

UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE  
PORTO ALEGRE – UFCSPA  
CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA  
REABILITAÇÃO

**Bibiana da Silveira Machado**

**Autopercepção Corporal nas  
Distonias Cervicais Isoladas**

**UFCSPA**

Universidade Federal de Ciências da Saúde  
de Porto Alegre

Porto Alegre  
2015

**Bibiana da Silveira dos Santos Machado**

# **Autopercepção Corporal nas Distonias Cervicais Isoladas**

Dissertação submetida ao Programa de Pós-Graduação  
em Ciências da Reabilitação da Fundação Universidade  
Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre como  
requisito para a obtenção do grau de Mestre.

Orientador: Carlos Roberto de Mello Rieder

**Porto Alegre  
2015**

# **AUTOPERCEPÇÃO CORPORAL NAS DISTONIAS CERVICAIS ISOLADAS**

**BIBIANA DA SILVEIRA DOS SANTOS MACHADO**

Dissertação submetida ao Programa de Pós-Graduação  
em Ciências da Reabilitação da Fundação Universidade  
Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre como  
requisito para a obtenção do grau de  
Mestre em Ciências da Reabilitação.

Banca examinadora

Prof. Dr. Carlos Roberto de Mello Rieder  
Prof. Orientador  
Universidade Federal de  
Ciências da Saúde de Porto Alegre

Prof. Dr<sup>a</sup> Liana Lisboa Fernandez  
Prof. Componente da Banca  
Universidade Federal de  
Ciências da Saúde de Porto Alegre

Prof. Dr<sup>a</sup> Arlete Hilbig  
Prof. Componente da Banca  
Universidade Federal de  
Ciências da Saúde de Porto Alegre

Dr. Artur Schuh  
Médico Neurologista  
PPG Ciências Médicas UFRGS  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul

**À meus pais, meu esposo e minha amada filha Ana Clara.**

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço a todos que contribuíram de alguma forma para que a produção deste trabalho fosse possível.

À Deus, por ter possibilitado toda esta vivência e aquisição de novos conhecimentos.

Aos meus pais que me educaram e sempre foram incentivadores de novas buscas e realizações, que estiveram em meu lado sempre que possível, que não mediram esforços para que este projeto fosse realmente uma realização.

À minha filha, que nasceu no meio deste projeto, deixando-o mais leve e com um significado especial.

Ao meu esposo, que me incentivou desde o processo seletivo deste programa, e que incondicionalmente esteve ao meu lado.

Agradeço ao meu orientador Carlos Rieder, o primeiro nesta jornada a confiar em meu trabalho e em minhas ideias, obrigada por estar ao meu lado, como orientador disposto a discussões e novos desafios.

À minha colega Flávia Amaral, que encontrei nesta jornada e que tantas vezes me auxiliou e incentivou mesmo quando as dificuldades surgiram.

À todos os pacientes que se dispuseram a fazer parte desta pesquisa com entusiasmo e confiança, possibilitando que ela existisse, e a cada familiar ou acompanhante que se dispunha a também participar.

## **Resumo: Autopercepção corporal nas distonias Cervicais Primárias**

**RESUMO:** A distonia é uma síndrome neurológica caracterizada por contrações musculares involuntárias, levando a movimentos de torção repetitivos e alterações posturais. **Objetivos:** O objetivo deste estudo é avaliar se pacientes com distonia cervical apresentam alterações na sua percepção corporal cervical. **Métodos:** Foram incluídos pacientes com distonia cervical isolada sem evidência de lesões de degeneração estrutural, em tratamento no ambulatório de toxina botulínica do HCPA. Como critérios de exclusão foram considerados pacientes com distonias combinadas; demência; problemas osteoarticulares; recusa a realizar as avaliações e preencher o TCLE. O estudo contou com um grupo controle formado por familiares ou acompanhantes dos pacientes, sem distonias que obedecem aos mesmos critérios de inclusão e exclusão. Todos os pacientes foram avaliados quanto à percepção corporal cervical, gravidade da distonia, cognição e depressão. **Resultados:** Somente 11% dos pacientes com distonia cervical isolada apresentam congruência em sua percepção da postura enquanto os controles concordam com sua postura e percepção em aproximadamente 80%. **Conclusões:** pacientes com distonia cervical apresentam comprometimento da percepção corporal cervical em relação pacientes sem distonia. A mesma pode estar relacionada com mecanismos fisiopatogênicos da doença.

