

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Faculdade de Medicina

Henrique Soares Dutra Oliveira

**AVALIAÇÃO DAS CARACTERÍSTICAS COGNITIVAS DE PACIENTES COM
DISTONIA CERVICAL IDIOPÁTICA: um estudo transversal com grupo controle**

Belo Horizonte

2020

Henrique Soares Dutra Oliveira

**AVALIAÇÃO DAS CARACTERÍSTICAS COGNITIVAS DE PACIENTES COM
DISTONIA CERVICAL IDIOPÁTICA: um estudo transversal com grupo controle**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, como requisito parcial para a obtenção de título de Mestre em Medicina.

Orientadora: Profa. Dra. Sarah Teixeira Camargos

Belo Horizonte

2020

FICHA CATALOGRÁFICA

Oliveira, Henrique Soares Dutra.
OL48a Avaliação das características cognitivas de pacientes com Distonia Cervical Idiopática [manuscrito]: um estudo transversal com grupo controle. / Henrique Soares Dutra Oliveira. - - Belo Horizonte: 2020.

82f.: il.

Orientador (a): Sarah Teixeira Camargos.

Área de concentração: Neurologia.

Dissertação (mestrado): Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina.

1. Torcicolo. 2. Cognição. 3. Testes Neuropsicológicos. 4. Dissertação Acadêmica. I. Camargos, Sarah Teixeira. II. Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina. III. Título.

NLM: WE 708

Bibliotecário responsável: Fabian Rodrigo dos Santos CRB-6/2697

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS**REITORA**

Profa. Sandra Regina Goulart Almeida

VICE- REITOR

Prof. Alessandro Fernandes Moreira

PRÓ-REITOR DE PÓS-GRADUAÇÃO

Prof. Fabio Alves da Silva Junior

PRÓ-REITOR DE PESQUISA

Prof. Mário Fernando Montenegro Campos

DIRETOR DA FACULDADE DE MEDICINA

Prof. Humberto José Alves

CHEFE DO DEPARTAMENTO

Profa. Valéria Maria Augusto

**COLEGIADO DO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS
APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO**

Profa. Teresa Cristina de Abreu Ferrari (Coordenadora)

Profa. Gilda Aparecida Ferreira (Subcoordenadora)

Prof. Eduardo Garcia Vilela

Profa. Luciana Costa Faria

Profa. Luciana Diniz Silva

Profa. Maria de Lourdes Abreu Ferrari

Profa. Suely Meireles Rezende

Profa. Gilda Aparecida Ferreira

Fernanda Aziz Barbosa (Representante discente – Titular)

Mariana Benevides Paiva Machado (Representante discente – Suplente)

DECLARAÇÃO DE DEFESA – BANCA EXAMINADORA



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS APLICADAS À SAÚDE DO ADULTO

FOLHA DE APROVAÇÃO

AVALIAÇÃO DAS CARACTERÍSTICAS COGNITIVAS DE PACIENTES COM DISTONIA CERVICAL IDIOPÁTICA: um estudo transversal com grupo controle

HENRIQUE SOARES DUTRA OLIVEIRA

Dissertação de Mestrado defendida e aprovada, no dia vinte e três de outubro de dois mil e vinte, pela Banca Examinadora designada pelo Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto da Universidade Federal de Minas Gerais constituída pelos seguintes professores doutores:

Sarah Tebela Camargos - orientadora
UFMG

Francisco Eduardo Costa Cardoso
UFMG

Leonardo Cruz de Souza
UFMG

Vitor Tomas
USP

Belo Horizonte, 23 de outubro de 2020.



Documento assinado eletronicamente por **Vitor Tomas**, Usuário Externo, em 23/10/2020, às 11:44, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, § 1º, do [Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015](#).



Documento assinado eletronicamente por **Sarah Tebela Camargos**, Membro de comissão, em 23/10/2020, às 11:49, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, § 1º, do [Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015](#).



Documento assinado eletronicamente por **Francisco Eduardo Costa Cardoso**, Membro de comissão, em 27/10/2020, às 20:44, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, § 1º, do [Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015](#).



Documento assinado eletronicamente por **Leonardo Cruz de Souza**, Membro, em 04/11/2020, às 16:22, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no art. 6º, § 1º, do [Decreto nº 8.539, de 8 de outubro de 2015](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site https://sei.ufmg.br/sei/controlador_documento.php?acao=documento_conferir&id_documento_externo=0, informando o código verificador 0314522 e o código CRC D54111D0.

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais, Peterson e Alcione, meus eternos professores e incentivadores, minha gratidão indelével por tamanho esforços dedicados a mim.

À minha querida esposa Danielle pelo apoio, compreensão e amor incondicional.

Ao meu irmão Pedro por fazer minha vida mais exultante.

À professora Sarah Camargos, legítima mentora e mestra, agradeço a oportunidade singular de poder trabalharmos juntos. Obrigado pelo encorajamento, por mostrar-se sempre solícita e disponível.

Aos professores Paulo Caramelli, Francisco Cardoso e Leonardo Cruz pela sapiência e auxílio.

Postremo, sei que ninguém triunfa desacompanhado.

“Oh, I get by with a little help from my friends.”

RESUMO

Introdução: O entendimento que a distonia é uma condição que envolve não apenas sintomas motores, mas também elementos não motores é uma informação relativamente recente. Vários autores relataram que pacientes com distonia isolada apresentam anormalidades cognitivas, apesar dos relatos terem sido um tanto inconsistentes e alguns achados conflitantes. **Objetivos:** Investigar o desempenho cognitivo e o perfil neuropsiquiátrico de uma amostra de pacientes com distonia cervical (DC) idiopática, determinar a ocorrência de anormalidades neuropsiquiátricas e sua influência na performance cognitiva e defrontar a frequência dos distúrbios cognitivos na amostra estudada com dados da literatura atual. **Métodos:** O presente estudo é do tipo transversal, com grupo controle, realizado em pacientes selecionados em visitas ambulatoriais consecutivas no Ambulatório de Distúrbios do Movimento da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Foram avaliados 30 indivíduos, sendo 15 pacientes portadores de DC idiopática de início na idade adulta (grupo caso) e 15 indivíduos controles pareados com cada integrante do grupo caso considerando sexo, idade e anos de escolaridade. As avaliações clínicas seguiram uma ordem pré-estabelecida e fixa que envolveram a testagem de cognição global, funções executivas, memória verbal e não verbal, habilidades visuoespaciais e visuoconstrutivas, fluência verbal e sintomas neuropsiquiátricos (depressão e ansiedade). **Resultados:** Em relação a avaliação das habilidades cognitivas não foram identificadas diferenças significativas entre os dois grupos para a maioria das variáveis com exceção para a Fluência Verbal Fonológica (F-A-S) em que houve resultados significativamente inferiores no grupo caso ($p < 0.001$). Houve uma correlação positiva significativa entre o tempo de doença e o tempo em anos de aplicação de toxina botulínica e o total de erros e de erros não perseverativos no Teste de Classificação de Cartas de Berg (BCST-64). Por outro lado, o tempo de uso da toxina botulínica se correlacionou significativamente de forma negativa com o BCST-64 (total de categorias e tentativas para completar a primeira categoria). **Conclusões:** Os resultados deste estudo sugerem que indivíduos com DC idiopática isolada de início na idade adulta apresentam déficit cognitivo confinado a fluência verbal quando comparados a controles saudáveis pareados por sexo, idade e escolaridade. Quanto aos sintomas neuropsiquiátricos, mormente ansiedade e depressão, os pacientes distônicos não diferiram dos controles. Pesquisas adicionais empregando amostras maiores e ferramentas neuropsicológicas mais sensíveis, de preferência acompanhadas de neuroimagem funcional e avaliação neurofisiológica, são vitais.

Palavras-chave: Distonia. Distonia cervical. Cognição. Sintomas não-motores. Sintomas neuropsiquiátricos. Testes neuropsicológicos.

ABSTRACT

Introduction: The understanding that dystonia is a condition that involves not only motor symptoms, but also non-motor elements is relatively recent information. Several authors have reported that patients with isolated dystonia have cognitive abnormalities, although the reports have been somewhat inconsistent and some conflicting findings. **Objectives:** To investigate the cognitive performance and the neuropsychiatric profile of a sample of patients with idiopathic adult-onset cervical dystonia (CD), to determine the occurrence of neuropsychiatric abnormalities and their influence on cognitive performance and to confront the frequency of cognitive disorders in the studied sample with data from the current literature. **Methods:** The present study is a cross-sectional study, with a control group, performed on selected patients on consecutive outpatient visits at the Movement Disorders Clinic of the Faculty of Medicine of the Federal University of Minas Gerais. Thirty individuals were evaluated, including 15 patients with idiopathic CD (case group) and 15 individuals paired with each member of the case group considering sex, age, and years of schooling. Clinical assessments followed a pre-established and fixed order that involved the testing of global cognition, executive functions, verbal and non-verbal memory, visuospatial and visuoconstructive skills, verbal fluency and neuropsychiatric symptoms (depression and anxiety). **Results:** Regarding the assessment of cognitive skills, no significant differences were identified between the two groups for most variables, except for Phonological Verbal Fluency (F-A-S), in which there were significantly lower results in the case group ($p < 0.001$). There was a significant positive correlation between disease duration and duration of botulinum toxin application and total errors and non-perseverative errors in Berg Card Sorting Test (BCST-64). On the other hand, the time of use of botulinum toxin correlated significantly in a negative way with BCST-64 (total of categories and attempts to complete the first category). **Conclusions:** The results of this study suggest that individuals with isolated idiopathic adult-onset CD have cognitive impairment confined to verbal fluency when compared to healthy controls matched by sex, age and education. As for neuropsychiatric symptoms, especially anxiety and depression, dystonic patients did not differ from controls. Additional research using larger samples and more sensitive neuropsychological tools, preferably accompanied by functional neuroimaging and neurophysiological assessment, are vital.

Keywords: Dystonia. Cervical dystonia. Cognition. Non-motor symptoms. Neuropsychiatric symptoms. Neuropsychological tests.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Delineamento do estudo	27
Figura 2. Testes e escalas utilizadas para avaliação clínica e cognitiva	28
Figura 3. Orientações BCST-64	35

LISTA DE QUADROS

Quadro1. Estudos investigando a função cognitiva em pacientes com distonia	18
--	----

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Análise comparativa dos grupos em relação às variáveis do pareamento	37
Tabela 2. Análise comparativa dos grupos em relação às variáveis que avaliam a disfunção cognitiva	38
Tabela 3. Análise comparativa dos grupos em relação às variáveis que avaliam os sintomas neuropsiquiátricos e performance cognitiva – considerando-se o ponto de corte	39
Tabela 4. Análise descritiva das variáveis de interesse no grupo com distonia cervical idiopática	41
Tabela 5. Relação entre as variáveis HADS-A, HADS-D e CBI-R e as variáveis que avaliam o desempenho cognitivo no grupo com distonia cervical idiopática	41
Tabela 6. Relação das variáveis tempo de doença, tempo de aplicação de toxina botulínica, escore total no TWSTRS e as variáveis que avaliam o desempenho cognitivo	42
Tabela 7. Análise da relação entre a variável TWSTRS II e as variáveis que avaliam o desempenho cognitivo no grupo com distonia cervical idiopática	43
Tabela 8. Análise comparativa entre grupo sem disfunção e grupo com disfunção avaliada pela fluência verbal fonológica em relação às variáveis de interesse	43
Tabela 9. Análise descritiva da variável de desempenho de fluência verbal fonológica e o uso de medicamento no grupo distonia cervical idiopática	44

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BCST-64	Berg Card Sorting Test-64
CBI-R	Cambridge Behavioural Inventory-Revised
D.p	Desvio-Padrão
FV	Fluência Verbal
FCRO	Figura Complexa de Rey-Osterreich
HADS	Hospital Anxiety and Depression Scale
MEEM	Mini Exame do Estado Mental
Md	Mediana
Min	Mínimo
Max	Máximo
P	Probabilidade de Significância
P	Percentil
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
TDR	Teste de Desenho do Relógio
TMT	Teste das Trilhas
TWSTRS	Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale
WCST	Wisconsin Card Sorting Test
\bar{X}	Média

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO E ANTECEDENTES CIENTÍFICOS	14
1.1 Alterações cognitivas associadas à distonia	16
2 OBJETIVOS	23
2.1 Objetivo geral.....	23
2.2 Objetivos específicos	23
3 HIPÓTESE.....	24
4 MÉTODOS.....	25
4.1 Delineamento e participantes do estudo	25
4.2 Avaliação clínica.....	29
4.3 Escalas cognitivas e neuropsiquiátricas.....	30
4.4 Análise estatística	35
5 RESULTADOS	37
6 DISCUSSÃO	45
6.1 Desempenho cognitivo.....	45
6.2 Sintomas psiquiátricos	50
6.3 Limitações.....	50
6.4 Contribuições	51
7 CONCLUSÃO	52
REFERÊNCIAS.....	53
APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre Esclarecido.....	62
ANEXO A - Parecer do Colegiado	65
ANEXO B - Escala de Classificação do Torcicolo Espasmódico de Toronto Western....	67
ANEXO C - Mini-Exame do Estado Mental.....	70
ANEXO D - Teste Desenho do Relógio.....	71
ANEXO E - Fluência Verbal	72
ANEXO F - Escala Hospitalar de Ansiedade e Depressão – HADS.....	73
ANEXO G - Figura Complexa de Rey-Osterreich.....	75
ANEXO H - Cambridge Behavioural Inventory Revised (CBI-R)	76
ANEXO I - Cálculo da estimativa de p10 para Fluência Verbal Fonológica FAS	78

1 INTRODUÇÃO E ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

A introdução do termo distonia remonta a 1911, quando o renomado neurologista alemão Hermann Oppenheim (1858-1919) descreveu os espasmos sustentados em uma série de crianças e a essas anormalidades cunhou o termo *dystonia musculum deformans*. Posteriormente, o entendimento e significado desta condição foram modificados várias vezes, e muitos acreditavam que esta era de natureza mais psicogênica do que orgânica.¹ Em 2013, uma comissão integrada pela *Movement Disorder Society*, *Dystonia Medical Research Foundation*, *Dystonia Coalition* e *European Dystonia Cooperation in Science and Technology* elaborou uma nova definição e classificação de distonia. Distonia, nos termos atuais, é um distúrbio de movimento caracterizado por contrações musculares sustentadas ou intermitentes, causando movimentos anormais frequentemente repetitivos, bem como posturas anômalas ou ambos. Geralmente, a distonia é iniciada ou piorada por ação voluntária e pode ser associada à com um transbordamento da ativação muscular.² Os movimentos distônicos são tipicamente padronizados, torcionais e pode haver tremor associado. Quando as contrações musculares são sustentadas, caracteristicamente produzem posturas anormais e torcionais. Ao passo que as contrações intermitentes provocam movimentos irregulares e similares ao tremor. A postura distônica tipicamente promove flexão ou torção de um segmento corporal ao longo de seu maior eixo longitudinal. Movimentos distônicos por sua vez são irregulares e sustentados em seu pico, mas por vezes entremeados à atividade regular, por movimentos similares ao tremor, chamados de tremor distônico.³ Costumeiramente, a distonia suscita alterações que são previsíveis, envolvendo uma ou mais regiões, e seu padrão estereotipado, na maioria das vezes, permite o diagnóstico clínico com certa precisão. Entretanto, os movimentos distônicos fásicos podem ser facilmente confundidos com tremores de outras etiologias ou mioclonias e vice-versa. É de extrema importância, que o examinador procure por outras manifestações clínicas que suportem o diagnóstico desta condição, a citar, especialmente, os fenômenos de espelhamento e transbordamento e os truques sensoriais (gestos antagonistas) detalhados a seguir.⁴

O tremor distônico é por definição, aquele que manifesta no local acometido pela distonia. Pode ser rítmico ou irregular com alguns espasmos. Aproximadamente 30% dos pacientes com distonia apresentam tremor distônico. O transbordamento da ativação muscular supracitado, refere-se a extensão da contração muscular para áreas adjacentes a região primária quando a postura distônica atinge seu pico.⁵ O transbordamento é a representação clínica do comprometimento da inibição normal presente na distonia. O truque sensorial, também

chamado de gesto antagonista, refere-se a estímulo sensorial em sua maioria tátil, na região distônica que produz uma melhora significativa da distonia. Já o espelhamento caracteriza-se pelo aparecimento de movimento distônico no membro afetado induzido por uma tarefa (escrever, sequência de dedos, movimentos de piano) realizada no membro homólogo não afetado.

A distonia representa uma das principais anormalidades do movimento observadas na prática clínica respondendo pela quarta principal causa de consultas em clínicas de distúrbio do movimento após tremor, síndrome das pernas inquietas e parkinsonismo.⁶ A apresentação clínica mais comum é a focal sendo a região cervical a mais acometida. Estima-se que a prevalência de distonias de início precoce (que acomete pacientes com menos de 20 anos) esteja entre 2 e 50 casos por milhão e de início tardio (em pacientes com mais de 20 anos), entre 30 e 7320 por milhão.^{7,8}

Tradicionalmente, os mecanismos fisiopatológicos atribuídos como modelo explicativo para distonia envolvem os núcleos da base e suas conexões.⁹ As evidências para suportar tais fatos são robustas e já revisadas em diversas oportunidades e englobam modelos animais¹⁰, protótipos genéticos¹¹ e bioquímicos¹², estudos de imagem¹³ e pela eficácia dos dispositivos de estimulação cerebral profunda no globo pálido interno.¹⁴

À despeito da forte associação entre distonia e os núcleos da base, suas correlações não são absolutas.¹⁵ Existem muitos pacientes com distonia que não apresentam lesões que acometem os núcleos da base e suas conexões.¹⁶ Mesmo em determinadas situações nas quais há lesões estruturais evidentes nos núcleos da base, potencialmente causadoras de distonia, o início das manifestações clínicas comumente ocorre meses ou anos após a injúria, o que implica que a perda de função relacionada a lesão em si não é causa direta.¹⁷ Outro fator que desafia o conceito que a distonia seja, exclusivamente, oriunda da disfunção dos núcleos da base é proveniente dos estudos de imagem moderna.¹⁸ Os achados mais consistentes apontam para anormalidades não limitadas a esta região; estas ocorrem no córtex cerebral, cerebelo, tálamo e mesencéfalo. Diversos estudos de distonia em seres humanos revelaram, de forma consistente, pelo menos três achados em comum: perda da inibição de circuitos intracorticais; comprometimento na integração sensitivo-motora e desarranjo na plasticidade neural.^{19,20}

Nos últimos anos houve grandes esforços na tentativa de um melhor entendimento da participação de outras regiões cerebrais na fisiopatologia da distonia. Em especial, o cerebelo foi alvo de muitas pesquisas.^{21,22} O acúmulo de evidências recentes e a limitação do paradigma dos núcleos da base para explicar de maneira satisfatória os mecanismos que envolvem a distonia, alavancou o conceito atual de que esta condição seja um distúrbio que acometa uma complexa rede e conexões neurais.²³ Os desafios contemporâneos incluem desenvolver um modelo para compreender as interações fisiológicas de como as diferentes regiões cerebrais podem contribuir para diversas formas de distonia; se distonias distintas podem ser subdivididas em subgrupos a depender de como essas regiões são afetadas e se existe uma via final comum para todas as distonias.²⁴

1.1 Alterações cognitivas associadas à distonia

O entendimento que a distonia é uma condição que envolve não apenas sintomas motores, mas também elementos não motores é uma informação relativamente recente.²⁵ Vários autores relataram que pacientes com distonia isolada apresentam anormalidades cognitivas, apesar dos relatos terem sido um tanto inconsistentes e alguns achados conflitantes.^{26,27} Nesses estudos, essas dificuldades cognitivas incluíam fluência verbal semântica e desempenho em tarefas simultâneas prejudicadas, deficiência em atividades que requerem desvio atencional inconsciente entre uma tarefa e outra e déficits em atenção sustentada e memória operacional. Uma razoável explicação é a heterogeneidade entre as amostras dessas pesquisas em termos da extensão exata do tipo de distonia e/ou da presença/ausência de sintomas psiquiátricos, especialmente depressão e ansiedade, prevalentes em pacientes distônicos e que podem estar correlacionados com comprometimento cognitivo independente da distonia.²⁶ Por fim, em muitos estudos, medicamentos como benzodiazepínicos e anticolinérgicos eram utilizados no tratamento sintomático dos pacientes com distonia e essas classes medicamentosas podem influenciar negativamente a função cognitiva independente da distonia.²⁸ No quadro 1 resumimos os principais estudos que investigaram a função cognitiva em pacientes com distonia até o momento atual. Os estudos foram adquiridos por meio de busca no banco de dados do *National Center of Biotechnology and Information (NCBI-PubMed)* com as palavras-chaves “*dystonia and cognition*”.

