se touchant) ;

3. en tandem (les 2 pieds sur une même ligne sans espace entre le talon et les orteils).

Le sujet ne doit pas porter de chaussure, il a les yeux ouverts. Pour chaque condition, il y a trois essais. Le meilleur essai est retenu :

0 Normal, est capable de tenir en tandem plus de 10 s.

1 Est capable de rester les pieds joints sans oscillation mais pas en tandem plus de 10 s.

2 Est capable de rester les pieds joints plus de 10 s, mais avec des oscillations.

3 Est capable de rester plus de 10 s sans support dans une position spontanée mais pas les pieds joints.

4 Est capable de rester plus de 10 s dans une position spontanée seulement avec un support intermittent.

5 Est capable de rester plus de 10 s en position spontanée seulement avec une aide constante d'un bras.

6 Incapable de rester plus de 10 s même avec une aide constante d'un bras.

3) La position assise

Il est demandé au sujet de s'asseoir sur la table d'examen sans support pour les pieds, les yeux ouverts et les bras tendus en avant :

0 Normal, aucune difficulté à s'asseoir plus de 10 s dans cette position.

1 Légère difficulté, oscillation intermittente.

2 Oscillations permanentes, mais il est possible de rester assis plus de 10 s sans support.

3 Il est possible de s'asseoir plus de 10 s uniquement avec un support intermittent.

4 Incapable de s'asseoir plus de 10 s sans un support permanent.

References

- [1] Armutlu K, Karabudak R, Nurlu G. Physiotherapy approaches in the treatment of ataxic multiple sclerosis: a pilot study. *Neurorehabil Neural Repair* 2001;15:203–11.
- [2] Baier B, Bense S, Dieterich M. Are signs of ocular tilt reaction in patients with cerebellar lesions mediated by the dentate nucleus? *Brain* 2008; 131:1445–54.
- [3] Baier B, Dieterich M. Pusher syndrome in patients with cerebellar infarctions? *J Neurol* 2012;259:1468–9.