**Palavras chave:** Distonias, Distonia Cervical, Percepção Corporal, Toxina Botulínica

**Palavras chave:** Distonias, Distonia Cervical, Percepção Corporal, Toxina Botulínica,

## **Abstract: Self-Perceived Postural Shift in Cervical Dystonia Patients**

**ABSTRACT:** **Background:** Dystonia is a neurological syndrome characterized by involuntary muscle contractions, leading to repetitive torsion movements and postural alterations. **Aims:** The purpose of this study is to evaluate whether patients with cervical dystonia present alterations in their cervical body shift perception. **Methods:** This study included patients with cervical dystonia with no evidence of degeneration or structural lesion, isolated dystonia, being treated at the botulinic toxin clinic. The exclusion criteria were patients with combined dystonia, dementia, osteoarticular problems or other neurological problem. A control group composed of patient's relatives or companions without dystonia, who fulfill the same inclusion and exclusion criteria, was evaluated. Every patient was evaluated regarding to his cervical body perception, severity of his dystonia, cognition, and depression. **Results:** Only 11% of patients with dystonia present correct perception of their posture whereas the same was observed in approximately 80% of the control group. **Conclusions:** Patients with cervical dystonia present bad awareness to the cervical shift perception in relation to individuals without dystonia. This fact may be related to physiopathogenic mechanisms of the dystonia.

**Keywords:** Dystonias, Cervical Dystonia, Bodily Perception, Botulinic Toxin

**LISTA DE FIGURAS**

**Figure 1 - Representation of the figures of EV (visual scale) subtype of dystonia**  
.....42

**Figure 2 - Perception of cervical position in the group cases and controls**  
..... 44

## LISTA DE TABELAS

<b>Table 1 - Characteristics of the sample of cases and controls</b> .....	43
<b>Table 2 - Comparison of the visual analog scale and goniometry in different types of cervical dystonia</b> .....	45
<b>Table 3 - Case group comparison as the visual scale (perception) and goniometry</b> .....	46

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO .....</b>	<b>12</b>
<b>2 REVISÃO DA LITERATURA – CONTEXTUALIZAÇÃO .....</b>	<b>14</b>
2.1 HISTORIA .....	14
2.2 CLASSIFICAÇÃO.....	14
2.2.1 DISTRIBUIÇÃO .....	15
2.2.2 IDADE DE INICIO.....	15
2.2.5 EPIDEMIOLOGIA.....	16
2.2.6 ASPECTOS CLÍNICOS .....	16
2.3 DISTONIAS CERVICAIS .....	17
2.4 DISTONIAS E NÍVEIS DE DEPRESSÃO .....	18
2.5 TRATAMENTO DAS DISTONIAS .....	18
2.6 DISTONIA E AUTOPERCEPÇÃO CORPORAL .....	21
2.7 TORONTO WESTERN SPASMODIC TORTICOLLIS RATING SCALE (TWSTRS) .....	23
2.8 MONTREAL COGNITIVE ASSESSMENT (MOCA) .....	23
2.11 ESCALA DE DEPRESSÃO DE MONTGOMERY AND ASBERG (MADRS) .....	24
<b>3 REFERÊNCIAS DA REVISÃO .....</b>	<b>25</b>
<b>4 ARTIGO .....</b>	<b>30</b>
<b>5 CONCLUSÃO GERAL .....</b>	<b>47</b>
<b>ANEXOS .....</b>	<b>48</b>
Anexo 1 .....	49
Anexo 2 .....	53
Anexo 3 .....	54

## 1 INTRODUÇÃO

Distonia é caracterizada como uma condição onde existe a contração intermitente de músculos causando movimentos e posturas anormais e repetitivas. Em 2013, foi proposto uma nova nomenclatura para a classificação da distonia em isolada e combinada. Nesta nova classificação a distonia foi classificada quanto a idade de início, quanto aos segmentos atingidos, quanto aos sintomas associados e quanto a etiologia (ALBANESE et al., 2013). É considerada uma desordem dos gânglios da base com perturbação dos circuitos do córtex e tálamo, influenciando a organização final e execução dos movimentos (AVANZINO; FIORIO, 2014).

Em todos os casos existe uma co-ativação dos músculos agonistas e antagonistas que interferem no tempo, na execução e na perda dos movimentos independentes da articulação. Raramente existem anormalidades de tônus por si só, não existindo, portanto, aumento nos reflexos tendinosos profundos ou rigidez. —. (AGUIAR; FERRAZ, 2000; OCHUDLO; BRYNIARSKI; OPALA 2007). Estudos vem demonstrando com mais clareza os aspectos que envolvem a fisiopatologia da distonia, dentre eles podemos citar a falta de inibição que pode levar ao excesso de movimento e aos efeitos de transbordamento, a disfunção sensorial que pode alterar o sistema motor e ainda as alterações significativas na plasticidade sináptica que leva a interrupção de plasticidade homeostática. Acredita-se que exista um ciclo, durante a aprendizagem motora a plasticidade está anormal, resultando em uma integração sensorio motora também anormal, levando então a consolidação dos engramas motores anormais (QUARTARONE; HALLETT, 2013).