A distonia interfere sobremaneira em diversos aspectos da vida cotidiana, dificultando a execução de várias tarefas. Por ser uma condição que muitas vezes leva a deformidades visíveis,

isso cria um impacto negativo na autoestima e na interação social, resultando em pior qualidade de vida em comparação com a população geral. A disfunção cognitiva, por sua vez, pode agravar ainda mais a qualidade de vida dos pacientes com distonia, pois pode interferir no controle de impulsos, na tomada de decisões e na cognição social.²⁷ Outro fato relevante é que a disfunção executiva nestes pacientes pode, ainda, repercutir na administração de medicamentos utilizados comumente no tratamento sintomático da distonia e de outras comorbidades sistêmicas prevalentes na população em geral.

Quadro 1. Estudos investigando a função cognitiva em pacientes com distonia

AUTORES/ANO	N	CARACTERÍSTICAS DA AMOSTRA	FERRAMENTAS DE AVALIAÇÃO	PRINCIPAIS RESULTADOS
Jahanshahi, Rowe & Fuller ²⁸ (2003)	10	Distonias variadas (3 generalizadas, 5 cervicais e 2 de membro - braço)	NART; Stroop; Fluência Verbal (fonológica, semântica, categorias alternadas); WCST; Random number generation; Missing Digit test; Paced Visual Serial Addition Test; Self-ordered random number sequences; Visual conditional associative learning; Single- and dual-task performance (tapping and pegboard); BDI	Pacientes distônicos apresentaram piores desempenhos na fluência verbal semântica e na primeira letra da fluência verbal fonológica (F-A-S) bem como na performance de tarefas simultâneas quando comparados aos controles. Não foi observada diferença significativa em outros testes cognitivos.
	12	Controles pareados por idade e coeficiente de inteligência		
Scott et al. ²⁹ (2003)	14	11 Distonias generalizadas 2 Distonias focais 1 Distonia segmentar (Investigação prospectiva da estimulação bilateral do globo pálido interno)	CANTAB (ID/ED set-shifting; reaction time; Spatial working memory; spatial span; stockings of Cambridge; rapid visual information processing test; Functional Limitations Profile; HADS; SF36; NART; RSPM; SDMT; Stroop; TMT; Fluência Verbal Semântica e Fonológica; BNT; JOLO; SCOLP; RMT; AMIPB; DS; CF	Os pacientes com distonia apresentaram maiores déficits de desvio atencional inconsciente quando comparados a dados normativos. Não foi observado diferença significativa em outros testes cognitivos.
Ploner et al. ³⁰ (2006)	16	DC	TWSTRS; MMSE; MWT; Teste de memória espacial alocêntrica e egocêntrica desenvolvido pelos autores	Pacientes com DC não apresentaram diferenças nos testes de memória espacial alocêntrica e egocêntrica quando comparados aos controles, mas parecem depender de uma única estratégia (alocêntrica) para desempenhar as tarefas de memória espacial.
	16	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		
Balas et al. ³¹ (2006)	28	Distonias generalizadas (20 clinicamente manifestas e 8 carreadores da mutação DYT1 assintomáticos)	CANTAB ID/ED set-shifting; Stockings of Cambridge; Spatial working memory; Spatial span; Spatial span reverse; Judgment of line orientation; Purdue pegboard; Raven's matrices; RAVLT; Rey complex figure; STAI;	Pacientes com DYT-1 produziam mais palavras em um minuto em FV semântica quando comparados a indivíduos saudáveis, mas apresentavam maior interferência de memória retroativa nos testes de aprendizagem verbal (recordavam menos

AUTORES/ANO	N	CARACTERÍSTICAS DA AMOSTRA	FERRAMENTAS DE AVALIAÇÃO	PRINCIPAIS RESULTADOS
	28	Controles pareados por sexo, idade e coeficiente de inteligência	Stroop; TMT; Fluência Verbal (fonológica e semântica); VAS; WAIS-III (DS; similarities; symbol search)	palavras). Não foi observado diferença significativa em outros testes cognitivos.
Rinnerthaler et al. ³² (2006)	12	Blefaroespasma	FEEL; TSUI; MDRS; BDI; VOSP	Pacientes com distonia idiopática crânio-cervical apresentavam um comprometimento seletivo no reconhecimento da expressão facial de aversão.
	20	DC		
	32	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		
Allam et al. ³³ (2007)	9	Blefaroespasma	RAVLT; SAT; Stroop; Toulouse Pieron Test; WMS-R (digit and digit symbol subtests)	Pacientes com blefaroespasma apresentaram déficits isolados em atenção sustentada.
	9	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		
Bugalho et al. ³⁴ (2007)	45	15 Blefaroespasma 15 DC 15 Câimbras do Escrivão	UDRS; BVRT; Stroop; WAIS-Block assembly test; WCST; Y-BOCS; SCL-90-R	O grupo de pacientes distônicos obteve um maior número de erros perseverativos no WCST quando comparados aos controles, além de apresentarem escores mais altos de sintomas obsessivo-compulsivos. Não foi observado diferença significativa em outros testes cognitivos.
	27	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		
	20	Blefaroespasma		

AUTORES/ANO	N	CARACTERÍSTICAS DA AMOSTRA	FERRAMENTAS DE AVALIAÇÃO	PRINCIPAIS RESULTADOS
Aleman, de Erasquin & Micheli ³⁵ (2009)	17	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade	BAI; BDI; Digital recognition; Oral making trails; Purdue pegboard test; Raven's matrices; Tactile denomination; Tapping test; WAIS-III, 5 digits test, manual sequences; WCST; WMS (lists of words I and II spatial location)	Pacientes com blefaroespasma demonstraram maiores prejuízos no planejamento de movimentos complexos, na destreza motora, em memória operacional e visuoespacial e no reconhecimento de objetos táteis em relação aos controles. Não foi observada diferença significativa em outros testes.
Dias et al. ³⁶ (2009)	22	Blefaroespasma	FAB; MMSE	Pacientes com blefaroespasma não diferiram na performance cognitiva avaliada no MMSE e FAB quando comparados a indivíduos com espasmo hemifacial pareados por idade, sexo e escolaridade.
	29	Espasmo hemifacial		
Hoffland et al. ³⁷ (2010)	13	DC	NART; Teste de atenção por cancelamento ("A"); Avaliação qualitativa e quantitativa da praxis (protocolo desenvolvido pelos autores)	Pacientes com DC apresentam déficits sutis, porém significativos, na práxis, especialmente na cópia de gestos desprovidos de significado.
	29	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		
Romano et al. ³⁸ (2014)	17	DC	N-back test; TMT; WCST; WMS	Quando comparados a controles saudáveis, o grupo da distonia apresentou piores desempenhos em memória operacional, memória não-verbal, rastreo visual e flexibilidade cognitiva medidas pelo WMS, pela tarefa N-back e no TMT-A e TMT-B respectivamente. Nenhuma diferença foi identificada no WCST.
	28	Blefaroespasma		
	37	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		

AUTORES/ANO	N	CARACTERÍSTICAS DA AMOSTRA	FERRAMENTAS DE AVALIAÇÃO	PRINCIPAIS ACHADOS
Lange et al. ³⁹ (2016)	18	Blefaroespasmo	cWCST; MoCA; WST; Jankovic Rating Scale; BDI; SF-36; BIS-BRIF; AES; SCL-90-R	Diferenças significativas foram observadas no que se diz respeito a impulsividade e no estado psiquiátrico global. De maneira geral, pacientes com blefaroespasmo cometem mais erros no cWCST do que pacientes com espasmo hemifacial. A porcentagem de erros integrativos foi correlacionada com a impulsividade nos pacientes com blefaroespasmo.
	19	Espasmo hemifacial		
Lange et al. ⁴⁰ (2016)	18	Blefaroespasmo	cWCST; BSI-18; SF-36; WST; MoCA; Eletroencefalograma contínuo (potencial evocado relacionado a eventos)	Pacientes com blefaroespasmo completaram menos categorias, cometeram mais erros e mostraram maior tendência em perseveração em comparação aos controles quando submetidos a uma versão computadorizada do WCST. Não foi observado diferença significativa em outros testes
	34	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		
Foley et al. ²⁶ (2017)	25	DC	WAIS-III; NART; MMSE; TMT-A, TMT-B; Modified Card Sorting Test; Stroop; Hayling Sentence Completion Test; Fluência Verbal Fonológica (F-A-S); HADS; Brixton Spatial Anticipation Test; Recognition Memory Test; Test of Everyday Attention; Symbol Search; Digit Symbol Coding	Não houve diferença entre os dois grupos com distonia no que se diz respeito a frequência de disfunção cognitiva. Quando se compara o grupo de distonia aos controles, observa-se que os distônicos desempenharam significativamente pior no TMT-A e TMT-B. Não foi observado diferença significativa em outros testes cognitivos.
	13	Distonia Generalizada		
	50	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		

AUTORES/ANO	N	CARACTERÍSTICAS DA AMOSTRA	FERRAMENTAS DE AVALIAÇÃO	PRINCIPAIS ACHADOS
Czekóová et al. ⁴¹ (2017)	25	DC	TWSTRS; FPRT; QCAE; DERS; WAIS-R (Picture Completion, Similarities, Digit-Symbol Codind, Arithmetic); WMS-III; TMT; Torre de Londres; Fluência Verbal Semântica e Fonológica	O grupo com DC apresentou performance inferior no que se diz respeito a flexibilidade cognitiva, FV (fonológica e semântica), memória verbal, velocidade de processamento de informação, atenção visual, planejamento, percepção visual e maiores dificuldades não apenas na identificação e compreensão de comportamentos inadequados, mas também em perceber com mais frequência histórias em que não existia comportamento inadequado
	26	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		
Chillemi et al. ⁴² (2017)	23	DC: 12 laterocollis 11 torticollis	TSUI; VSA; Teste da bissecção de linha	Pacientes com DC possuem um viés atencional visuoespacial contralateral aos principais músculos envolvidos nas posturas anormais da cabeça e do pescoço.
	12	Controles pareados por sexo, idade e escolaridade		

AES, Apathy Evaluation Scale; AMIPB, Adult Memory and Information Processing Battery; BAI, Beck Anxiety Inventory; BDAE, Boston Diagnostic Aphasia Examination; BDI, Beck Depression Inventory; BIS-BRIEF, Barratt Impulsiviness Scale-Brief; BNT, Boston Naming Test; BSI-18, Brief Symptom Inventory; BVRT, Benton Visual Retention Test; CDQ-24, Cervical Dystonia Questionnaire-24; CF, Medical College of Gergia Complex Figures; cWCST, Computerized Wisconsin Card Sorting Test; DC, Distonia Cervical; DERS, Difficulties in Emotion Regulation Scale; DS, Digit Span; EQ5D, EuroQoL measure of quality of life; FAB, Frontal Assessment Battery; FEEL, Facially Expressed Emotion Labeling; FPRT: Faux Pas Recognition Test; JOLO: Judgement of Line Orientation Processing test; MMSE, Mini Mental State Examination; MDRS, Mattis Dementia Rating Scale ; MoCA, Montreal Cognitive Assessment; NART, National Adult Reading Test; PASAT, Paced Auditory Serial Addition Test; QCAE, Questionnaire of Cognitive and Affective Empathy; RAVLT, Rey Auditory Verbal Learning Test; RMF, Recognition Memory for Faces; RMT, Recognition Memory Test; RSPM, Raven's Standard Progressive Matrices; SCL-90-R, Symptom Checklist-90-Revised; SCOLP, Speed and Capacity of Language Processing test; SDMT, Symbol Digit Modalities Test SF-36, Short Form 36; TMT, Trial Making Test; UDRS, Unified Dystonia Rating Scale; VOSP, Visual Object Space Perception; WAIS, Wechsler Adult Intelligence Scale; WASI, Wechsler abbreviated Scales of Intelligence; WCST, Wisconsin Card Sorting Test; WISC-IV, Wechsler Intelligence Scale for Children; WMS, Wechsler Memory Scale; WST, Wortschatztest vocabular test; Y-BOCS, Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

Investigar o desempenho cognitivo e o perfil neuropsiquiátrico de uma amostra de pacientes com DC idiopática.

2.2 Objetivos específicos

- a) determinar a ocorrência de distúrbios neuropsiquiátricos (mormente ansiedade e depressão) e sua influência na performance cognitiva da população estudada;
- b) avaliar se existe relação entre o tempo do início dos sintomas de distonia, gravidade dos sintomas distônicos e a duração do uso de toxina botulínica com o desempenho cognitivo da amostra de pacientes com DC idiopática;
- c) defrontar a frequência dos distúrbios cognitivos na amostra estudada com dados da literatura atual.

3 HIPÓTESE

A hipótese formulada pelos investigadores é que pacientes com DC idiopática possuem déficits cognitivos quando comparados a controles pareados por sexo, anos de estudo e idade.

4 MÉTODOS

4.1 Delineamento e participantes do estudo

O presente estudo é do tipo transversal, com grupo controle, realizado em pacientes selecionados em visitas ambulatoriais consecutivas no Ambulatório de Distúrbios do Movimento da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (amostragem intencional por conveniência) no período de março de 2018 a maio de 2019. Foram avaliados 30 indivíduos, sendo 15 pacientes portadores de distonia cervical idiopática (DC) (grupo caso) e 15 indivíduos pareados com cada integrante do grupo caso considerando sexo, idade e anos de escolaridade. Foi considerado um intervalo de dois anos para mais e para menos das variáveis idade e anos de escolaridade quando da realização do pareamento. A figura 1 ilustra o delineamento amostral.

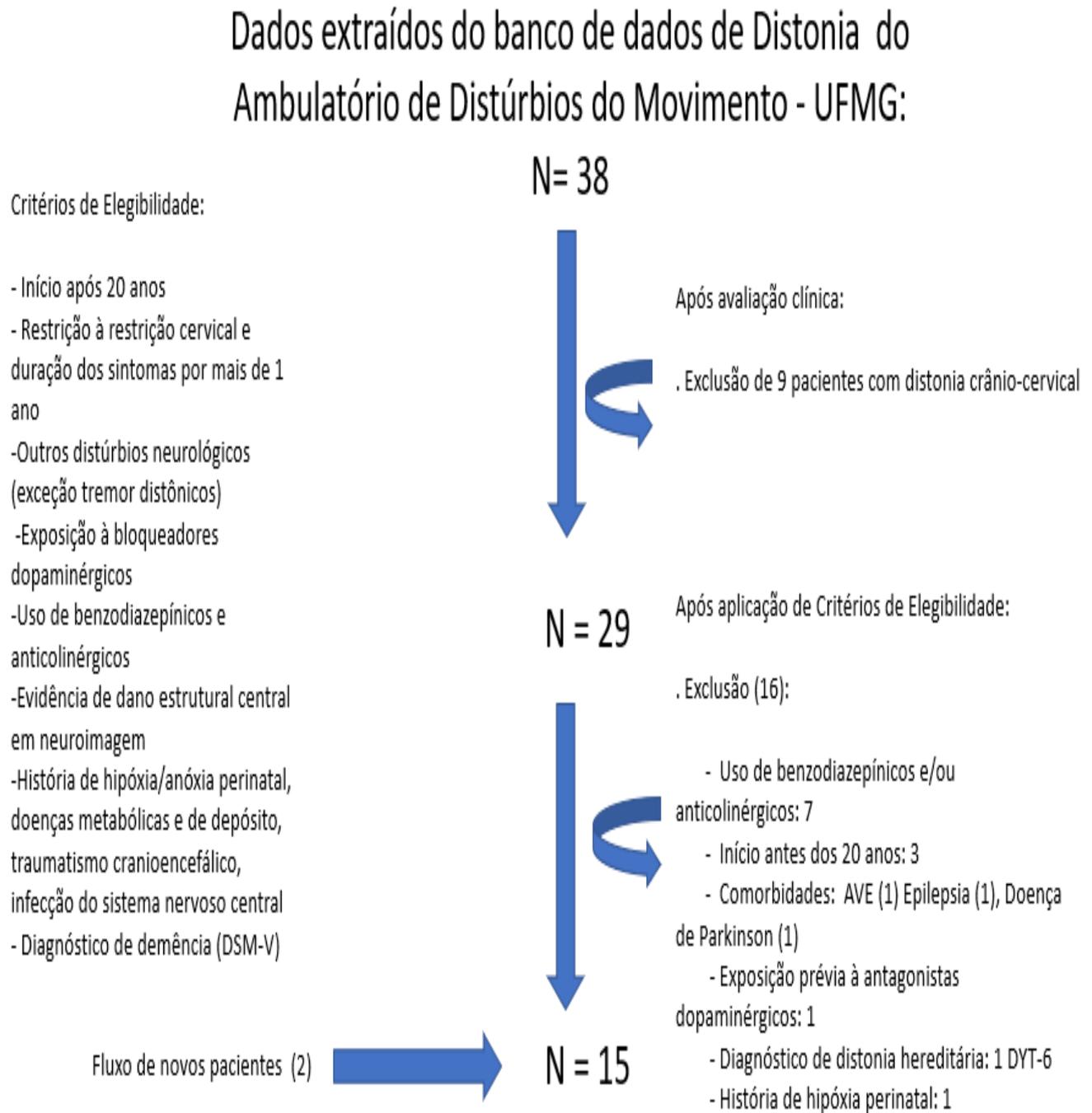
O diagnóstico de distonia foi feito de acordo com os critérios vigentes⁴³ e, além disso, os pacientes deveriam atender aos seguintes requisitos: início dos sintomas após os 20 anos (de acordo com as diretrizes de Bressman et al.⁴⁴), restrição à região cervical e duração dos sintomas por mais de um ano (com base nos dados de Martino et al.⁴⁵). Os critérios de exclusão foram outros distúrbios neurológicos, com exceção do tremor associado à distonia; características sugestivas de distonia responsiva à levodopa, distonia paroxística e distonia mioclônica; história de exposição a drogas bloqueadoras de receptores dopaminérgicos antes do início do quadro; evidência de dano estrutural ao sistema nervoso central em exames de neuroimagem; uso de anticolinérgicos e benzodiazepínicos; ausência de distúrbios metabólicos ou doenças de depósito, história de hipóxia/anóxia perinatal; história prévia de lesão cerebral traumática; história de infecção do sistema nervoso central; diagnóstico de demência de acordo com os critérios do Manual Diagnóstico e Estatístico de Transtornos Mentais, 5ª edição. Salienta-se que o cuidado na elaboração dos critérios de exclusão foi minimizar quaisquer vieses de seleção no que se diz respeito a patologias que pudessem mimetizar um quadro de distonia cervical idiopática e outros potenciais fatores de confusão relacionados a interferência cognitiva.