- [4] Balliet R, Harbst KB, Kim D, Stewart RV. Retraining of functional gait through the reduction of upper extremity weight-bearing in chronic cerebellar ataxia. *Int Rehabil Med* 1987;8:148–53.
- [5] Baram Y, Miller A. Auditory feedback control for improvement of gait in patients with multiple sclerosis. *J Neurol Sci* 2007;254:90–4.
- [6] Baram Y, Miller A. Virtual reality cues for improvement of gait in patients with multiple sclerosis. *Neurology* 2006;66:178–81.
- [7] Barra J, Marquer A, Joassin R, Reymond C, Metge L, Chauvineau V, et al. Humans use internal models to construct and update a sense of verticality. *Brain* 2010;133:3552–63.
- [8] Bateni H, Maki BE. Assistive devices for balance and mobility: benefits, demands, and adverse consequences. *Arch Phys Med Rehabil* 2005;86:134–45.
- [9] Bloch F, Gautier V, Noury N, Lundy JE, Poujaud J, Claessens YE, et al. Evaluation under real-life conditions of a stand-alone fall detector for the elderly subjects. *Ann Phys Rehabil Med* 2011;54:391–8.
- [10] Botez MI, Botez-Marquard T, Elie R, Pedraza OL, Goyette K, Lalonde R. Amantadine hydrochloride treatment in hereditary degenerative ataxias: a double blind study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61:259–64.
- [11] Botez MI, Young SN, Botez T, Pedraza OL. Treatment of hereditary degenerative ataxias with amantadine hydrochloride. *Can J Neurol Sci* 1991;18:307–11.
- [12] Botez MI, Young SN, Rotez T, Courchesne Y. Treatment of Friedreich's ataxia with amantadine. *Neurology* 1989;39:749–50.
- [13] Brown KE, Whitney SL, Marchetti GF, Wrisley DM, Furman JM. Physical therapy for central vestibular dysfunction. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;87:76–81.
- [14] Cakrt O, Vyhnaek M, Slaby K, Funda T, Vuillerme N, Kolar P, et al. Balance rehabilitation therapy by tongue electrostatic biofeedback in patients with degenerative cerebellar disease. *NeuroRehabilitation* 2012;31:429–34.
- [15] Cernak K, Stevens V, Price R, Shumway-Cook A. Locomotor training using body-weight support on a treadmill in conjunction with ongoing physical therapy in a child with severe cerebellar ataxia. *Phys Ther* 2008;88:88–97.
- [16] Di Prospero NA, Baker A, Jeffries N, Fischbeck KH. Neurological effects of high-dose idebenone in patients with Friedreich's ataxia: a randomised, placebo-controlled trial. *Lancet Neurol* 2007;6:878–86.
- [17] Folz T, Sinaki M. A nouveau aid for posture training in degenerative disorders of the central nervous system. *J Musculoskel Pain* 1995;3:59–69.
- [18] Fonteyn EM, Schmitz-Hubsch T, Verstappen CC, Baliko L, Bloem BR, Boesch S, et al. Prospective analysis of falls in dominant ataxias. *Eur Neurol* 2013;69:53–7.
- [19] Freund HJ, Barnikol UB, Nolte D, Treuer H, Auburger G, Tass PA, et al. Subthalamic-thalamic DBS in a case with spinocerebellar ataxia type 2 and severe tremor-A unusual clinical benefit. *Mov Disord* 2007;22:732–5.
- [20] Freund JE, Stetts DM. Use of trunk stabilization and locomotor training in an adult with cerebellar ataxia: a single system design. *Physiother Theory Pract* 2010;26:447–58.
- [21] Gaxatte C, Nguyen T, Chourabi F, Salleron J, Pardessus V, Delabriere I, et al. Fear of falling as seen in the multidisciplinary falls consultation. *Ann Phys Rehabil Med* 2011;54:248–58.
- [22] Gialanella B, Bertolinelli M, Monguzzi V, Santoro R. Walking and disability after rehabilitation in patients with cerebellar stroke. *Minerva Med* 2005;96:373–8.
- [23] Gill-Body KM, Popat RA, Parker SW, Krebs DE. Rehabilitation of balance in two patients with cerebellar dysfunction. *Phys Ther* 1997;77:534–52.
- [24] Ilg W, Brotz D, Burkard S, Giese MA, Schols L, Synofzik M. Long-term effects of coordinative training in degenerative cerebellar disease. *Mov Disord* 2010;25:2239–46.
- [25] Ilg W, Schatton C, Schicks J, Giese MA, Schols L, Synofzik M. Video game-based coordinative training improves ataxia in children with degenerative ataxia. *Neurology* 2012;79:2056–60.
- [26] Ilg W, Synofzik M, Brotz D, Burkard S, Giese MA, Schols L. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. *Neurology* 2009;73:1823–30.