Mesmo que a distonia seja reconhecida como uma desordem motora, os relatos atuais apontam para um processamento sensorio motor alterado (sintomas sensitivos leves como o toque, a dor, a temperatura e propriocepção) que pode dar sinais de inadequação antes dos sintomas distônicos aparecerem e permanecer com alteração na sua função durante o curso da doença (anormalidades são percebidas em musculaturas não distônicas) (SLAWEK et al 2007; HILKER et al 2001; QUARTARONE; RIZZO; TERRANOVA; MILARDI; BRUSCHETTA; GHILARDI; GIRLANDA, 2014; PERRUCHOUD; MURRAY; LEFEBVRE; IONT, 2014). Esta ideia é reforçada pelo fato dos pacientes utilizarem das entradas sensoriais para alívio dos sintomas distônicos (principalmente em distonia cervical) como a utilização dos

truques sensoriais, e por alguns por alguns sintomas sensoriais precederem em semanas ou até meses o início da distonia, como nos casos em que pacientes relatam dores de garganta ou desconfortos, ou algum tipo de cinestesia (AVANZINO; FIORIO, 2014; HILKER et al 2001; QUARTARONE; HALLETT, 2013). Uma possibilidade é que a integração sensório-motora está intacta em formas de distonias generalizadas como distonia DYT1, enquanto que uma outra possibilidade é que a função sensorial é inicialmente alterada, e sofre mudanças adaptativas ou compensatórias para levar informações ao sistema sensório-motor. Uma possível explicação para este fato é de que isto representa um fenômeno secundário resultante de alterações na plasticidade do córtex sensório motor induzida pelos movimentos distônicos (HILKER et al 2001).

Como pouco se conhece sobre os mecanismos fisiopatológicos da distonia o tratamento muitas vezes acaba se limitando as aplicações focais de toxina botulínica (TB) que oferece apenas alívio transitório dos sintomas (PERRUCHOUD; MURRAY; LEFEBVRE; IONT, 2014). Devido ao seu efeito sobre a parte motora extrafusar e sobre as fibras intrafusais, a toxina botulínica (TB) pode alterar o desempenho motor. Observações recentes sugerem que o processamento anormal da informação proprioceptiva a partir das áreas afetadas podem desempenhar um papel importante na gênese da característica dos sintomas. A evidência de imparidade proprioceptiva na distonia cervical isolada idiopática vem dos resultados eletrofisiológicos e de estudos comportamentais (SLAWEK et al 2007; HILKER et al 2001). É possível que a deficiência cinemática não se limite aos segmentos distônicos, mas que pelo processamento de informações de fusos musculares e pela má interpretação de informação posicional pode também estar presente em regiões assintomáticas do corpo. Provavelmente a anormalidade na cinemática venha da fragmentação e assimetria do perfil e da velocidade, podendo estar relacionada a um defeito na integração proprioceptiva (SLAWEK et al 2007; HILKER et al 2001).

Nos pacientes com distonia cervical, a percepção da direção e do tamanho do movimento estão geralmente apropriadas, porém a percepção ilusória do movimento produzido pela vibração muscular na articulação parece estar inapropriada (ANASTASOPOULOS; MAURER; MERGNER, 2014). Podemos definir percepção como a integração das impressões sensoriais na informação que possui significado psicológico, é a capacidade de selecionar os estímulos que requerem atenção e ação para integrá-los entre si e com as informações prévias, para finalmente serem interpretados. A propriocepção está ligada a capacidade de detectar a posição e os

movimentos de nossos membros e tronco em relação ao espaço ou a si mesmo. Após os sinais proprioceptivos entrarem no sistema nervoso central, neurônios no cerebelo e córtex cerebral processam o fluxo de informações, vinda de receptores nos fusos musculares que contribuem para levar a informação ao cérebro de posição e movimento dos membros e tronco (AVANZINO; FIORIO, 2014). Sugere-se ainda que a construção do esquema corporal (modelo de postura corporal que inclui relação existente entre partes do corpo e a relação corpo/meio) e o sentido de propriedade do corpo, ou seja, a consciência corporal (integração de sensações táteis, proprioceptivas e interoceptivas além dos sentimentos individuais subjetivos relacionados ao corpo), esteja amplamente envolvido com a propriocepção (DAUER et al 1998; AVANZINO; FIORIO, 2014).

O tratamento das distonias cervicais isoladas idiopática se baseia no alívio das contrações musculares, revertendo os movimentos e as posturas anormais e a dor associada. A toxina botulínica representa uma opção reconhecida para este tratamento, porém sua eficácia é restrita às distonias focais, sendo os seus principais benefícios a melhoria funcional e a redução da dor (RISCH et al., 1990).