Todos os pacientes estavam recebendo injeção de toxina botulínica tipo A de maneira regular, a cada 3-4 meses, mas nenhum deles faziam uso de terapia farmacológica sintomática empregada no controle dos sintomas distônicos, a citar drogas anticolinérgicas e benzodiazepínicos (critério pré-definido). É sabido que pacientes com distonia primária

expostos à terapia anticolinérgica exibem comprometimento em certos processos cognitivos, particularmente na velocidade de processamento de informação e em testes de memória explícita.⁴⁶ Por isso, a decisão em excluir da pesquisa aqueles que faziam uso das medicações supracitadas. Dos indivíduos com DC incluídos no estudo, seis utilizam medicações antidepressivas, a citar: amitriptilina (3), duloxetina (1), venlafaxina (1) e mirtazapina (1).

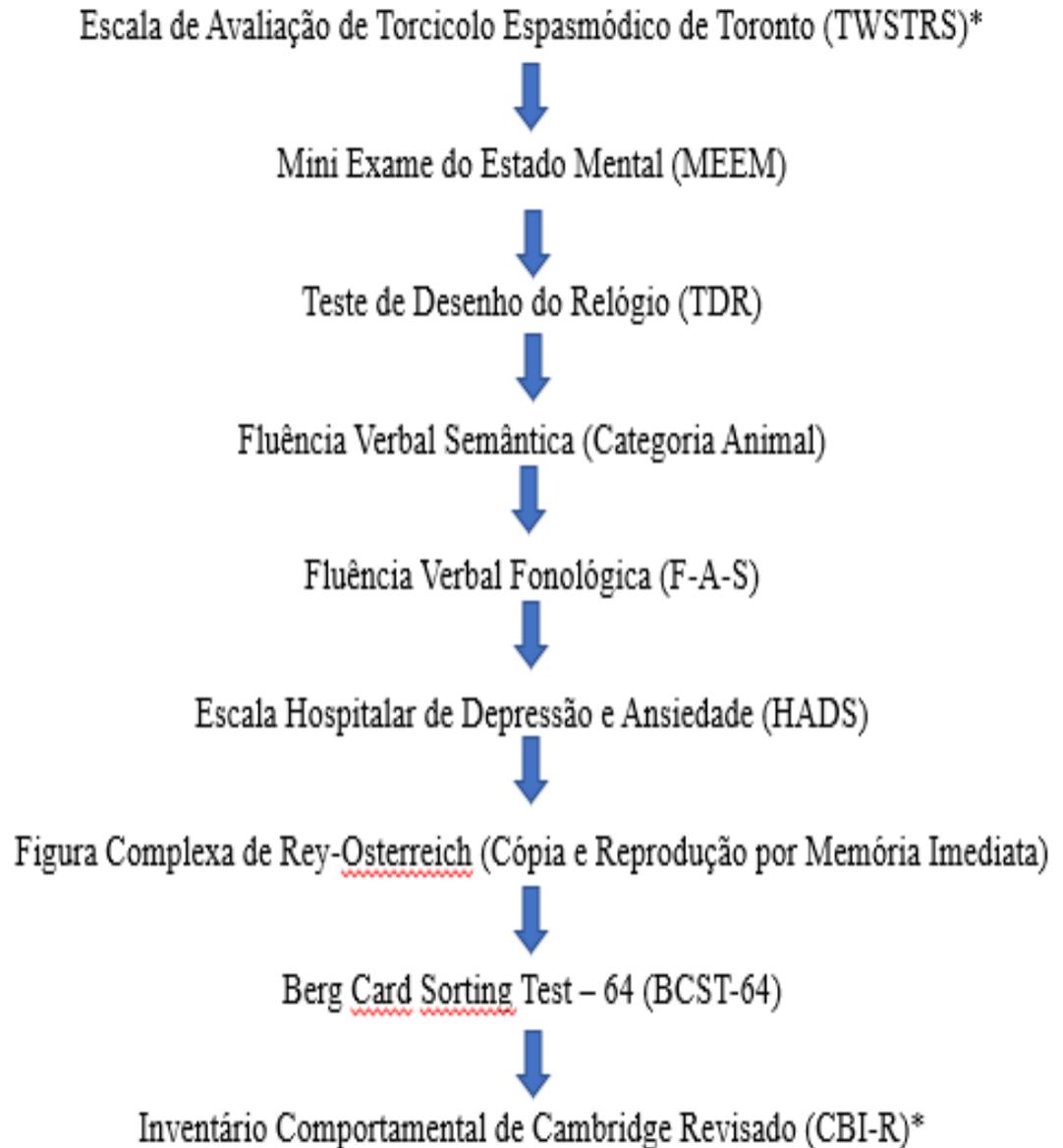
As avaliações clínicas foram realizadas imediatamente antes da visita para aplicação da toxina botulínica e seguiram uma ordem pré-estabelecida e fixa (Figura 2). Todo o protocolo foi feito em um único atendimento com duração próxima a cinquenta minutos. Os controles foram recrutados entre os acompanhantes de pacientes (não distônicos) vinculados ao Ambulatório de Distúrbios do Movimento do HC-UFMG e então, foram pareados ao por idade, sexo e anos de escolaridade ao grupo caso. Os controles não tinham história de traumatismo craniano, doenças neurológicas, comorbidades psiquiátricas conhecidas (dado extraído a partir de relato entrevista), condições clínicas graves, não faziam uso abusivo de álcool, e não faziam uso de medicação psicotrópica e de outras medicações utilizadas no manejo de patologias sistêmicas com potencial sedativo como betabloqueadores não seletivos.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética local da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (protocolo número 2.058.538/2017). Todos os participantes assinaram termo de consentimento livre e esclarecido (vide formulários na sessão anexos). É importante ressaltar que durante a fase de seleção dos pacientes distônicos não obtivemos recusa na confecção de nossa amostra. Assim, o número total de participantes foi de 30 indivíduos (15 pacientes com distonia cervical idiopática e 15 controles saudáveis).

Figura 1. Delineamento do estudo

Fonte: Elaborado pelo autor

Figura 2. Testes e escalas utilizadas para avaliação clínica e cognitiva



* Testes realizados apenas nos indivíduos com distonia cervical

Fonte: Elaborado pelo autor

4.2 Avaliação clínica

A avaliação dos participantes foi realizada por apenas um examinador com experiência em distúrbios do movimento (o autor da dissertação), a fim de garantir a menor variabilidade interobservador. A gravidade dos sintomas distônicos foi quantificada por meio da Escala de avaliação de torcicolo espasmódico de Toronto (Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale - TWSTRT) disponível nos anexos. Esta escala, desenvolvida por Consky et al.⁴⁷ e Consky & Lang⁴⁸, compõe-se de subescalas que mensuram a gravidade clínica da DC, a incapacidade nas atividades do trabalho, atividades da vida diária e lazer e a dor pela DC.

A subescala de intensidade baseia-se no exame clínico. Avalia-se a amplitude máxima da excursão do pescoço em todas as formas de desvio cervical, atribuindo-se valores que aumentam à medida que o desvio se torna mais significativo. Assim, o desvio rotacional (torcicolo) pode variar de 0 a 4 pontos; o desvio lateral (laterocolo) pode variar de 0 a 3 pontos; o desvio anterior, ou o desvio posterior (a escala não admite a existência de ambos os movimentos no mesmo paciente) pode variar de 0 a 3 pontos. Já o desvio no plano lateral e o desvio no plano sagital recebem uma notação binária, 0 ou 1 ponto, respectivamente, indicando sua ausência ou sua presença. O fator duração deve ser avaliado durante todo o exame, mensurando o tempo durante o qual o movimento ocorre, e a intensidade do desvio durante avaliação. Os autores orientam multiplicar esse valor por 2, como uma forma de mensurar a intensidade e a duração de movimento para evitar vieses de avaliação. A escala também avalia o efeito de truques sensitivos sobre os movimentos (0 a 2 pontos), elevação do ombro (0 a 3 pontos), a amplitude do movimento cervical sem a ajuda de truques sensitivos (0 a 4 pontos) e a capacidade do paciente de manter a cabeça em 10 graus de posição neutra por 60 segundos, sem o auxílio de truques sensitivos, em duas tentativas. O escore da gravidade clínica é obtido somando-se os valores das avaliações acima.

A subescala de incapacidade é composta por seis itens que avaliam de forma ampla atividades que podem ser prejudicadas pela distonia. Cada item relaciona-se a um aspecto da vida do paciente, sendo eles: trabalho, atividades de vida diária, direção de veículo, leitura, assistir à televisão, atividades de lazer. A cada item compreende seis respostas possíveis, cuja pontuação varia de 0 a 5, e que seguem a mesma direção da subescala de intensidade (quanto maior a pontuação, mais gravemente a distonia afeta o domínio avaliado). O escore de incapacidade é obtido por meio da soma dos pontos de cada domínio.

A subescala de dor é composta de 3 itens. O primeiro preocupa-se com a mensuração da dor, em uma escala analógica de 0 a 10, com 0 sendo a ausência de dor e 10 significando a dor mais intensa imaginável pelo paciente. Solicita-se ao paciente que gradue a dor mais leve, a dor mais intensa e a dor diária usual durante a semana anterior à avaliação. O cálculo deste escore é feito multiplicando-se o valor da dor diária por 2, somando-se este valor pela dor mais intensa e a dor mais leve. Esse resultado é dividido por 4. O valor máximo deste domínio é 10. Posteriormente, solicita-se ao paciente que avalie a duração da dor em um período de 24 horas. A pontuação deste domínio varia de 0 a 5, sendo maior quanto mais perene for a dor. Por último, solicita-se ao indivíduo que, em uma escala de 0 a 5 avalie o quanto a incapacidade é produzida para dor. O escore final total máximo para TWSTRS é de 75 pontos.

A TWSTRS é a ferramenta mais utilizada na gradação de sintomas em pacientes com distonia cervical, possui uma boa consistência interna, aceitável concordância entre avaliadores e validade moderada entre correlações dentro da escala.⁴⁷ Ademais, já fora traduzida e validada para população brasileira.⁴⁹

4.3 Escalas cognitivas e neuropsiquiátricas

O Mini Exame do Estado Mental (MEEM) é uma escala de avaliação global da cognição universalmente empregada na prática clínica e em pesquisas científicas.⁵⁰ Seguimos as recomendações de aplicação do teste, bem como o ponto de corte considerando a faixa de escolaridade, de acordo com os valores propostos por Bertolucci et al.⁵¹ Neste estudo os escores medianos por escolaridade foram: para analfabetos, 18; para escolaridade de 1 a 3 anos, 21; de 4 a 7 anos, 24; com escolaridade superior a 7 anos, 26. Aqueles com desempenho abaixo do esperado para quantidade de anos estudados foram considerados como tendo desempenho insatisfatório neste teste.

O teste de desenho do relógio (TDR) tem sido amplamente utilizado por ser um teste rápido, de fácil administração e multifacetado.⁵² Apesar de ser frequentemente referido como um teste de avaliação de funções visuoespaciais, o ato de desenhar um relógio demanda uma ampla gama de habilidades cognitivas, incluindo atenção auditiva imediata, conhecimento semântico, planejamento e organização, função visuoespacial e habilidades grafomotoras.⁵³ A avaliação qualitativa do TDR foi pautada no sistema de pontuação proposto por Sunderland et al.⁵⁴

A avaliação da fluência verbal (FV) tem sido um dos instrumentos mais frequentemente utilizados em atividades clínicas e de pesquisa, de modo isolado ou incluída em baterias recomendadas para a detecção de alterações cognitivas.⁵⁵ O teste foi explorado em diversas formas de apresentação, variando em tempo e modalidades bem como na demanda de diferentes habilidades cognitivas. Tradicionalmente, a produção de palavras corretas segundo o critério adotado é usada como a principal variável na avaliação de desempenho em teste de FV.⁵⁶ Alguns autores propuseram medidas qualitativas como o agrupamento (produção de associação de palavras ou palavras contíguas na mesma categoria) e a mudança (produção de palavras de agrupamentos distintos) para inferir a natureza do déficit. O agrupamento prejudicado refletiria comprometimento nas regiões temporais do córtex, enquanto problemas envolvendo a troca de categorias seria prejudicada em pacientes com comprometimento em regiões dorsolateral e frontal medial superior.⁵⁷ A FV semântica foi analisada por elocução, em 1 minuto, com palavras referentes a classe “animal”. Os participantes recebiam as seguintes instruções: “Diga-me quantos animais você lembrar, qualquer tipo de animal é válido” e o tempo foi registrado pelo investigador. As tarefas produção de palavras de uma mesma categoria parecem refletir a atividade do lobo temporal medial esquerdo.⁵⁸ Para esta tarefa, utilizamos como ponto de corte os valores propostos por Brucki et al.⁵⁹ valendo-se do percentil 10. Os autores propõem a seguinte divisão: para analfabetos e aqueles com baixa escolaridade (1 a 4 anos), 8 animais por minuto; para escolaridade de 4 a 7 anos, 9 animais por minutos; para aqueles com mais de 8 anos de escolaridade, 10 animais por minuto. No exame de FV fonológica, os sujeitos foram solicitados a produzir, no período de um minuto, o maior número possível de palavras, começando com uma determinada letra, com três letras apresentadas sequencialmente entre si (F-A-S). Eles foram instruídos a evitar a repetição de palavras, de nomes próprios e o uso de palavras que diferem entre si apenas por morfemas lexicais. Segundo essas orientações, um exemplo foi dado pelo examinador, com a palavra “P”, ilustrando quais palavras seriam consideradas corretas e incorretas.⁶⁰ A FV fonológica, apesar de compartilhar processos cognitivos semelhantes aos requeridos na FV semântica (atenção sustentada, criação de estratégia de busca, seleção de palavras apropriadas, inibição de processos competidores e memória de trabalho), as principais redes neurais envolvidas na realização desta tarefa são as regiões frontais posteriores, em especial o giro frontal inferior esquerdo, o que sugere uma maior demanda de habilidades executivas.⁶¹ Para avaliação deste teste, consideramos como ponto de corte para os participantes com menos de 65 anos o percentil 10 dos dados normativos apresentados por Carvalho et al.⁶² Nos indivíduos com mais de 65 anos utilizamos os valores

expostos por Machado et al.⁶³ considerando como pontos de corte o p10 estimado (calculado pelos autores - anexo) de acordo com a escolaridade grupo etário.

Com o intuito de avaliar a presença de sintomas de ansiedade e depressão nos participantes do estudo, utilizamos o a escala hospitalar de depressão e ansiedade (HADS) que é um questionário de autopreenchimento. Este é composto por 14 itens, dos quais sete estão relacionados à ansiedade (HADS-A) e sete estão são relativos à depressão (HADS-D). Cada item pode ser pontuado de zero a três, compondo uma pontuação máxima de 21 pontos para cada subescala.⁶⁴ Um ponto relevante que distingue a HADS de outras escalas é que, para evitar a interferência de distúrbios somáticos no escore da escala, foram excluídos os sintomas de ansiedade ou depressão relacionados a elementos físicos como perda de peso, insônia e anorexia. Se o participante tivesse alguma dificuldade em entender ou não pudesse ler as frases por algum motivo, o examinador lia em voz alto cada alternativa. Para as subescalas HADS-A e HADS-D utilizamos como ponte de corte os valores estabelecidos pelo trabalho original de Zigmond & Snaith.⁶⁵ Escores maiores ou iguais a 9 sugerem respectivamente a possibilidade de diagnóstico de ansiedade e depressão.

O teste da Figura Complexa de Rey-Osterreich (FCRO) envolve a cópia de uma figura geométrica abstrata e complexa e, em seguida, a reprodução de memória, imediatamente, após um determinado espaço de tempo ou em ambas. Muitas variações na administração da FCRO existem. Trata-se de instrumento popular para avaliação das habilidades visuoespaciais, planejamento e de memória não-verbal.⁶⁶ A versão aplicada em nosso protocolo estava em conformidade com o manual adaptado para o português.⁶⁷ A figura é apresentada horizontalmente e o participante deve copiá-la em uma folha em branco. Utilizamos lápis de cores diferentes para copiar a imagem, indicando a alteração da cor do lápis de acordo com a sequência dos elementos copiados. O objetivo desta troca é observar a sucessão dos elementos copiados e avaliar a capacidade de desenvolvimento de estratégia do sujeito. Após a conclusão da cópia, o participante é solicitado a reproduzir de memória a figura, mas nesta etapa não há necessidade de usar cores diferentes. Avaliamos apenas a memória imediata (1-2 minutos após a cópia). Escores quantitativos foram gerados de acordo com o Manual de Rey para cada uma das etapas.

O teste de Classificação de Cartas de Berg (BCST-64) é uma versão computadorizada reduzida do tradicional teste de Classificação de Cartas de Wisconsin (WCST).⁶⁸ Fox et al.⁶⁹ já

demonstraram robustas correlações entre as versões clássicas com 128 cartas estímulos e as reduzidas que contém 64 cartas estímulos deste teste de avaliação de função executiva. O *software* é disponível sem nenhum custo através da plataforma *Psychology Experiment Building Language* – PEBL ([/pebl.sourceforge.net/](http://pebl.sourceforge.net/)). A versão utilizada do *software* foi a 2.0. Todos os participantes realizaram este teste em um mesmo computador pessoal portátil (Sony Vaio Fit 15F). O idioma foi definido para apresentar as instruções em português, como ilustrado na figura 2. A tarefa envolve planejamento estratégico, utilizando-se de feedback ambiental para mudança consciente de uma tarefa atencional, direcionando o comportamento para alcançar um objetivo e modulando a resposta impulsiva. Utilizam-se de cartas de estímulos e de respostas compostas por várias formas, cores e números. O participante é instruído a combinar as cartas, mas não o é dito como fazê-la; no entanto, a cada tentativa de combinação, o sujeito é informado se esta foi correta ou incorreta. À medida que progride a tarefa, há mudanças não anunciadas no princípio da classificação que exigem que o participante repense sua estratégia. As cartas apresentam figuras que possuem três tipos de configuração: cor, forma e número. As cores podem ser vermelhas, azuis, amarelas ou verdes; as formas podem ser cruces, círculos, triângulos ou estrelas; e o número de figuras pode ser um dois, três ou quatro. Após 10 respostas consecutivas corretas, o princípio de classificação é alterado de maneira que a resposta correta seja as associações de forma, e assim por diante, até o término das 64 cartas ou da sequência Cor, Forma, Número, Cor, Forma, Número (CFNCFN). As respostas que correspondem ao princípio de classificação vigente são interpretadas como corretas à medida que aquelas que falham em atingi-lo são classificadas como erros. Ademais, a resposta pode ser considerada perseverativa ou não perseverativa. Quando o participante persiste em responder a característica de determinado estímulo o qual é incorreto, a resposta é dita como perseverativa ao princípio e é pontuada como uma resposta perseverativa. Participantes podem perseverar quanto a cor, forma ou número. Respostas que não preenchem o critério de perseveração são classificadas como não perseverativas. Os dados de desempenho foram registrados automaticamente pelo software. Para esta tarefa, consideramos as seguintes variáveis: totais de erros, respostas perseverativas, erros perseverativos, erros não perseverativos, total de categoriais completas e tentativas até completar a primeira categoria. O número de categoriais completas refere-se à quantidade de categoriais completas (10 respostas consecutivas corretas respeitando o princípio de classificação vigente) pelo participante durante o teste. As tentativas até completar a primeira categoria diz respeito a quantidade de tentativas foram necessárias até completar com sucesso a primeira categoria.