- [27] Ioffe ME, Chernikova LA, Ustinova KI. Role of cerebellum in learning postural tasks. *Cerebellum* 2007;6:87–94.
- [28] Joassin R, Bonniaud V, Barra J, Marquer A, Perennou D. Somaesthetic perception of the vertical in spinal cord injured patients: a clinical study. *Ann Phys Rehabil Med* 2010;53:568–74.
- [29] Jones L, Lewis W, Harrison J, Wiles CM. The effectiveness of occupational therapy and physiotherapy in multiple sclerosis patients with ataxia of upper limb and trunk. *Clin Rehabil* 1996;10:277–82.
- [30] Kim BR, Lim JH, Lee SA, Park S, Koh SE, Lee IS, et al. Usefulness of the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) in ataxic stroke patients. *Ann Rehabil Med* 2011;35:772–80.
- [31] Manto M. The cerebellum, cerebellar disorders, and cerebellar research—two centuries of discoveries. *Cerebellum* 2008;7:505–16.
- [32] Miyai I, Ito M, Hattori N, Mihara M, Hatakenaka M, Yagura H, et al. Cerebellar ataxia rehabilitation trial in degenerative cerebellar diseases. *Neurorehabil Neural Repair* 2012;26:515–22.
- [33] Morton SM, Bastian AJ. Mechanisms of cerebellar gait ataxia. *Cerebellum* 2007;6:79–86.
- [34] Perennou D, Decavel P, Manckoundia P, Penven Y, Mourey F, Launay F, et al. Evaluation of balance in neurologic and geriatric disorders. *Ann Readapt Med Phys* 2005;48:317–35.
- [35] Perennou D, Thomas EN, Blain H. Do French medical schools provide appropriate training on gait and gait disorders? *Ann Phys Rehabil Med* 2011;54:36–47.
- [36] Perlmutter E, Gregory PC. Rehabilitation treatment options for a patient with paraneoplastic cerebellar degeneration. *Am J Phys Med Rehabil* 2003;82:158–62.
- [37] Peterson PL, Saad J, Nigro MA. The treatment of Friedreich's ataxia with amantadine hydrochloride. *Neurology* 1988;38:1478–80.
- [38] Schmitz-Hubsch T, du Montcel ST, Baliko L, Berciano J, Boesch S, Depondt C, et al. Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale. *Neurology* 2006;66:1717–20.
- [39] Stephan M, Krattinger S, Pasquier J, Bashir S, Fournier T, Ruegg D, et al. Effect of long-term climbing training on cerebellar ataxia: a case series. *Rehabil Res Pract* 2011;2011:525879.
- [40] Tinetti ME, Baker DI, King M, Gottschalk M, Murphy TE, Acampora D, et al. Effect of dissemination of evidence in reducing injuries from falls. *N Engl J Med* 2008;359:252–61.
- [41] Trouillas P, Brudon F, Adeleine P. Improvement of cerebellar ataxia with levorotatory form of 5-hydroxytryptophan. A double-blind study with quantified data processing. *Arch Neurol* 1988;45:1217–22.
- [42] Trouillas P, Garde A, Robert JM, Renaud B, Adeleine P, Bard J, et al. Regression of the cerebellar syndrome under long-term administration of 5-HTP or the combination of 5-HTP and benserazide. 26 cases quantified and treated using computer methods. *Rev Neurol* 1982;138:415–35.
- [43] Trouillas P, Serratrice G, Laplane D, Rascol A, Augustin P, Barroche G, et al. Levorotatory form of 5-hydroxytryptophan in Friedreich's ataxia. Results of a double-blind drug-placebo cooperative study. *Arch Neurol* 1995;52:456–60.
- [44] Trouillas P, Takayanagi T, Hallett M, Currier RD, Subramony SH, Wessel K, et al. International Cooperative Ataxia Rating Scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome. *J Neurol Sci* 1997;145:205–11.
- [45] Trujillo-Martin MM, Serrano-Aguilar P, Monton-Alvarez F, Carrillo-Fumero R. Effectiveness and safety of treatments for degenerative ataxias: a systematic review. *Mov Disord* 2009;24:1111–24.
- [46] Vaz DV, Schettino Rde C, Rolla de Castro TR, Teixeira VR, Cavalcanti Furtado SR, de Mello Figueiredo E. Treadmill training for ataxic patients: a single-subject experimental design. *Clin Rehabil* 2008;22:234–41.
- [47] Weyer A, Abele M, Schmitz-Hubsch T, Schoch B, Frings M, Timmann D, et al. Reliability and validity of the scale for the assessment and rating of ataxia: a study in 64 ataxia patients. *Mov Disord* 2007;22:1633–7.
- [48] Widener GL, Allen DD, Gibson-Horn C. Randomized clinical trial of balance-based torso weighting for improving upright mobility in people with multiple sclerosis. *Neurorehabil Neural Repair* 2009;23:784–91.