Por fim, o inventário comportamental de Cambridge revisado (CBI-R) é um questionário comportamental baseado em informantes, composto por 45 itens de avaliação do participante que englobam dez domínios (subescalas: memória e orientação, habilidades cotidianas, autocuidado, comportamento anormal, humor, crenças, hábitos alimentares, sono, estereotipagem e comportamentos motores, motivação). Para cada questão, o comportamento é classificado em uma escala de cinco pontos (0 = nunca, 1 = algumas vezes por mês, 2 = algumas vezes por semana, 3 = diariamente e 4 = constantemente), com pontuações mais altas indicando maior frequência de sintomas comportamentais frontais.⁷⁰ A pontuação máxima possível é de 180 pontos. Os questionários foram entregues aos acompanhantes dos pacientes distônicos quando presentes à consulta. Caso os pacientes estivessem sozinhos no momento da avaliação, solicitava-se que os levassem para casa e trouxessem preenchidos por algum familiar ou amigo próximo que com eles conviviam. Esta escala não foi aplicada nos controles. A proposta na realização desta bateria de sintomas comportamentais frontais foi avaliar se uma possível disfunção executiva nestes pacientes era acompanhada ou não de maior pontuação nesta escala.

Figura 3. Orientações BCST-64



Fonte: Captura de tela mostrando as orientações dos participantes para realização do teste – retirado de PEBL, versão 2.0 (<http://pebl.sourceforge.net/>) Berg Card Sorting Test.

4.4 Análise estatística

As estatísticas descritivas foram apresentadas com mínimo, máximo, mediana, média e desvio-padrão (d.p), além, de percentuais como forma de descrever os resultados das variáveis estudadas.

Para variáveis de distribuição não-normal ou que se desconhecia o seu comportamento, definidas através do teste de Shapiro-Wilk, foram utilizados dois testes não-paramétricos: Teste de Wilcoxon e Teste Qui-Quadrado de McNemar. O Teste de Wilcoxon tem como objetivo comparar duas medidas realizadas numa mesma unidade amostral ou entre indivíduos pareados. Neste estudo este teste foi utilizado na análise comparativa entre os dois grupos em relação às variáveis de nível intervalar ou ordinal. Esses testes não se baseiam na média e desvio-padrão e nem na mediana, mas sim nos postos (posição de cada medida em duas observações pareadas) das medidas das diferenças entre os níveis da variável estudada. Além da variável estudada não seguir distribuição normal ela tem que ser no mínimo ordinal e a amostra ser pequena como pré-requisitos da utilização deste teste.⁷¹ O Teste Qui-Quadrado tem como proposta avaliar as

diferenças observadas entre dois indivíduos pareados considerando-se variáveis categóricas. Tem como finalidade analisar frequências de duas amostras pareadas.⁷²

Para estudar a relação entre duas variáveis de interesse, aplicamos a análise de Correlação de Spearman. Essa expressa a associação entre duas variáveis “X” e “Y”, medindo a grandeza desta relação: $r > 0$, indica relação direta, ou seja, um aumento em “X” é acompanhado por um aumento em “Y”; $r < 0$, indica relação indireta, ou seja, um aumento em “X” é acompanhado por um decréscimo em “Y”; um alto valor de r (negativo ou positivo) - próximo de +1 ou -1 - representa uma forte relação, enquanto um valor próximo de zero mostra que a relação é fraca ou nula.⁷²

Os dados coletados foram analisados por meio do programa estatístico SPSS versão 17. Todos os resultados foram considerados significativos para uma probabilidade de significância inferior a 5% ($p < 0,05$), tendo, portanto, pelo menos 95% de confiança nos dados apresentados.⁷³

5 RESULTADOS

A Tabela 1 mostra a comparação entre os grupos em relação às variáveis que foram utilizadas no processo de pareamento entre grupo caso e controle. Como pode ser observada nenhuma diferença significativa foi identificada. A maioria dos indivíduos que participaram do estudo era do sexo feminino, com uma idade de 57,2 anos (grupo controle) e 57,0 anos (grupo caso), em média e um número de anos de estudo médio de 8,4 anos para ambos os grupos.

Tabela 1. Análise comparativa dos grupos em relação às variáveis do pareamento

Variável	Resultado	p
Sexo		
Grupo Caso	Feminino → 13 / Masculino → 2	1,000 ^A
Grupo Controle	Feminino → 13 / Masculino → 2	
Idade		
Grupo Caso	57,2 ± 13,3 / Md = 58,0	0,689 ^B
Grupo Controle	57,0 ± 12,4 / Md = 57,0	
Escolaridade		
Grupo Caso	8,4 ± 3,5 / Md = 8,0	1,000 ^B
Grupo Controle	8,4 ± 3,3 / Md = 8,0	

Base de dados: 30 pessoas à grupo caso (15) e grupo controle (15)

Md: Mediana

Nota: a probabilidade de significância (p) refere-se ao teste Qui-quadrado de McNemar (A) e ao teste de Wilcoxon (B)

Em relação a avaliação das habilidades cognitivas não foram identificadas diferenças significativas entre os dois grupos para a maioria das variáveis com exceção para a Fluência Verbal Fonológica (F-A-S), em que houve diferenças com resultados significativamente inferiores no grupo caso (Tabela 2).

Tabela 2. Análise comparativa dos grupos em relação às variáveis que avaliam a disfunção cognitiva

Variáveis	Medidas descritivas		P
	Min-Max	Md (P ₂₅ -P ₇₅)	
Continua			
MEEM			
Grupo Caso	(19-30)	27 (25-28)	0,104
Grupo Controle	(25-30)	27 (27-28)	
TDR			
Grupo Caso	(2-10)	9 (5-9)	0,441
Grupo Controle	(4-10)	9 (7-9)	
Fluência verbal animal			
Grupo Caso	(6-22)	15 (11-18)	0,082
Grupo Controle	(9-27)	16 (14-20)	
Fluência fonológica			
Grupo Caso	(9-33)	22 (13-27)	0,001
Grupo Controle	(12-50)	32 (28-39)	
FCRO - Cópia			
Grupo Caso	(1-36)	26 (9,5-33)	0,077
Grupo Controle	(3-36)	33 (29,5-36)	
FCRO - Memória			
Grupo Caso	(0-22)	6 (1,5-15)	0,088
Grupo Controle	(2-25)	11 (6-20)	
BCST-64			
Total de erros			
Grupo Caso	(12-48)	39 (23-47)	0,495
Grupo Controle	(16-44)	29 (24-42)	
BCST-64			
Respostas perseverativas			
Grupo Caso	(0-22)	0 (0-18)	0,214
Grupo Controle	(0-45)	11 (0-24)	
BCST-64			
Erros perseverativos			
Grupo Caso	(0-11)	0 (0-7)	0,092
Grupo Controle	(0-34)	6 (0-12)	

Variáveis	Medidas descritivas		P
	Min-Max	Md (P ₂₅ -P ₇₅)	
BCST-64			
Erros não perseverativos			
Grupo Caso	(0-48)	37 (11-47)	0,378
Grupo Controle	(4-44)	23 (12-38)	
BCST-64			
Total categorias			
Grupo Caso	(0-41)	0 (0-2)	0,523
Grupo Controle	(0-4)	1 (0-2)	
BCST-64			
Tentativas para 1ª			
Grupo Caso	(0-31)	0 (0-11)	0,208
Grupo Controle	(0-52)	11 (0-24)	

Base de dados: 30 pessoas à grupo caso (15) e grupo controle (15)

Min: mínimo; Max: máximo; \bar{X} : Média;; Md: mediana; P₂₅: percentil 25; P₇₅: percentil 75

Nota: a probabilidade de significância (p) refere-se ao teste de Wilcoxon

Na Tabela 3 os grupos foram comparados de acordo com as variáveis relacionadas aos sintomas depressivos e de ansiedade e à performance cognitiva. Porém, nesta comparação levou-se em consideração dados normativos para a população brasileira. Para o MEEM utilizamos os pontos de corte sugeridos com Bertolucci et al.⁵¹, para HADS os valores sugeridos por Zigmond & Snaith⁶⁵, para FV semântica os dados de Brucki et al.⁵⁹ e para FV fonológica as referências de acordo com Carvalho et al.⁶² e Machado et al.⁶³

Tabela 3. Análise comparativa dos grupos em relação às variáveis que avaliam os sintomas neuropsiquiátricos e performance cognitiva – considerando-se o ponto de corte

Continua		
Variável	Resultado	p
HAD-A		
Grupo Caso		
Com ansiedade	6 (40,0%)	1,000 ^A
Sem ansiedade	9 (60,0%)	
Grupo Controle		
Com ansiedade	7 (46,7%)	
Sem ansiedade	8 (53,3%)	

		Conclusão	
Variável	Resultado	p	
HAD-D			
Grupo Caso			
Com depressão	7 (46,7%)	0,219 ^A	
Sem depressão	8 (53,3%)		
Grupo Controle			
Com depressão	3 (20,0%)		
Sem depressão	12 (80,0%)		
MEEM			
Grupo Caso			
Baixo desempenho cognitivo	10 (66,7%)	—	
Desempenho cognitivo normal	5 (33,3%)		
Grupo Controle			
Baixo desempenho cognitivo	0 (0,0%)		
Desempenho cognitivo normal	15 (100,0%)		
Fluência verbal animal			
Grupo Caso			
Com perda cognitiva	6 (40,0%)	0,219 ^A	
Sem perda cognitiva	9 (60,0%)		
Grupo Controle			
Com perda cognitiva	2 (13,3%)		
Sem perda cognitiva	13 (86,7%)		
Fluência verbal fonológica FAS			
Grupo Caso			
Com disfunção	6 (40,0%)	—	
Sem disfunção	9 (60,0%)		
Grupo Controle			
Com perda cognitiva	0 (0,0%)		
Sem perda cognitiva	15 (100,0%)		
Fluência verbal semântica – categoria animal			
Grupo Caso			
Com disfunção	2 (13,3%)	1,000	
Sem disfunção	13 (86,7%)		
Grupo Controle			
Com disfunção	1 (6,7%)		
Sem disfunção	14 (93,3%)		

Base de dados: 30 pessoas → grupo caso (15) e grupo controle (15)

Nota: a probabilidade de significância refere-se ao teste Qui-quadrado de McNemar

Na Tabela 4 verifica-se uma análise descritiva em que foram consideradas variáveis próprias do grupo com distonia cervical idiopática. Os pacientes tinham em média, 14,1 anos de tempo de doença, a maioria (60%) não faz uso de medicamento e em média fazem uso da toxina

botulínica há 9,4 anos. Ainda podem ser observados os resultados para os testes CBI-R (20,5, em média) e para o TWSTRS com valores médios de 21,1 (TWSTRS I), 5,6 (TWSTRS II), 11,9 (TWSTRS III) e 37,9 (TWSTRS Escore Total).

Tabela 4. Análise descritiva das variáveis de interesse no grupo com distonia cervical idiopática

Variável	Resultado
Tempo de doença (anos)	14,1 ± 6,3 / Md = 12,0
Uso de medicamentos antidepressivos	Não → 9 (60,0%) / Sim → 6 (40,0%)
Tempo de uso da toxina botulínica (anos)	9,4 ± 4,9 / Md = 9,0
CBI-R	20,5 ± 9,3 / Md = 19
TWSTRS I (Gravidade dos Sintomas)	21,1 ± 3,9 / Md = 21
TWSTRS II (Incapacidade Funcional)	5,6 ± 4,6 / Md = 4
TWSTRS III (Dor)	11,9 ± 5 / Md = 13,3
TWSTRS Total	37,9 ± 9,4 / Md = 39,5

Base de dados: 15 pessoas (grupo caso)

Md: mediana

A Tabela 5 apresenta a avaliação entre a correlação dos sintomas neuropsiquiátricos (caracterizadas pelas variáveis HADS-A, HADS-D e CBI-R) em pacientes com distonia cervical idiopática e aquelas que avaliam o desempenho cognitivo. Como pode ser observada nenhuma correlação significativa foi identificada.

Tabela 5. Relação entre as variáveis HADS-A, HADS-D e CBI-R e as variáveis que avaliam o desempenho cognitivo no grupo com distonia cervical idiopática

Variáveis de desempenho cognitivo	HADS-A (r/p)	HADS-D (r/p)	CBI-R (r/p)
MEEM	0,28 (0,305)	-0,24 (0,380)	0,36 (0,187)
TDR	-0,17 (0,537)	-0,39 (0,153)	0,11 (0,685)
Fluência verbal animal	-0,04 (0,886)	0,03 (0,926)	-0,24 (0,397)
Fluência fonológica	-0,24 (0,382)	-0,46 (0,084)	0,16 (0,557)
FCRO - Cópia	0,23 (0,414)	-0,19 (0,497)	0,21 (0,450)
FCRO - Memória	0,29 (0,300)	-0,04 (0,885)	0,24 (0,381)
BCST 64 - Total de erros	-0,02 (0,939)	0,29 (0,294)	0,10 (0,735)
BCST 64 - Respostas perseverativas	0,02 (0,952)	0,03 (0,909)	-0,20 (0,470)
BCST 64 - Erros perseverativos	-0,04 (0,901)	0,04 (0,894)	-0,28 (0,311)
BCST 64 - Erros não perseverativos	-0,16 (0,564)	0,23 (0,410)	0,23 (0,419)
BCST 64 - Total categorias	0,18 (0,513)	-0,06 (0,842)	-0,44 (0,099)
BCST 64 - Tentativas para 1 ^a	-0,02 (0,937)	-0,02 (0,954)	-0,35 (0,196)

Base de dados: 15 pessoas (grupo caso)

Nota: os valores apresentados referem-se à correlação de Spearman (r) e a probabilidade de significância (p)

A Tabela 6 demonstra que houve uma correlação positiva significativa entre o tempo de doença e o BCST-64 (total de erros e erros não perseverativos), ou seja, quanto maior a duração dos sintomas distônicos maior os escores nestes testes e pior o desempenho do indivíduo. O Total de erros e erros não perseverativos no BCST-64 também se correlacionaram significativamente com o tempo de uso de toxina botulínica de forma positiva. Por outro lado, o tempo de uso da toxina botulínica se correlacionou significativamente de forma negativa com o BCST-64 (total de categorias e tentativas para completar a primeira categoria).

Tabela 6. Relação das variáveis tempo de doença, tempo de aplicação de toxina botulínica, escore total no TWSTRS e as variáveis que avaliam o desempenho cognitivo

Variáveis de desempenho cognitivo	Tempo de doença em anos (r/p)	Uso de Tx em anos (r/p)	TWSTRS total (r/p)
MEEM	-0,40 (0,138)	-0,42 (0,133)	-0,05 (0,87)
TDR	-0,24 (0,387)	-0,35 (0,218)	-0,01 (0,966)
Fluência verbal animal	-0,12 (0,659)	-0,18 (0,545)	-0,14 (0,619)
Fluência fonológica	-0,19 (0,494)	-0,06 (0,829)	-0,34 (0,218)
FCRO - Cópia	-0,28 (0,320)	-0,52 (0,056)	0,03 (0,919)
FCRO - Memória	-0,23 (0,411)	-0,50 (0,068)	0,03 (0,917)
BCST 64 - Total de erros	0,63 (0,013)	0,55 (0,043)	-0,21 (0,445)
BCST 64 – Respostas perseverativas	-0,31 (0,259)	-0,47 (0,089)	0,4 (0,141)
BCST 64 - Erros perseverativos	-0,31 (0,253)	-0,47 (0,088)	0,43 (0,110)
BCST 64 - Erros não perseverativos	0,53 (0,043)	0,54 (0,049)	-0,09 (0,740)
BCST 64 - Total categorias	-0,21 (0,444)	-0,54 (0,048)	0,06 (0,830)
BCST 64 - Tentativas para 1ª categoria	-0,30 (0,285)	-0,54 (0,045)	0,26 (0,344)

Base de dados: 15 pessoas (grupo caso)

Nota: os valores apresentados referem-se à correlação de Spearman (r) e a probabilidade de significância (p)

Na Tabela 7 observamos que não houve nenhuma correlação estatisticamente significativa ao se comparar a subescala do TWSTRS II (incapacidade funcional) e as variáveis de desempenho cognitivo. Em sua maioria, com exceção ao BCST-64, foi identificado uma correlação negativa não estatisticamente significativa entre o escore de incapacidade funcional e a performance nos testes cognitivos.

Tabela 7. Análise da relação entre a variável TWSTRS II e as variáveis que avaliam a desempenho cognitivo no grupo com distonia cervical idiopática

Variáveis de desempenho cognitivo	TWSTRS II (r/p)
MEEM	-0,27 (0,324)
TDR	-0,02 (0,955)
Fluência verbal animal	-0,11 (0,691)
Fluência fonológica	-0,42 (0,121)
FCRO - Cópia	-0,15 (0,606)
FCRO - Memória	-0,14 (0,608)
BCST 64 - Total de erros	0,02 (0,944)
BCST 64 - Respostas perseverativas	0,34 (0,219)
BCST 64 - Erros perseverativas	0,41 (0,124)
BCST 64 - Erros não perseverativos	0,16 (0,575)
BCST 64 - Total categorias	0,04 (0,885)
BCST 64 - Tentativas para 1 ^a	0,34 (0,213)

Base de dados: 15 pessoas (grupo caso)

Nota: os valores apresentados referem-se à correlação de Spearman (r) e a probabilidade de significância (p)

A Tabela 8 demonstra que ao se comparar àqueles indivíduos com DC e seus desempenhos no teste de FV fonológica e outras variáveis de interesse não se observa nenhuma correlação significativa.

Tabela 8. Análise comparativa entre grupo sem disfunção e grupo com disfunção avaliada pela fluência verbal fonológica em relação às variáveis de interesse

Variável	Fluência verbal fonológica				p
	Sem disfunção		Com disfunção		
	Min-Max	Md (P ₂₅ -P ₇₅)	Min-Max	Md (P ₂₅ -P ₇₅)	
Tempo de doença	(8-18)	12 (9,0-16,0)	(7-32)	14,5 (10,8-23,8)	0,328
Tempo de uso da toxina botulínica	(4-17)	10 (4,5-12,5)	(2-19)	8 (5,0-15,0)	1,000
CBI-R	(11-43)	16 (12,0-22,0)	(12-36)	22 (17,3-30,0)	0,224
TWSTRS I	(16-26)	21 (17,0-25,5)	(16-25)	20,5 (16,0-24,3)	0,388
TWSTRS II	(0-15)	4 (1,5-9,0)	(0-10)	7 (2,3-9,3)	0,607
TWSTRS III	(2,3-18)	14 (5,3-17,4)	(8,5-15,3)	13,1 (8,9-14,5)	0,776
TWSTRS total	(22,8-54)	39 (27,8-47,9)	(25-45)	40,4 (35,7-42,2)	0,607

Base de dados: 15 pessoas (grupo caso)

Nota: a probabilidade de significância refere-se ao teste de Mann-Whitney

Na Tabela 9 verifica-se uma análise descritiva entre os indivíduos com DC que obtiverem baixa performance na testagem da FV fonológica e àqueles com desempenho acima do ponto de corte para este teste e a prevalência do uso de medicamentos nestes subgrupos. Não foi observado nenhuma correlação com significância estatística.

Tabela 9. Análise descritiva da variável de desempenho de fluência verbal fonológica e o uso de medicamento no grupo distonia cervical idiopática

Uso de medicamento	Fluência verbal fonológica		Total	p
	Sem disfunção	Com disfunção		
Não	5 (55,6%)	4 (44,4%)	9	1,000
Sim	4 (66,7%)	2 (33,3%)	6	
Total	9	6	15	

Base de dados: 15 pessoas (grupo caso)

Nota: a probabilidade de significância refere-se ao teste exato de Fisher

6 DISCUSSÃO

No presente estudo a avaliação neuropsicológica detalhada do grupo de 15 pacientes com DC idiopática isolada mostrou um perfil seletivo de comprometimento de fluência verbal fonológica quando comparado a controles saudáveis pareados quanto a escolaridade, idade e sexo. Reforça-se que os mesmos não utilizavam medicações comumente administradas (especialmente anticolinérgicos e benzodiazepínicos) no controle sintomático destes pacientes e que potencialmente poderiam interferir negativamente na performance cognitiva destes. Sete pacientes não participaram no estudo por fazerem uso contínuo destas medicações. Não houve diferenças significativas entre os pacientes distônicos e os controles em relação à cognição global, flexibilidade cognitiva, controle inibitório, alocação de recursos atencionais, habilidades visuoespaciais e visuoespaciais, memória não-verbal, ansiedade e depressão. Os indivíduos com DC e comprometimento de fluência verbal fonológica não distinguiram de seus pares que não apresentaram envolvimento neste domínio no que se diz respeito ao tempo de doença e de uso de toxina botulínica, uso de medicações e pontuações nos escores de TWSTRS e CBI-R. Houve, ainda, uma correlação positiva moderada significativa entre duração de doença e desempenho no BCST-64 (erros totais e erros não perseverativos). Estes últimos também se correlacionaram significativamente com o tempo de uso de toxina botulínica de maneira positiva. Por outro lado, a duração do uso de toxina foi significativamente correlacionada negativamente com a performance no BCTS-64 (total de categorias e tentativas de concluir a primeira categoria).

6.1 Desempenho cognitivo

Estudos conduzidos há mais tempo ou não demonstraram comprometimento cognitivo⁷⁴ ou evidenciaram que pacientes com distonia possuíam melhor desempenho⁷⁵ do que controles em medidas de inteligência geral. No entanto, em um passado mais recente, outros autores relataram anormalidades cognitivas em diferentes construtos. Os resultados divergentes podem refletir os métodos utilizados para avaliar o perfil cognitivo destes pacientes, a heterogeneidade das amostras e, em alguns casos, o pequeno número de participantes. A avaliação global da cognição por meio da aplicação da escala do MEEM em nossa amostra não se provou diferente entre o grupo com DC em relação aos controles como corroborado por outros autores que se valeram desta escala ou de equivalentes.^{26,30,36,39,40}

A presença de anormalidades na fluência verbal em indivíduos com distonia idiopática já fora demonstrada por outros autores^{28,41} embora, apenas o estudo de Czekóová et al.⁴¹ contemplara uma amostra composta exclusivamente por pacientes com DC idiopática. Outros, por sua vez, não relataram diferença entre distônicos e controles^{26,29} no que se diz respeito a este constructo ou descreverem melhor desempenho nos indivíduos com distonia.³¹ Em nossa amostra o envolvimento seletivo na FV fonológica em detrimento da FV semântica do grupo com DC idiopática talvez possa estar relacionado às particularidades de cada teste em relação às áreas cerebrais ativadas durante estas tarefas. Reconhece-se que a FV fonológica se apoia no controle executivo do córtex pré-frontal sobre uma rede de associação de palavras do córtex temporal esquerdo como forma de conter um estímulo disseminado nesta rede de palavras semanticamente relacionadas e permitir a geração estratégica de palavras começando com a letra alvo.⁷⁶ Embora o córtex pré-frontal também seja ativado durante a FV semântica, provavelmente em relação às tarefas intencionais da tarefa⁷⁷, a integridade do córtex temporal esquerdo é considerada crucial para criar palavras pertencentes a uma categoria semântica.^{78,79}

Os pacientes com DC idiopática e baixo desempenho na testagem de FV fonológica não diferiram estatisticamente de seus pares distônicos que apresentavam boa performance nestes testes em relação às variáveis tempo de doença, tempo de uso de toxina botulínica, uso de medicações e escores nas escalas CBI-R e TWSTRS (subescalas isoladas e escore total). Entretanto, foi observado que aqueles com baixo desempenho em FV fonológica apresentavam mais tempo de doença e maior escore na escala CBI-R, o que poderia suportar a hipótese que um envolvimento mais pronunciado de redes relacionadas ao lobo frontal estivesse relacionado com a presença de dificuldades em tarefas dependentes destas vias tais como a FV fonológica. Ademais, neste subgrupo de indivíduos, à despeito de menores pontuações nas subescalas do TWSTRS I e III, eles apresentavam maior escore na categoria do TWSTRS referente a incapacidade funcional, o que em parte, poderia ser explicado por dificuldades relacionadas à disfunção de conexões frontais.

No que se refere às tarefas que avaliam as habilidades visuoespaciais e visuoespaciais como são os casos do TDR e da FCRO não foi observado diferença significativa entre os dois grupos apesar de um pior desempenho não estatisticamente relevante nos indivíduos com DC. Tal achado é pertinente uma vez que estes pacientes apesar da posição anômala da cabeça em relação ao corpo aparentemente não possuem disfunções no que se diz respeito às habilidades visuoespaciais. A orientação do indivíduo no espaço requer a integração central de diferentes

aferências sensitivas, como informação visual vestibular e somatossensorial. Essas aferências somatossensoriais precisam ser integradas para que o indivíduo seja capaz de organizar o ambiente em um referencial coerente, no intuito de organizar e determinar as localizações espaciais e manipular o meio em que se encontra. Estes inputs, por sua vez, se projetam para o lobo parietal estruturas subcorticais, córtex pré-motor e áreas somatossensitivas do córtex perisilviano^{80,81}, regiões as quais podem estar acometidas na distonia cervical.⁸²

De Pauw et al.⁸³ ao analisarem 24 pacientes com DC idiopática por meio da avaliação da vertical visual subjetiva demonstraram que estes indivíduos à despeito da posição anormal da cabeça possuem a consciência da percepção da verticalidade intacta possivelmente por meio de mecanismos compensatórios centrais. Chillemi et al.⁴² também exploraram este tópico com interesse no processamento da informação visuoespacial. Os autores acompanharam 23 pacientes com DC idiopática que estavam recebendo toxina botulínica regular com objetivo de avaliar um possível viés atencional e espacial. Eles verificaram que, ao realizar teste de bissecção de linha, o grupo distônico apresentava um viés atencional visuoespacial estatisticamente significativo, contralateral aos principais músculos envolvidos nas posturas anormais da cabeça e do pescoço. Esses achados sugerem uma possível hiperatividade patológica dos circuitos atencionais contralaterais aos principais músculos distônicos.

Por sua vez, Ploner et al.³⁰ investigaram a possível contribuição de defeitos no processamento de memória egocêntrica e aloecêntrica nas representações espaciais os quais poderiam contribuir negativamente para execução de tarefas visuoespaciais complexas. Ao avaliarem 16 pacientes com DC idiopática, não encontraram diferença estatisticamente significativa quando comparados a controles saudáveis em tarefas que exigiam memória espacial egocêntrica e aloecêntrica. No entanto, o uso da estratégia aloecêntrica para tarefas que controlam tópicos presumivelmente resolvidos utilizando-se estratégia egocêntrica, sugere que representações aloecênticas podem fornecer um direcionamento espacial mais confiável em pacientes com distonia cervical do que representações espaciais egocêntricas. Esses resultados, portanto, sustentam indiretamente a hipótese de que pacientes com DC idiopática podem ter dificuldades em codificar representações espaciais egocêntricas.

Em relação à avaliação da função executiva em pacientes com distonia primária valendo-se do emprego do WCST e de suas várias versões, diferentes investigadores reportaram achados dos mais variados, ora encontrando diferença entre os distônicos e o grupo controle^{34,39} ora não

identificando significância estatística entre os avaliados.^{28,35,38} Salienta-se que em nenhuma destas amostras o grupo caso era composto exclusivamente por indivíduos com DC idiopática. Em uma meta-análise realizada recentemente por Lange et al.⁴⁰, os autores resumiram os achados do desempenho de pacientes distônicos no WCST como tendo um efeito médio. Eles completam menos categorias, cometem mais erros e têm uma maior tendência a perseverar. Seus resultados indicam que é improvável que o comprometimento relacionado ao WCST nos pacientes com distonia seja superestimado devido a um possível viés de publicação. No mesmo estudo, os pesquisadores apresentaram um trabalho original no qual parâmetros eletrofisiológicos foram utilizados para tentar caracterizar a fisiopatologia da disfunção executiva nestes pacientes. Os resultados demonstraram que o principal colaborador para o baixo desempenho dos pacientes com distonia em uma versão computadorizada do WCST foi a disfunção na inferência de regras.

Em nossa amostra não observamos diferenças estatisticamente significativas entre os pacientes com DC idiopática e os controle no que se refere às seguintes variáveis do BCST-64: total de erro, respostas perseverativas, erros perseverativos, erros não perseverativos, total de categorias completas e tentativas até completar a primeira categoria. Os indicadores interpretativos desse teste são compreendidos da seguinte maneira: 1) número total de erros: número absoluto de erros no teste, dentre os ensaios executados; 2) respostas perseverativas: respostas que, por sua fixação na classificação das cartas num mesmo critério, indicam a não experimentação de novas alternativas para solução do problema; 3) erros perseverativos: este indicador é um subgrupo das respostas perseverativas e do número total de erros, referindo-se apenas aos erros com característica de resposta perseverativa; 4) erros não perseverativos: é um indicador do subgrupo do total de erros, correspondendo aos demais erros que não foram classificados como erros perseverativos; 5) total de categorias completas: são seis categorias de classificação das cartas (respeitando a seguinte ordem: cor, forma, número, cor, forma, número) de maneira que uma categoria é concluída quando 10 cartas seguidas são classificadas corretamente; 6) tentativas até completar a primeira categoria: número de ensaios adotados até a conclusão da primeira categoria de classificação das cartas, que é “cor”. O baixo desempenho em ambos os grupos durante a execução deste teste que envolveu o uso de tecnologia talvez possa ter relação com a baixa escolaridade dos participantes e a pouca familiaridade destes com sistemas computacionais.

Os pacientes com DC cometeram um maior número de erros totais bem como do subgrupo de erros não perseverativos. O número total de erros e os erros não perseverativos no grupo dos indivíduos com distonia demonstraram uma correlação positiva moderada com o tempo de doença e a duração da aplicação de toxina botulínica em anos. Foi observado, ademais, uma correlação negativa moderada entre o total de categoriais completas e as tentativas para complementar a primeira categoria e a duração da aplicação da toxina botulínica. Vale mencionar, que os controles apresentaram maior número absoluto na variável de tentativas para complementar a primeira categoria pois eles complementaram mais categorias e conseguiram, portanto, sustentar mais suas respostas até o final do ciclo de uma regra (até consumo de uma categoria). Uma explicação possível seria a diminuição relativa do efeito da toxina botulínica com o passar dos anos, o que, em parte, poderia dificultar a manutenção da atenção sustentada, essencial para tarefas cognitivas, como demonstrado por Allam et al.³³

Segundo Taylor et al.⁴⁶, o número de erros no WCST é considerado a medida mais precisa da função pré-frontal. Os núcleos da base não desempenham apenas um papel importante na seleção de programas motores, mas também têm sido imputados na atuação crítica de seleção de programas cognitivos abstratos.⁸⁴ Precisamente, a necessidade de atualizar dinamicamente a seleção de regras da classificação abstrata no WCST demonstrou ser dependente dos núcleos da base.^{85,86} A capacidade de alterar as estratégias cognitivas por um longo tempo tem sido considerada uma função pré-frontal, em particular relacionada ao córtex pré-frontal dorsolateral. De fato, estudos de imagem funcional realizados durante tarefas de mudança atencional inconsciente quando da execução do WCST revelaram ativação do córtex dorsolateral e do caudado.⁸⁷ Isso sugere que a disfunção no caudado em pacientes com distonia possa levar à inibição das áreas associativas do córtex pré-frontal.⁸⁸ Uma das hipóteses para justificar a ausência de diferença estatística entre o grupo com DC idiopática e os controles na execução das tarefas relacionadas ao BCST-64 além das já mencionadas baixa escolaridade e pouca familiaridade com a tecnologia é o tamanho amostral. Porventura este último fosse maior existisse a possibilidade de se encontrar significância estatística entre os grupos.

6.2 Sintomas psiquiátricos

As comorbidades neuropsiquiátricas são um dos sintomas não motores mais frequentemente relacionados às distonias primárias.²⁵ O tópico é altamente relevante, pois a sintomatologia não motora tem um grande impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes com distonia.^{89,90} A observação clínica da coexistência frequente de depressão e ansiedade em pacientes com distonia, bem como um reconhecimento crescente de que a disfunção córtico-límbica-estriatal está envolvida na depressão e em outros distúrbios neuropsiquiátricos⁹¹ formam o proscênio para os estudos que avaliaram estas anormalidades na distonia primária. No entanto, a maioria dos estudos publicados é heterogênea em sua metodologia, especialmente porque usam diferentes escalas clínicas e pontos de corte; portanto, os resultados são os mais variados.

Em nossa amostra, os pacientes distônicos não diferiram dos controles nas medidas de ansiedade e depressão, embora os pacientes tivessem uma maior prevalência não significativa de sintomas depressivos. Isso é relevante, pois a ansiedade e a depressão interferem na velocidade psicomotora e no desempenho executivo.⁹² É importante ressaltar ainda, que alguns desses sintomas neuropsiquiátricos (por exemplo, depressão) não parecem estar relacionados à gravidade das dificuldades motoras²⁵ e podem aparecer antes do início da doença, sugerindo que eles são parte integrante do espectro clínico.

Quanto às possíveis correlações entre sintomas neuropsiquiátricos e baixo desempenho cognitivo, Van Tricht et al.⁹³ constataram que pacientes com distonia e histórico de ansiedade tiveram pior desempenho em memória operacional. Jahanshahi et al.²⁹, por sua vez, mostraram que pacientes com escores mais altos de sintomas depressivos tiveram pior desempenho nas medidas das funções executivas. No presente estudo, não encontramos relação na avaliação entre os valores de HADS-A, HADS-D e CBI-R e as variáveis que avaliam o desempenho cognitivo em uma amostra de pacientes com distonia cervical idiopática.

6.3 Limitações

Nosso estudo apresenta algumas limitações. O tamanho amostral é também um fator limitador, apesar do número final de pacientes com DC idiopática não diferir muito de estudos prévios. Outra limitação foi o fato de não termos empregado metodologias de estimativa de inteligência pré-mórbida. Ademais, não avaliamos os pacientes no efeito máximo potencial da toxina

botulínica por dificuldades operacionais. Por fim, o uso de alguns testes neuropsicológicos em papel e lápis em vez de versões computadorizadas provavelmente diminuiu a sensibilidade e fez aumentar os erros relacionados ao examinador uma vez que, em sua maioria, requerem maior destreza motora e estão mais susceptíveis a interpretações subjetivas pelo pesquisador.

6.4 Contribuições

O presente estudo traz valiosas informações a respeito das características cognitivas de uma amostra de pacientes com DC idiopática com baixa escolaridade, fato pouco explorado até então, e reforça que todos os envolvidos no cuidado destes pacientes devem estar atentos quanto a possibilidade de dificuldades cognitivas associadas as quais podem ser agravadas pelas medicações costumeiramente utilizadas no manejo sintomático desta população.

7 CONCLUSÃO

O resultado do presente estudo sugere que pacientes com distonia cervical isolada idiopática de início na idade adulta apresentam déficit cognitivo confinado a fluência verbal fonológica quando comparados a controles saudáveis pareados por sexo, idade e escolaridade. Quanto aos sintomas neuropsiquiátricos, mormente ansiedade e depressão, os pacientes distônicos não diferiram dos controles, apesar de uma maior prevalência de depressão não estatisticamente significativa nos pacientes. Pesquisas adicionais empregando amostras maiores e ferramentas neuropsicológicas mais sensíveis, de preferência acompanhadas de neuroimagem funcional e avaliação neurofisiológica, são inquestionavelmente vitais.

REFERÊNCIAS

1. Newby RE, Thorpe DE, Kempster PA, Alty JE. A history of dystonia: ancient to modern. *Mov Disord Clin Pract*. 2017 Jul-Aug;4(4):478-85. Doi:10.1002/mdc3.12493.
2. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, DeLong MR, Fahn S, Fung VS, et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord*. 2013 Jun;28(7):863-73. Doi: 10.1002/mds.25475.
3. Shanker V, Bressman SB. Diagnosis and management of dystonia. *Continuum (Minneapolis, Minn)*. 2016 Aug;22(4 Mov Disord):1227-45. Doi: 10.1212/CON.0000000000000352.
4. Albanese A, Lalli S. Is this dystonia? *Mov Disord*. 2009 Sep;24(12):1725-31. Doi: 10.1002/mds.22597.
5. Hallett M. Pathophysiology of writer's cramp. *Hum Mov Sci*. 2006;25(4-5):454-63.
6. Wenning GK, Kiechl S, Seppi K, Müller J, Högl B, Saletu M, et al. Prevalence of movement disorders in men and women aged 50–89 years (Bruneck Study cohort): a population-based study. *Lancet Neurol*. 2005 Dec;4(12):815-20.
7. Defazio G, Abbruzzese G, Livrea P, Berardelli A. Epidemiology of primary dystonia. *Lancet Neurol*. 2004;3(11):673-8.
8. Ortiz R, Scheperjans F, Mertsalmi T, Pekkonen E. The prevalence of adult-onset isolated dystonia in Finland 2007-2016. *PLoS ONE*, 2018;13(11):e0207729. Doi:10.1371/journal.pone.0207729.
9. Bhatia KP, Marsden CD. The behavioral and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man. *Brain*. 1994 Aug;117(Pt 4):859-76.
10. Wilson BK, Hess EJ. Animal models for dystonia. *Mov Disord*. 2013;28(7):982-9.
11. Lohmann K, Klein C. Update on the genetics of dystonia. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2017;17:26.

12. Maltese M, Martella G, Madeo G, Fagiolo I, Tassone A, Ponterio G, et al. Anticholinergic drugs rescue synaptic plasticity in DYT1 dystonia: role of M1 muscarinic receptors. *Mov Disord*. 2014 Nov;29(13):1655-65.
13. Draganski B, Schneider SA, Fiorio M, Klöppel S, Gambarin M, Tinazzi M, et al., Genotype-phenotype interactions in primary dystonias revealed by differential changes in brain structure. *Neuroimage*. 2009;47:1141-7.
14. Moro E, LeReun C, Krauss JK, Albanese A, Lin JP, Walleser Autiero S, et al. Efficacy of pallidal stimulation in isolated dystonia: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Neurol*. 2017;24(4):552-60.
15. Neychev VK, Gross RE, Lehericy S, Hess EJ, Jinnah HA. The functional neuroanatomy of dystonia. *Neurobiol Dis*. 2011 May;42(2):185-201.
16. Marsden CD, Harrison MJG. Idiopathic torsion dystonia (Dystonia Musculorum Deformans). *Brain*. 1974;97(1), 793-810. Doi:10.1093/brain/97.1.793.
17. Scott BL, Jankovic J. Delayed-onset progressive movement disorders after static brain lesions. *Neurology*. 1996;46:68-74.
18. Troiano AR, Stoessl AJ. Neuroimaging in dystonia. In: Stacey MA. (ed). *Handbook of dystonia*. New York: Informa Healthcare, Inc.; 2008:93-106.
19. Quartarone A, Hallett M. Emerging concepts in the physiological basis of dystonia. *Mov Disord*. 2013;28(7):958-67.
20. Antelmi E, Erro R, Rocchi L, Liguori R, Tinazzi M, Di Stasio F, et al. Neurophysiological correlates of abnormal somatosensory temporal discrimination in dystonia. *Mov Disord*. 2016;32(1):141-8. Doi:10.1002/mds.26804.
21. Prudente CN, Hess EJ, Jinnah HA. Dystonia as a network disorder: What is the role of the cerebellum? *Neuroscience*. 2014;260:23-35.
22. Shakkottai VG, Batla A, Bhatia K, Dauer WT, Dresel C, Niethammer M, et al. Current opinions and areas of consensus on the role of the cerebellum in dystonia. *Cerebellum*. 2017 Apr;16(2):577-94.

23. Schirinzi T, Sciamanna G, Mercuri NB, Pisani A. Dystonia as a network disorder. *Curr Opin Neurol*. 2018;31(4):498-503.
24. Jinnah HA, Berardelli A, Comella C, DeFazio G, DeLong MR, Factor S. The focal dystonias: Current views and challenges for future research. *Mov Disord*. 2013;28(7):926-43.
25. Stamelou M, Edwards MJ, Hallett M, Bhatia KP. The non-motor syndrome of primary dystonia: clinical and pathophysiological implications. *Brain*. 2012;135(6):1668-81. Doi:10.1093/brain/awr224.
26. Foley JA, Vinke RS, Limousin P, Cipolotti L. Relationship of cognitive function to motor symptoms and mood disorders in patients with isolated dystonia. *Cogn Behav Neurol*. 2017;30(1):16-22. Doi:10.1097/wnn.0000000000000117.
27. Jahanshahi M, Torkamani M. The cognitive features of idiopathic and DYT1 dystonia. *Mov Disord*. 2017;32(10):1348-55. Doi:10.1002/mds.27048.
28. Jahanshahi M, Rowe J, Fuller R. Cognitive executive function in dystonia. *Mov Disord*. 2003;18(12):1470-81. Doi:10.1002/mds.10595.
29. Scott RB, Gregory R, Wilson J, Banks S, Turner A, Parkin S, et al. Executive cognitive deficits in primary dystonia. *Mov Disord*. 2003;18(5):539-50. Doi:10.1002/mds.10399.
30. Ploner CJ, Stenz U, Fassdorf K, Arnold G. Egocentric and allocentric spatial memory in idiopathic cervical dystonia. *Neurology*. 2005;64(10):1733-8. Doi:10.1212/01.wnl.0000161869.83783.05.
31. Balas M, Peretz C, Badarny S, Scott RB, Giladi N. Neuropsychological profile of DYT1 dystonia. *Mov Disord*. 2006;21(12):2073-7. Doi:10.1002/mds.21070.7
32. Rinnerthaler M, Benecke C, Bartha L, Entner T, Poewe W, Mueller J. Facial recognition in primary focal dystonia. *Mov Disord*. 2006;21(1):78-82. Doi:10.1002/mds.20659.
33. Allam N, Frank JE, Pereira C, Tomaz C. Sustained attention in cranial dystonia patients treated with botulinum toxin. *Acta Neurol Scand*. 2007 Sep;116(3):196-200. Doi:10.1111/j.1600-0404.2007.00862.x.

34. Bugalho P, Corrêa B, Guimarães J, Xavier M. Set-shifting and behavioral dysfunction in primary focal dystonia. *Mov Disord.* 2007;23(2):200-6. Doi:10.1002/mds.21784.
35. Alemán GG, de Erausquin GA, Micheli F. Cognitive disturbances in primary blepharospasm. *Mov Disord.* 2009;24(14):2112-20. Doi:10.1002/mds.22736.
36. Dias FMV, Doyle FCP, Kummer A, Cardoso F, Caramelli P, Teixeira AL. Executive functioning in patients with blepharospasm in comparison with patients with hemifacial spasm. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2009;67(1):12-15. Doi:10.1590/s0004-282x2009000100004.
37. Hoffland BS, Snik D, Bhatia KP, Baratelli E, Katschnig P, Schwingenschuh P, et al. Patients with primary cervical dystonia have evidence of discrete deficits in praxis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2010.82(6):615-19. Doi:10.1136/jnnp.2010.221937.
38. Romano R, Bertolino A, Gigante A, Martino D, Livrea P, Defazio G. Impaired cognitive functions in adult-onset primary cranial cervical dystonia. *Parkinsonism Relat Disord.* 2014;20(2):162-5. Doi:10.1016/j.parkreldis.2013.10.008.
39. Lange F, Seer C, Dengler R, Dressler D, Kopp B. Cognitive flexibility in primary dystonia. *J Int Neuropsychol Soc.* 2016;22(06):662-70. Doi:10.1017/s135561771600045x.
40. Lange F, Seer C, Salchow C, Dengler R, Dressler D, Kopp B. Meta-analytical and electrophysiological evidence for executive dysfunction in primary dystonia. *Cortex.* 2016 Sep;82:133-46. Doi:10.1016/j.cortex.2016.05.018.
41. Czekóová K, Zemánková P, Shaw DJ, Bareš M. Social cognition and idiopathic isolated cervical dystonia. *J Neural Transm (Vienna).* 2017;124(9):1097-104. Doi:10.1007/s00702-017-1725-8.
42. Chillemi G, Formica C, Salatino A, Calamuneri A, Girlanda P, Morgante F, et al. Biased Visuospatial Attention in Cervical Dystonia. *J Int Neuropsychol Soc.* 2017;24(01):22-32. Doi:10.1017/s135561771700073x.
43. Albanese A, Sorbo FD, Comella C, Jinnah HA, Mink JW, Post B, et al. Dystonia rating scales: Critique and recommendations. *Mov Disord.* 2013;28(7):874-83. Doi:10.1002/mds.25579.

44. Bressman SB, Sabatti C, Raymond D, de Leon D, Klein C, Kramer PL, et al. The DYT1 phenotype and guidelines for diagnostic testing. *Neurology*. 2000;54(9):1746-53. Doi:10.1212/wnl.54.9.1746.
45. Martino D, Berardelli A, Abbruzzese G, Bentivoglio AR, Esposito M, Fabbrini G, et al. Age at onset and symptom spread in primary adult-onset blepharospasm and cervical dystonia. *Mov Disord*. 2012;27(11):1447-50. Doi:10.1002/mds.25088.
46. Taylor AE, Lang AE, Saint-Cyr JA, Riley DE, Ranaway R. Cognitive processes in idiopathic dystonia treated with high-dose anticholinergic therapy. *Clin Neuropharmacol*. 1991;14(1):62-77. Doi:10.1097/00002826-199102000-00005.
47. Consky ES, Basinki A, Belle L, Ranaway R, Lang AE. The Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS): assessment of validity and inter-rater reliability. *Neurology*. 1990;40 (Suppl 1):S445.7.
48. Consky ES, Lang AE. Clinical assessments of patients with cervical dystonia. In: Jankovic J, Hallet M. (eds). *Therapy with botulinum toxin*. NY: Dekker; 1994:224-6.
49. Sallem FAS. Tradução para o Português e validação da escala de avaliação de torcicolo espasmódico de Toronto (Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale). 2015. Tese (Doutorado) - Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo.
50. Shulman KI, Herrmann N, Brodaty H, Chiu H, Lawlor B, Ritchie K, Scanlan JM. IPA survey of brief cognitive screening instruments. *Int Psychogeriatr*. 2006 Jun;18(02):281. Doi:10.1017/s1041610205002693.
51. Bertolucci, Paulo HF, Brucki SMD, Campacci SR, Juliano Y. O mini-exame do estado mental em uma população geral: impacto da escolaridade. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 1994;52(1):1-7.
52. Hubbardm E, Santini V, Blakevoort C, Volkens K, Barrup MS, Byerly S, et al. Clock drawing performance in cognitively normal elderly. *Arch Clin Neuropsychol*. 2008;23(3):295-327. Doi:10.1016/j.acn.2007.12.003.
53. Cosentino S, Jefferson A, Chute DL, Kaplan E, Libon DJ. Clock drawing errors in dementia: neuropsychological and neuroanatomical considerations. *Cogn Behav Neurol*. 2004 Jun;17(2):74-84. Doi:10.1097/01.wnn.0000119564.08162.46.

54. Sunderland T, Hill JL, Mellow AM, Lawlor BA, Gundersheimer J, Newhouse PA, et al. Clock drawing in alzheimer's disease. *J Am Geriatr Soc.* 1989;37(8):725-9. Doi:10.1111/j.1532-5415.1989.tb02233x.
55. Nitrini R, Caramelli P, Bottino CMC, Damasceno BP, Brucki SMD, Anghinah R. Diagnóstico de doença de Alzheimer no Brasil. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 2005;63:720-7.
56. Steiner VAG, Mansur LL, Brucki SMD, Nitrini R. Phonemic verbal fluency and age: A preliminary study. *Dement Neuropsychol.* 2008;2(4):328-32. Doi:10.1590/s1980-57642009dn20400017.
57. Troyer AK, Moscovitch M, Winocur G, Alexander MP, Stuss D. Clustering and switching on verbal fluency: the effects of focal temporal and temporal-lobe lesions. *Neuropsychol.* 1998;36:449-504.
58. Pihlajamäki M, Tanila H, Hänninen T, Könönen M, Laakso M, Partanen K, et al. Verbal fluency activates the left medial temporal lobe: A functional magnetic resonance imaging study. *Ann Neurol.* 2000;47:470-6.
59. Brucki SMD, Malheiros SMF, Okamoto IH, Bertolucci PHF. Dados normativos para o teste de fluência verbal categoria animais em nosso meio. *Arq Neuro-Psiquiatr.* 1997;55(1):56-61.
60. Senhorini MCT, Amaro E Jr, de Mello Ayres A, de Simone A, Busatto GF. Phonemic fluency in portuguese-speaking subjects in brazil: ranking of letters. *J Clin Exp Neuropsychol.* 2006 Oct;28(7):1191-200. Doi:10.1080/13803390500350969.
61. Birn RM, Kenworthy L, Case L, Caravella R, Jones TB, Bandettini PA, et al. Neural systems supporting lexical search guided by letter and semantic category cues: A self-paced overt response fMRI study of verbal fluency. *Neuroimage.* 2010;49(1):1099-107. Doi:10.1016/j.neuroimage.2009.07.036
62. Carvalho GA, Caramelli P. Normative data for middle-aged Brazilians in Verbal Fluency (animals and FAS), Trail Making Test (TMT) and Clock Drawing Test (CDT). *Dement & Neuropsychol.* 2020 Mar;14(1):14-23. Doi: 10.1590/1980-57642020dn14-010003.
63. Machado TH, Fichman HC, Santos EL, Carvalho VA, Fialho PP, Koenig AM, et al. Normative data for healthy elderly on the phonemic verbal fluency task - FAS. *Dement Neuropsychol.* 2009;3(1):55-60. Doi: 10.1590/S1980-57642009DN30100011.

64. Marcolino JAM, Mathias LAT, Filho LP, Guaratini AA, Suzuki FM, Alli LA. Hospital anxiety and depression scale: a study on the validation of the criteria and reliability on preoperative patients. *Rev Bras Anesthesiol.* 2007;57(1):52-62. Doi: 10.1590/s0034-70942007000100006.
65. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand.* 1983;67(6):361-70. Doi:10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x
66. Frank J, Landeira-Fernandez J. Comparison between two scoring systems of the Rey–osterrieth complex figure in left and right temporal lobe epileptic patients. *Arch Clinical Neuropsychol.* 2008;23(7-8):839-45. Doi:10.1016/j.acn.2008.06.001.
67. Rey A. *Teste de cópias de figuras complexas.* 2nd ed. Lisboa: CEGOC-TEA; 2002.
68. Mueller ST, Piper BJ. The Psychology Experiment Building Language (PEBL) and PEBL Test Battery. *J Neurosci Methods.* 2014;22:250-9.
69. Fox CJ, Mueller ST, Gray HM, Raber J, Piper BJ. Evaluation of a short-form of the berg card sorting test. *PLoS One.* 2013;8(5):e63885. Doi:10.1371/journal.pone.0063885.
70. Wear HJ, Wedderburn CJ, Mioshi E, Williams-Gray CH, Mason SL, Barker RA, et al. The Cambridge Behavioural Inventory revised. *Dement Neuropsychol.* 2008;2(2):102-7. Doi:10.1590/s1980-57642009dn20200005.
71. Conover WJ. *Practical nonparametric statistics.* New York: John Wiley & Sons; 1980. 493 p.
72. Johnson R, Bhattacharyya G. *Statistics principles and methods.* New York: John Wiley & Sons; 1986. 578 p.
73. SPSS Inc. Released 2008. *SPSS Statistics for Windows, Version 17.0.* Chicago: SPSS Inc.
74. Riklan M, Cullinan T, Cooper IS. Psychological studies in dystonia musculorum deformans. *Adv Neurol.* 1976;14:189-200.
75. Eldridge R, Harlan A, Cooper I, Riklan M. Superior Intelligence in recessively inherited torsion dystonia. *Lancet.* 1970 Jan;1(7637):65-7. Doi:10.1016/s0140-6736(70)91848-9.

76. Tröster AI, Fields JA, Testa JA, Paul RH, Blanco CR, Hames KA, et al. Cortical and subcortical influences on clustering and switching in the performance of verbal fluency tasks. *Neuropsychol.* 1998;36(4):295-304. Doi:10.1016/s0028-3932(97)00153-x.
77. Frith CD, Friston KJ, Liddle PF, Frackowiak RSJ. A PET study of word finding. *Neuropsychol.* 1991;29(12):1137-48. Doi:10.1016/0028-3932(91)90029-8.
78. Martin A, Wiggs CL, Lalonde F, Mack C. Word retrieval to letter and semantic cues: A double dissociation in normal subjects using interference tasks. *Neuropsychol.* 1994;32(12):1487-94. Doi:10.1016/0028-3932(94)90120-17.
79. Mummery CJ, Patterson K, Hodges JR, Wise RJS. Generating “Tiger” as an animal name or a word beginning with t: differences in brain activation. *Proc Biol Sci.* 1996 Aug;263(1373):989-95. Doi:10.1098/rspb.1996.0146.
80. Martino D, Di Giorgio A, D’Ambrosio E, Popolizio T, Macerollo A, Livrea P, et al. Cortical gray matter changes in primary blepharospasm: A voxel-based morphometry study. *Mov Disord.* 2011;26(10):1907-12. Doi:10.1002/mds.23724.
81. Obermann M, Yaldizli O, De Greiff A, Lachenmayer ML, Buhl AR, Tumczak F, et al. Morphometric changes of sensorimotor structures in focal dystonia. *Mov Disord.* 2007;22(8):1117-23. Doi:10.1002/mds.21495.
82. Egger K, Mueller J, Schocke M, Brenneis C, Rinnerthaler M, Seppi K, et al. Voxel based morphometry reveals specific gray matter changes in primary dystonia. *Mov Disord.* 2007;22(11):1538-42. Doi:10.1002/mds.21619.
83. De Pauw J, De Hertogh W, Mercelis R, Saeys W, Hallemans A, Michiels S, et al. Is perception of visual verticality intact in patients with idiopathic cervical dystonia? *Acta Neurol Belg.* 2017;118(1):77-84.
84. Hazy TE, Frank MJ, O’Reilly RC. Towards an executive without a homunculus: computational models of the prefrontal cortex/basal ganglia system. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci.* 2007;362(1485):1601-13. Doi:10.1098/rstb.2007.2055.
85. Monchi O, Petrides M, Petre V, Worsley K, Dagher A. Wisconsin card sorting revisited: distinct neural circuits participating in different stages of the task identified by event-related functional magnetic resonance imaging. *J Neurosci.* 2001;21(19):7733-41. Doi:10.1523/jneurosci.21-19-07733.2001.

86. Monchi O, Petrides M, Strafella AP, Worsley KJ, Doyon J. Functional role of the basal ganglia in the planning and execution of actions. *Ann Neurol.* 2006;59(2):257-64. Doi:10.1002/ana.20742.
87. Heyder K, Suchan B, Daum I. Cortico-subcortical contributions to executive control. *Acta Psychol.* 2004;115(2-3):271-89. Doi:10.1016/j.actpsy.2003.12.010.
88. Ceballos-Baumann AO, Passingham RE, Warner T, Playford ED, Marsden CD, Brooks DJ. Overactive prefrontal and underactive motor cortical areas in idiopathic dystonia. *Ann Neurol.* 1995 Mar;37(3):363-72. Doi:10.1002/ana.410370313.
89. Smit M, Kuiper A, Han V, Jiawan VCR, Douma G, van Harten B, et al. Psychiatric comorbidity is highly prevalent in idiopathic cervical dystonia and significantly influences health-related quality of life: Results of a controlled study. *Parkinson Relat Disord.* 2016 Sep;30:7-12. Doi:10.1016/j.parkreldis.2016.06.004.
90. Zetterberg L, Lindmark B, Söderlund AÅ, Åsenlöf P. Self-Perceived non-motor aspects of cervical dystonia and their association with disability. *J Rehabil Med.* 2012;44(11):950-4. Doi:10.2340/16501977-1055.
91. Stefurak T, Mikulis D, Mayberg H, Lang AE, Hevenor S, Pahapill P, et al. Deep brain stimulation for Parkinson's disease dissociates mood and motor circuits: a functional MRI case study. *Mov Disord.* 2003;18:1508-16.
92. Lezak MD. *Neuropsychological assessment*, 3rd ed. New York: Oxford University Press; 2004.
93. Van Tricht MJ, Dreissen YEM, Cath D, Dijk JM, Contarino MF, van der Salm, et al. Cognition and psychopathology in myoclonus-dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* 2012;83(8):814-20. Doi:10.1136/jnnp-2011-301386.

APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre Esclarecido

O senhor (a) está sendo convidado a participar como voluntário da pesquisa:

“MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS NÃO MOTORAS EM PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE DISTONIA PRIMÁRIA EM UM SERVIÇO TERCIÁRIO DE NEUROLOGIA: AMBULATÓRIO DE DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO DA UFMG.”

Distonia é uma desordem neurológica que causa movimentos, posturas ou ambos, anormais e, frequentemente, repetitivos. Pode ser classificada em primária, quando há, na maioria das vezes, apenas distonia, ou secundária, quando é resultado de doença degenerativa. Pesquisas científicas têm mostrado que os pacientes com distonia também podem apresentar sinais e sintomas não motores.

O objetivo do estudo é investigar a presença de desordens psiquiátricas, comprometimento cognitivo, distúrbios do sono, dor e sintomas autonômicos nos pacientes com diagnóstico de distonia primária acompanhados no ambulatório de Distúrbios do Movimento do Hospital das Clínicas da UFMG.

As informações da pesquisa serão coletadas a partir de protocolos que avaliam cognição, sintomas psiquiátricos, dor, sintomas autonômicos e sono. A aplicação dos mesmos poderá expor os participantes a riscos mínimos, como cansaço pelo tempo gasto durante as avaliações, pois podem ser demoradas e exigir paciência e concentração, e desconforto frente a alguns questionamentos que, por ventura, possam ser feitos. Se isto ocorrer, o participante poderá interromper a avaliação e retomá-las posteriormente, se assim desejar.

A participação é voluntária. É possível desistir em qualquer momento, sem qualquer mudança ou prejuízo no atendimento médico fornecido ao paciente atualmente ou no futuro. Os dados coletados serão sigilosos e utilizados apenas para o projeto de pesquisa. Em caso de publicação, os nomes dos pacientes não serão divulgados.

Eu, _____
_____, compreendo as informações fornecidas acima, os objetivos e métodos a serem utilizados neste projeto de pesquisa. Entendo que a participação é voluntária e desejo participar. Estou ciente que posso desistir a qualquer momento sem consequências ou prejuízo ao meu atendimento neste ambulatório.

Rubrica do pesquisador: _____

Rubrica do participante: _____

Declaro que concordo em participar desta pesquisa. Recebi uma via original deste termo de consentimento livre e esclarecido assinado por mim e pelo pesquisador, que me deu a oportunidade de ler e esclarecer todas as minhas dúvidas.

Identificação do paciente e/ou responsável legal

Nome do paciente: _____

Registro: _____ Identidade: _____ Data nascimento: ___/___/___

Sexo: M () F () Tel: (____) _____

Endereço: _____

Nome do responsável legal: _____

Identidade: _____ Data nascimento: ___/___/___

Sexo: M () F () Tel: (____) _____

Endereço: _____

Assinatura do participante e/ou responsável legal

Data

Nome completo do Pesquisador Responsável: Sarah Teixeira Camargos

Endereço: Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.

Avenida Professor Alfredo Balena, 190.

CEP: 30 130 – 100 / Belo Horizonte – MG

Telefones: (31) 3409 9300

E-mail: sarahcamargos@hotmail.com

Assinatura do pesquisador responsável

Data

Nome completo do Pesquisador: Henrique Soares Dutra Oliveira

Endereço: Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.

Avenida Professor Alfredo Balena, 190.

CEP: 30 130 – 100 / Belo Horizonte – MG

Telefones: (31) 99290 1662

E-mail: henriquesdo@hotmail.com

Assinatura do pesquisador (mestrando)

Data

Em caso de dúvidas, com respeito aos aspectos éticos desta pesquisa, você poderá consultar:

COEP-UFMG - Comissão de Ética em Pesquisa da UFMG

Av. Antônio Carlos, 6627. Unidade Administrativa II - 2º andar - Sala 2005.

Campus Pampulha. Belo Horizonte, MG – Brasil. CEP: 31270-901.

E-mail: coep@prpq.ufmg.br. Tel: 34094592.

ANEXO A - Parecer do Colegiado

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
MINAS GERAIS



PARECER DO COLEGIADO

DADOS DA EMENDA

Título da Pesquisa: Manifestações clínicas não motoras em pacientes com diagnóstico de distonia primária em um serviço terciário de Neurologia: ambulatório de distúrbios do movimento da UFMG

Pesquisador: SARAH TEIXEIRA CAMARGOS

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 66627717.2.0000.5149

Instituição Proponente: Hospital das Clínicas - Universidade Federal de Minas Gerais

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.693.266

Apresentação do Projeto:

Mesma apresentação descrita no parecer 2.024.601 de 20/04/2017.

Objetivo da Pesquisa:

Mesmo objetivo descrito no parecer 2.024.601 de 20/04/2017.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Mesma avaliação dos riscos e benefícios descritos no parecer 2.024.601 de 20/04/2017.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A pesquisadora solicita a introdução de um novo associado a equipe de pesquisa (Henrique Soares Dutra Oliveira), o qual será responsável pelo estudo dos processos cognitivos que envolvem o projeto. Solicita, também, novas ferramentas para investigação dos diferentes domínios cognitivos, assim como, de condições associadas a estas competências, sendo elas: 1) Teste do Relógio; 2) Fluência Verbal Semântica (categoria animal) e Fonológica (FAS); 3) Figura Complexa de Rey; 4) Inventário Comportamental de Cambridge Revisado; 5) Teste de Classificação das Cartas de Wisconsin; 6) Escala Hospitalar de Ansiedade e Depressão. Visto que a aplicação dos novos teste implica em um maior tempo de coleta dos dados, solicita-se extensão do projeto até maio de 2019.

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2ª Ad. Sl 2005
Bairro: Unidade Administrativa II CEP: 31.270-901
UF: MG Município: BELO HORIZONTE

Teléfono: (31)3409-4592

E-mail: coep@ppq.ufmg.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
MINAS GERAIS



Continuação do Parecer: 2.693.296

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Todos os documentos obrigatórios foram incluídos.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

SMJ, sou favorável à aprovação do projeto de pesquisa em tela.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_1043014_E1.pdf	23/05/2018 20:52:07		Aceito
Outros	CARTAENCAMINHAMENTO.pdf	23/05/2018 20:46:29	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	ProjetorespostaModificado.docx	22/05/2018 21:26:35	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	FiguraRey.pdf	22/05/2018 21:24:21	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	WIsconsln64.pdf	22/05/2018 21:23:47	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	FluenciaVerbal.pdf	22/05/2018 21:23:26	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	CBirevisado.pdf	22/05/2018 21:19:28	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	EscalaHAD.pdf	22/05/2018 21:18:53	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	TDR.pdf	22/05/2018 21:08:21	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	666277172parecerassinado.pdf	11/05/2017 13:55:36	Vivian Resende	Aceito
Outros	666277172aprovacaoassinada.pdf	11/05/2017 13:55:30	Vivian Resende	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLEResposta.pdf	26/04/2017 17:00:05	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	TesteStroop.pdf	26/04/2017 16:58:29	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	scopaauf.pdf	26/04/2017 16:58:05	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	QuestionariodeQualidadedeVidaSF36.pdf	26/04/2017 16:57:46	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	RAVLT.pdf	26/04/2017 16:56:53	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	PainQualityAssessmentScale.pdf	26/04/2017 16:55:57	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2ª Ad. Sl 2005
 Bairro: Unidade Administrativa II CEP: 31.270-901
 UF: MG Município: BELO HORIZONTE
 Telefone: (31)3409-4592 E-mail: coep@ppq.ufmg.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
MINAS GERAIS



Continuação do Parecer: 2.693.296

Outros	MiniInternationalNeuropsychiatricInteriewBrazilianversion.pdf	26/04/2017 16:55:27	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	MiniExamedoEstadoMental.pdf	26/04/2017 16:55:03	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	BateriaCognitivabreve.pdf	26/04/2017 16:53:50	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	AnuenciAmbulatoriodeDisturbiosdoMovimento.pdf	26/04/2017 16:53:25	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	DeclaracaoGEPHCUFMG.pdf	26/04/2017 16:52:46	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	Cartarespostaok.pdf	26/04/2017 16:49:24	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Outros	Aprovacao.pdf	03/04/2017 16:18:07	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito
Folha de Rosto	Folhaderosto.pdf	27/03/2017 08:55:30	SARAH TEIXEIRA CAMARGOS	Aceito

Situação do
Aprovado

Neocessita Apreciação da CONEP:
Não

BELO HORIZONTE, 05 de Junho de 2018

Vivian Resende

Assinado por:
Vivian Resende
(Coordenador)

ANEXO B - Escala de Classificação do Torcicolo Espasmódico de Toronto Western

Escala de Classificação do Torcicolo Espasmódico de Toronto Western (*Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale - TWSTRS*)

I. ESCALA DE GRAVIDADE DO TORCICOLO (MÁXIMO = 35)

A. Excursão máxima (desvio máximo)

1. Rotação (direita ou esquerda)

- 0 Nenhuma [0°].
- 1 Leve [$< 1/4$ de extensão, 1°-22°].
- 2 Média [1/4 – 1/2 extensão, 23°-45°].
- 3 Moderada [1/2 – 3/4 extensão, 46°-67°].
- 4 Grave [$> 3/4$ extensão, 68°-90°].

2. Laterocolis (inclinação para direita ou esquerda excluindo elevação do ombro)

- 0 Nenhuma [0°].
- 1 Leve [1°-15°].
- 2 Moderada [16°-35°].
- 3 Grave [$> 35°$].

3. Anterocolis / retrocolis (a ou b)

a. Anterocolis

- 0 Nenhum.
- 1 Leve desvio do queixo para baixo.
- 2 Moderado desvio para baixo (aproximadamente $1/2$ da amplitude).
- 3 Grave (o queixo se aproxima do peito).

b. Retrocolis

- 0 Nenhum.
- 1 Leve desvio para trás do vértex com desvio para cima do queixo.
- 2 Moderado desvio para trás (aproximadamente $1/2$ da amplitude).
- 3 Grave (próximo à amplitude máxima).

4. Inclinação lateral (direita ou esquerda)

- 0 Presente.
- 1 Ausente.

5. Inclinação sagital (Para frente ou para trás)

- 0 Para frente.
- 1 Para trás.

B. Fator de duração (peso x2)

- 0 Nenhum.
- 1 Desvio ocasional ($< 25\%$ do tempo, na maior parte com desvio submáximo).
- 2 Desvio ocasional ($< 25\%$ do tempo, geralmente máximo) ou intermitente (25%-50% do tempo, geralmente submáximo).
- 3 Intermitente (25%-50% do tempo, geralmente máximo) ou frequente (50%-75% do tempo, geralmente submáximo).
- 4 Frequente (50%-75% do tempo, geralmente máximo) ou constante ($> 75\%$ do tempo, geralmente submáximo).
- 5 Constante ($> 75\%$ do tempo, geralmente máximo).

C. Efeito de truques sensitivo

- 0 Alívio completo por um ou mais truques.
- 1 Alívio parcial ou limitado, pelos truques.
- 2 Pouco ou nenhum benefício com os truques.

D. Elevação do ombro

- 0 Ausente.
- 1 Leve ($< 1/3$ da amplitude máxima, intermitente ou constante).
- 2 Moderado (1/3 a 2/3 da amplitude máxima e constante, $> 75\%$ do tempo) ou grave ($> 2/3$ da amplitude máxima e intermitente).
- 3 Grave e constante.

E. Extensão

- 0 Consegue mover para posição oposta extrema.
- 1 Consegue mover a cabeça além da linha média mas sem chegar à posição oposta extrema.
- 2 Consegue mover a cabeça pouco além da linha média.
- 3 Consegue mover a cabeça, mas não ultrapassa a linha média.
- 4 Mal pode mover a cabeça.

F. Tempo (até 60 segundos) que o paciente consegue manter a cabeça em posição neutra sem usar truques sensoriais (duas tentativas)

- 0 >60s.
- 1 46s-60s.
- 2 31s-45s.
- 3 16s-30s.
- 4 <15s.

II. ESCALA DE PREJUÍZO FUNCIONAL (MÁXIMO = 20)**A. Trabalho**

- 0 Sem dificuldade.
- 1 Expectativa normal de trabalho com performance satisfatória na ocupação usual, mas alguma interferência pelo torcicolo.
- 2 A maioria das atividades não são limitadas, dificuldade e prejuízo em atividades selecionadas, mas ainda possíveis de serem realizadas com performance satisfatória.
- 3 Trabalho abaixo da ocupação usual, prejuízo na maioria das atividades; todas possíveis, mas com performance menos satisfatória em algumas atividades.
- 4 Incapaz de se envolver em trabalho voluntário ou remunerado; ainda capaz de realizar alguma atividade doméstica de forma satisfatória.
- 5 Capacidade marginal ou sem habilidade para executar responsabilidades domésticas.

B. Atividades da vida diária

- 0 Nenhuma dificuldade com qualquer atividade.
- 1 Atividades não limitadas, mas alguma interferência por torcicolo.
- 2 A maioria das atividades não limitadas; atividades selecionadas com dificuldade e prejuízo, mas ainda possíveis, utilizando truques simples.
- 3 A maioria das atividades dificultadas ou trabalhosas, mas ainda possíveis, com provável uso de truques extremos.
- 4 Todas as atividades prejudicadas, algumas impossíveis, ou exigindo assistência.
- 5 Dependente dos outros na maioria das tarefas de autocuidado.

C. Direção

- 0 Nenhuma dificuldade (ou nunca dirigiu um carro).
- 1 Capacidade de condução ilimitada, mas incomodado por torcicolo.
- 2 Capacidade de condução ilimitada, mas requer truques (incluindo tocar ou segurar o rosto, segurar a cabeça contra o encosto) para controlar o torcicolo.
- 3 Pode dirigir apenas curtas distâncias.
- 4 Geralmente não pode dirigir por causa do torcicolo.
- 5 Impossibilitado de dirigir, além de não poder andar por muito tempo em um carro, como passageiro por causa do torcicolo.

D. Leitura

- 0 Nenhuma dificuldade.
- 1 Capacidade ilimitada para ler em posição normal sentada, mas incomodado com torcicolo.
- 2 Capacidade ilimitada para ler na posição normal sentada, mas requer o uso de truques para controlar o torcicolo.
- 3 Capacidade ilimitada para ler, mas exige medidas amplas para controlar torcicolo ou é capaz de ler apenas em outras posições que não sentado (por exemplo, deitado).
- 4 Capacidade limitada de ler por causa do torcicolo, apesar dos truques.
- 5 Não é possível ler mais do que algumas frases por causa do torcicolo.

E. Televisão

- | | |
|---|--|
| 0 | Nenhuma dificuldade. |
| 1 | Capacidade ilimitada para assistir televisão na posição normal sentada, mas incomodado por torcicolo. |
| 2 | Capacidade ilimitada para assistir televisão na posição normal sentada, mas requer o uso de truques para controlar o torcicolo. |
| 3 | Capacidade ilimitada para assistir televisão, mas exige medidas amplas para controlar torcicolo ou é capaz de assistir apenas em outras posições que não sentado (por exemplo, deitado). |
| 4 | Capacidade limitada de ver televisão por causa do torcicolo. |
| 5 | Não é possível assistir televisão mais do que alguns minutos por causa do torcicolo. |

F. Atividades fora da casa

- | | |
|---|--|
| 0 | Nenhuma dificuldade. |
| 1 | Atividades ilimitadas, mas incomodado com torcicolo. |
| 2 | Atividades ilimitadas, mas requer truques simples para realizá-las. |
| 3 | Realiza atividades apenas quando acompanhado de outros por causa do torcicolo. |
| 4 | Atividades limitadas fora de casa, certas atividades impossíveis ou desistência das mesmas por causa do torcicolo. |
| 5 | Raramente ou nunca se envolve em atividades fora de casa. |

III. ESCALA DE DOR (MÁXIMO = 20)**A. Gravidade da dor**

Taxa de intensidade da dor decorrente do torcicolo na última semana em uma escala de 0 a 10, onde 0 significa ausência de dor e 10 representa a dor mais excruciante imaginável. Pontuação calculada por: $[\text{pior} + \text{melhor} + (2 \times \text{usual})] / 4$

melhor	
pior	
usual	

B. Duração da dor

- | | |
|---|----------------------------|
| 0 | Nenhuma. |
| 1 | Presente <10% do tempo. |
| 2 | Presente 10%-25% do tempo. |
| 3 | Presente 26%-50% do tempo. |
| 4 | Presente 51%-75% do tempo. |
| 5 | Presente >76% do tempo. |

C. Incapacidade secundária à dor

- | | |
|---|--|
| 0 | Nenhuma limitação ou interferência da dor. |
| 1 | Dor é bastante incômoda, mas não é uma fonte de incapacidade. |
| 2 | Dor definitivamente interfere com algumas tarefas, mas não é um grande contribuinte para a deficiência. |
| 3 | Dor responsável por alguma (menos de metade), mas não toda deficiência. |
| 4 | Dor é uma fonte importante de dificuldade nas atividades; à parte, o movimento da cabeça é também fonte de alguma (menos de metade) deficiência. |
| 5 | Dor é a principal fonte de incapacidade, sem a qual a maioria das atividades comprometidas poderiam ser realizadas satisfatoriamente, apesar do movimento da cabeça. |

ANEXO C - Mini-Exame do Estado Mental

MINI-EXAME DO ESTADO MENTAL

(Folstein, Folstein & McHugh, 1.975)

Paciente: _____

Data da Avaliação: ____/____/____ Avaliador: _____

ORIENTAÇÃO

- Dia da semana (1 ponto)()
- Dia do mês (1 ponto)()
- Mês (1 ponto)()
- Ano (1 ponto)()
- Hora aproximada (1 ponto)()
- Local específico (apartamento ou setor) (1 ponto)()
- Instituição (residência, hospital, clínica) (1 ponto)()
- Bairro ou rua próxima (1 ponto)()
- Cidade (1 ponto)()
- Estado (1 ponto)()

MEMÓRIA IMEDIATA

- Fale 3 palavras não relacionadas. Posteriormente pergunte ao paciente pelas 3 palavras. Dê 1 ponto para cada resposta correta()
Depois repita as palavras e certifique-se de que o paciente as aprendeu, pois mais adiante você irá perguntá-las novamente.

ATENÇÃO E CÁLCULO

- (100 - 7) sucessivos, 5 vezes sucessivamente (1 ponto para cada cálculo correto)()
(alternativamente, soletrar MUNDO de trás para frente)

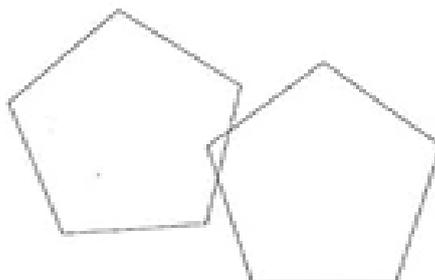
EVOCAÇÃO

- Pergunte pelas 3 palavras ditas anteriormente (1 ponto por palavra)()

LINGUAGEM

- Nomear um relógio e uma caneta (2 pontos)()
- Repetir "nem aqui, nem ali, nem lá" (1 ponto)()
- Comando: "pegue este papel com a mão direita dobre ao meio e coloque no chão" (3 pts)()
- Ler e obedecer: "feche os olhos" (1 ponto)()
- Escrever uma frase (1 ponto)()
- Copiar um desenho (1 ponto)()

SCORE: (____/30)



ANEXO D - Teste Desenho do Relógio

Desenho do relógio (Sunderland et al., 1989)

Dê uma folha de papel em branco e diga:

-Desenhe um relógio com todos os números. Coloque ponteiros marcando 2h45.

(Guarde o desenho com a ficha).

Avaliação 10-6 Relógio e número estão corretos.

10 - hora certa

9 - leve distúrbio nos ponteiros (p. ex.: ponteiro das horas sobre o 2)

8 - distúrbios mais intensos nos ponteiros (p. ex.: anotando 2:20)

7 - ponteiros completamente errados

6 - uso inapropriado (p. ex.: uso de código digital ou de círculos envolvendo números)

Avaliação: 5-1: desenhos do relógio e dos números incorretos

5 - números em ordem inversa ou concentrados em alguma parte do relógio

4 - números faltando ou situados fora dos limites do relógio

3 - números e relógio não mais conectados. Ausência de ponteiros

2 - alguma evidência de ter entendido as instruções mas com vaga semelhança com um relógio

1 - não tentou ou não conseguiu representar um relógio

ANEXO E - Fluência Verbal

TAREFA DE FLUÊNCIA VERBAL SEMÂNTICA – ANIMAIS

Instruções: Diga-me o nome do maior número de animais possível, durante 1 minuto. Diga o nome o mais rápido que conseguir.

Tempo → 60 segundos.

Tempo	Animais
00" – 15"	
15" – 30"	
30" – 45"	
45" – 60"	

Total: _____

TAREFA DE FLUÊNCIA VERBAL FONÊMICA – FAS

Instruções: Diga-me o maior número possível de palavras que comecem com a letra "F" o mais rápido que conseguir, sem dizer nomes próprios, durante 1 minuto. Pode começar!

Tempo → 60 segundos. Após, faça o mesmo com as letras "A" e "S".

Tempo	F	A	S
00" – 15"			
15" – 30"			
30" – 45"			
45" – 60"			
	Total: _____	Total: _____	Total: _____

Total (F+A+S): _____

ANEXO F - Escala Hospitalar de Ansiedade e Depressão – HADS**ESCALA HOSPITALAR DE ANSIEDADE E DEPRESSÃO - HADS****ORIENTAÇÕES PARA REALIZAÇÃO DO TESTE**

Assinale com “X” a alternativa que melhor descreve sua resposta a cada questão.

1. Eu me sinto tensa (o) ou contrainda (o):

- a maior parte do tempo[3]
- boa parte do tempo[2]
- de vez em quando[1]
- nunca [0]

2. Eu ainda sinto que gosto das mesmas coisas de antes:

- sim, do mesmo jeito que antes [0]
- não tanto quanto antes [1]
- só um pouco [2]
- já não consigo ter prazer em nada [3]

3. Eu sinto uma espécie de medo, como se alguma coisa ruim fosse acontecer

- sim, de jeito muito forte [3]
- sim, mas não tão forte [2]
- um pouco, mas isso não me preocupa [1]
- não sinto nada disso[0]

4. Dou risada e me divirto quando vejo coisas engraçadas

- do mesmo jeito que antes[0]
- atualmente um pouco menos[1]
- atualmente bem menos[2]
- não consigo mais[3]

5. Estou com a cabeça cheia de preocupações

- a maior parte do tempo[3]
- boa parte do tempo[2]
- de vez em quando[1]
- raramente[0]

6. Eu me sinto alegre

- nunca[3]
- poucas vezes[2]
- muitas vezes[1]
- a maior parte do tempo[0]

9. Eu tenho uma sensação ruim de medo, como um frio na barriga ou um aperto no estômago:

- nunca[0]
- de vez em quando[1]
- muitas vezes[2]
- quase sempre[3]

10. Eu perdi o interesse em cuidar da minha aparência:

- completamente[3]
- não estou mais me cuidando como eu deveria[2]
- talvez não tanto quanto antes[1]
- me cuido do mesmo jeito que antes[0]

11. Eu me sinto inquieta (o), como se eu não pudesse ficar parada (o) em lugar nenhum:

- sim, demais[3]
- bastante[2]
- um pouco[1]
- não me sinto assim[0]

12. Fico animada (o) esperando animado as coisas boas que estão por vir

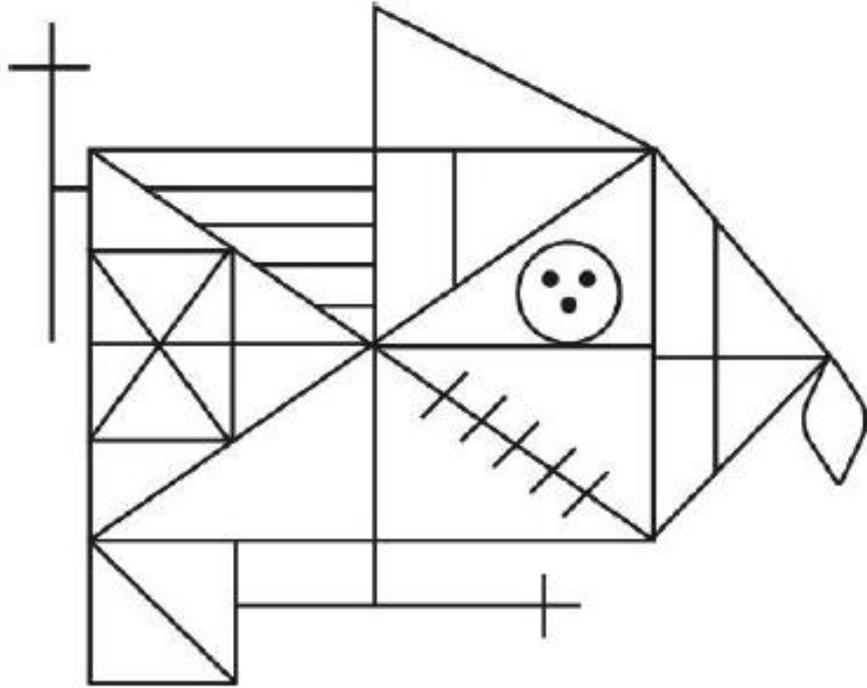
- do mesmo jeito que antes[0]
- um pouco menos que antes[1]
- bem menos do que antes[2]
- quase nunca[3]

13. De repente, tenho a sensação de entrar em pânico:

- a quase todo momento[3]
- várias vezes[2]
- de vez em quando[1]
- não senti isso[0]

14. Consigo sentir prazer quando assisto a um bom programa de televisão, de rádio ou quando leio alguma coisa:

- quase sempre[0]
- várias vezes[1]
- poucas vezes[2]
- quase nunca[3]

ANEXO G - Figura Complexa de Rey-Osterreich

ANEXO H - Cambridge Behavioural Inventory Revised (CBI-R)

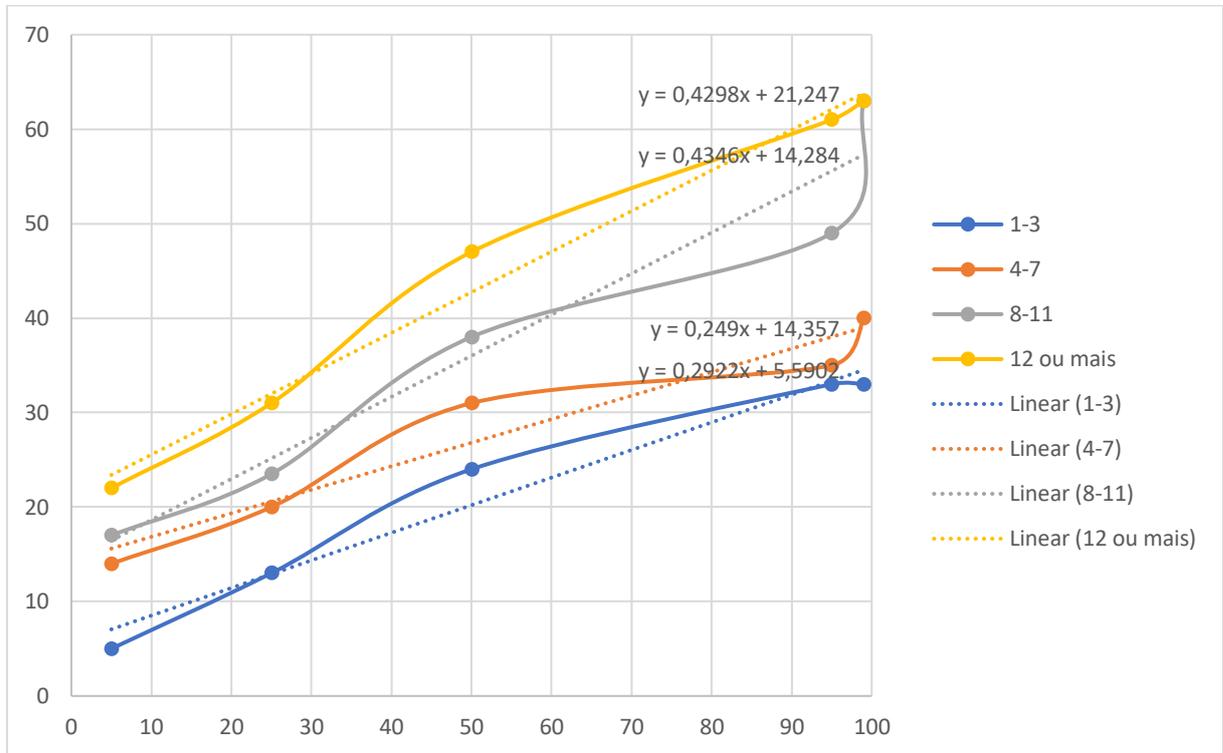
Cambridge Behavioural Inventory Revised (CBI-R)
 Inventário Comportamental de Cambridge Revisto
 Para preenchimento pelo cuidador (familiar/amigo próximo)

Todas as perguntas aplicam-se ao comportamento do doente DURANTE O ÚLTIMO MÊS.

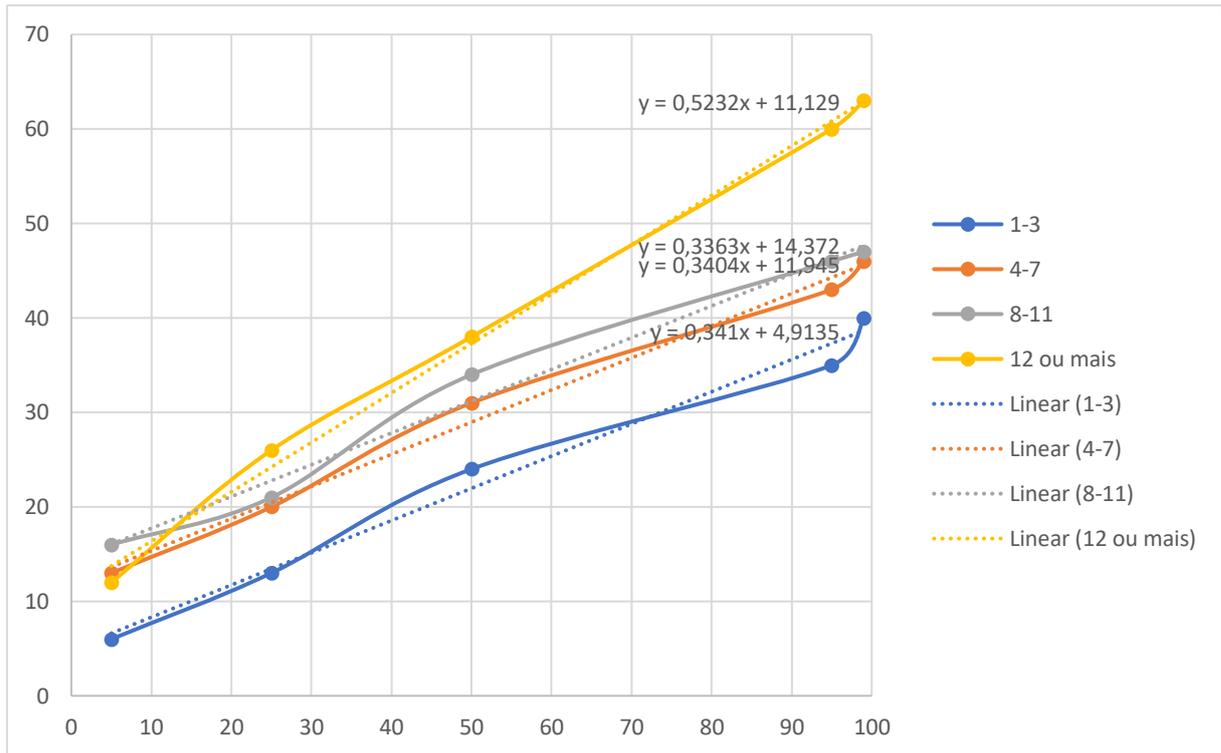
0 Nunca	1 Algumas vezes por mês	2 Algumas vezes por semana	3 Diariamente	4 Constantemente
Memória e Orientação				
Frequência				
Tem memória fraca para o dia-a-dia (ex. acerca de conversas, viagens, etc.)	0	1	2	3 4
Faz, repetidamente, as mesmas perguntas	0	1	2	3 4
Perde as coisas ou troca-as de lugar	0	1	2	3 4
Esquece os nomes de pessoas familiares	0	1	2	3 4
Esquece os nomes de objetos e coisas	0	1	2	3 4
Demonstra pouca concentração a ler ou a ver televisão	0	1	2	3 4
Esquece que dia é	0	1	2	3 4
Fica confuso ou desorientado em locais não habituais	0	1	2	3 4
Capacidades da Vida Diária				
Tem dificuldades em usar aparelhos elétricos (ex. TV, rádio, fogão, máquina de lavar)	0	1	2	3 4
Tem dificuldades em escrever (cartas, postais de Natal, listas, etc.)	0	1	2	3 4
Tem dificuldades em usar o telefone	0	1	2	3 4
Tem dificuldade em preparar uma bebida quente (ex. chá/café)	0	1	2	3 4
Tem problemas em lidar com o dinheiro ou pagar contas	0	1	2	3 4
Cuidados Pessoais				
Tem dificuldades em arranjar-se (ex. fazer a barba ou maquilhar-se)	0	1	2	3 4
Tem dificuldades em vestir-se	0	1	2	3 4
Tem problemas em alimentar-se sem ajuda	0	1	2	3 4
Tem problemas em tomar banho ou duche	0	1	2	3 4
Comportamento Anormal				
Acha graça ou ri-se de coisas que os outros não acham engraçadas	0	1	2	3 4
Tem explosões de temperamento	0	1	2	3 4
Não colabora quando lhe é pedido para fazer algo	0	1	2	3 4
Tem comportamentos socialmente embaraçosos	0	1	2	3 4
Faz comentários desadequados/rudes	0	1	2	3 4
Age impulsivamente, sem pensar	0	1	2	3 4

0 Nunca	1 Algumas vezes por mês	2 Algumas vezes por semana	3 Diariamente	4 Constantemente
Humor				
Chora	0	1	2	3 4
Parece triste ou deprimido	0	1	2	3 4
Está muito inquieto ou agitado	0	1	2	3 4
Está muito irritável	0	1	2	3 4
Crenças				
Vê coisas que não existem (alucinações visuais)	0	1	2	3 4
Ouve vozes que não existem (alucinações auditivas)	0	1	2	3 4
Tem ideias estranhas ou bizarras que não podem ser verdadeiras	0	1	2	3 4
Hábitos Alimentares				
Tem maior preferência por doces do que anteriormente	0	1	2	3 4
Quer comer sempre as mesmas comidas	0	1	2	3 4
Tem mais apetite, come mais do que antes	0	1	2	3 4
Está a perder as maneiras à mesa, ex. encher a boca de comida	0	1	2	3 4
Sono				
Tem distúrbios do sono durante a noite	0	1	2	3 4
Dorme mais de dia do que antes (ex. sesta, etc.)	0	1	2	3 4
Comportamentos Estereotipados e Motores				
Tem ideias e opiniões fixas, rígidas	0	1	2	3 4
Desenvolve rotinas que dificilmente abandona, ex. querer comer ou ir passear a horas fixas	0	1	2	3 4
Está sempre a olhar para o relógio ou parece estar preocupado com as horas	0	1	2	3 4
Usa, repetidamente, a mesma expressão	0	1	2	3 4
Motivação				
Demonstra menos entusiasmo pelos seus interesses habituais	0	1	2	3 4
Demonstra pouco interesse por fazer coisas novas	0	1	2	3 4
Não está motivado para manter o contacto com os amigos ou a família	0	1	2	3 4
Parece indiferente às preocupações e interesses dos familiares	0	1	2	3 4
Demonstra afectividade reduzida	0	1	2	3 4

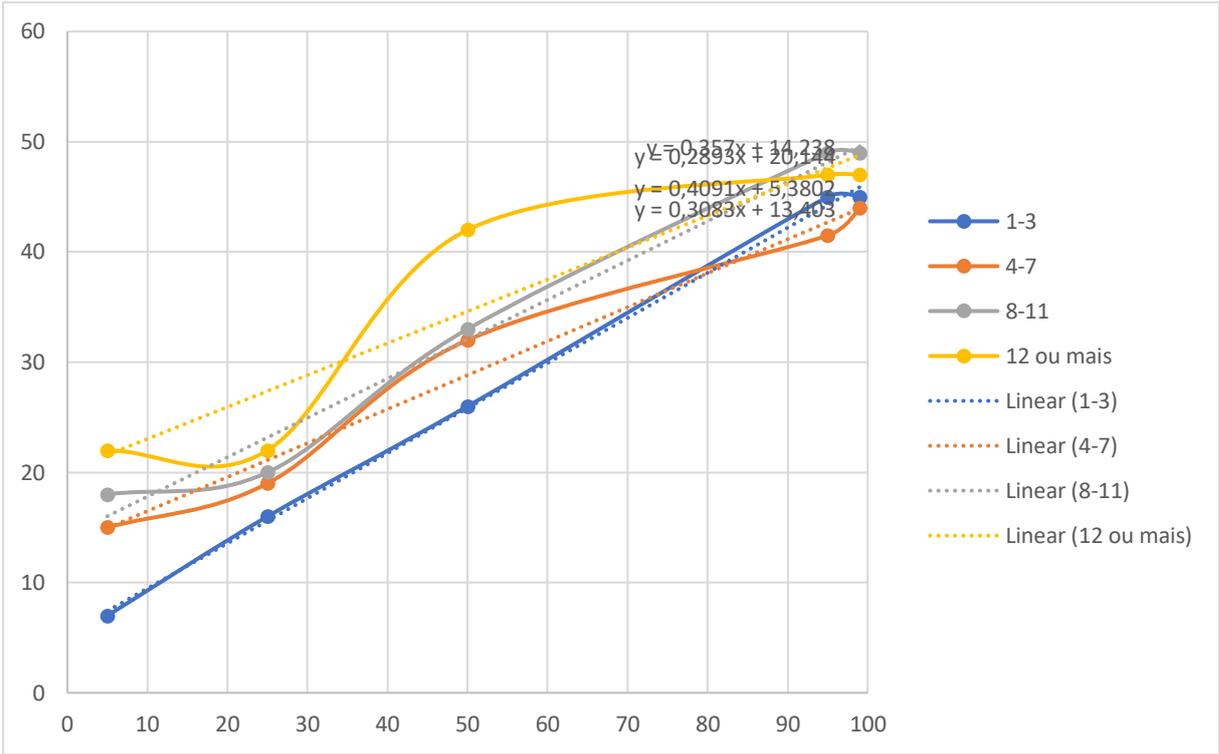
ANEXO I - Cálculo da estimativa de p10 para Fluência Verbal Fonológica FAS



Grupo Etário: 60-69 anos



Grupo Etário: 70-79 anos



Grupo Etário: 80 anos ou mais