A capacidade de estabelecer um limiar de discriminação espacial através de um estímulo tátil, para que se estabeleça distância entre dois estímulos diferentes, vem sendo utilizada em pacientes distônicos para que seja comprovado a deficiência não só de componentes motores, mas também do processamento sensorial (PERRUCHOU; MURRAY; LEFEBVRE; IONT, 2014).

Desta forma, justifica-se o presente estudo pela importância da melhor compreensão dos mecanismos fisiopatológicos envolvidos nas distonias cervicais. A identificação de possíveis falhas nos mecanismos de reconhecimento da imagem corporal que poderão auxiliar no desenvolvimento de novas abordagens terapêuticas. Além disso, o reconhecimento do impacto que as distonias cervicais acarretam nos sintomas depressivos e na parte cognitiva poderá permitir uma abordagem mais apropriada destes indivíduos.

## **2 Objetivo geral**

- Avaliar percepção da imagem corporal de pacientes com distonias cervicais e se a mesma é diferente da população sem distonia.

## **3 Objetivos secundários**

- Avaliar o impacto da relação entre percepção corporal cervical (grau de incongruência da percepção e distonia observada) e gravidade da doença
- Avaliar o impacto da relação entre percepção corporal cervical (grau de incongruência da percepção e distonia observada) e declínio cognitivo nos pacientes com distonias cervicais isolada idiopática;
- Avaliar o impacto da relação entre percepção corporal cervical (grau de incongruência da percepção e distonia observada) e sintomas depressivos nos pacientes com distonias cervicais isolada idiopática;
- Avaliar o impacto da relação entre percepção (grau de incongruência da percepção e distonia observada) e resposta ao tratamento com toxina botulínica nos pacientes com distonias cervicais isolada idiopática;

Desenvolver uma escala analógica visual de auto avaliação da percepção de postura cervical.

## 2 REVISÃO DA LITERATURA - CONTEXTUALIZAÇÃO

### 2.1 HISTÓRIA

A Distonia foi um dos últimos distúrbios hipercinéticos a ser reconhecidos: o nome deriva etimologicamente de uma suposta alternância do tônus muscular. O termo foi cunhado em 1911 por Oppenheim, que observou que o tônus muscular é hipertônico e possui contraturas ativas, que são especialmente induzidas por movimentos involuntários durante a posição em pé e durante o andar (LIMONGI, 1996; FERRAZ et al, 1994).

Passaram mais de 40 anos para que a distonia fosse reconhecida não somente como uma manifestação de distúrbios psiquiátricos, e sim como uma disfunção dos gânglios da base. Análises fisiológicas indicam que ela está associada à redução basal inibitória, falha da inibição cortical, integração sensório-motor anormal e plasticidade alterada (KAMM, 2006; ALBANESE et al 2013).

### 2.2 Classificação

Pode ser classificada quanto à sua distribuição corporal, idade de início ou sintomas. Quanto aos sintomas as distonias são divididas em dois grandes grupos: distonias isoladas (onde, exceto pelo tremor, a distonia é o único sinal clínico e não há evidência de degeneração neurológica ou causa adquirida) e distonias combinadas (grupo que inclui todos os outros subtipos de distonias).

Portanto uma distonia isolada idiopática, é aquela que ocorre isoladamente ou em associação com algum tremor, e distonia combinada é grupo onde estão as distonias combinadas com outras desordens do movimento como a distonia com mioclonia por exemplo (ALBANESE et al, 2013).

Os achados clínicos que possibilitam caracterizar e distinguir uma distonia são: a velocidade de contração, as contrações musculares, e as regiões acometidas. As distonias geralmente envolvem uma ou mais regiões do corpo; normalmente agravam-se durante movimentos voluntários (distonia de ação) e podem estar presentes em apenas ações específicas. As distonias normalmente tem variações com mudanças de postura, pioram com estresse, fadiga e melhoram com repouso e sono. Há algumas distonias que podem ter suas manifestações melhoradas por

algumas ações, por exemplo, o tocar dos dedos no queixo pode aliviar algumas distonias cervicais. As distonias podem progredir para outras regiões do corpo (SLAWEK et al 2007; PELOSIN et al 2009; BERARDELLI et al, 1998).

### 2.2.1 Distribuição

De acordo com Limongi (1996) e Albanese et al. (2013) a distribuição corporal da distonia e seu acometimento, pode ser classificada em:

- a) Focal: envolve músculos de uma região limitada do corpo (por exemplo, distonia cervical isolada idiopática, blefaroespasma, câimbra do escrivão)
- b) Segmentar: Duas ou mais regiões contíguas do corpo (por exemplo, Síndrome de Meige, distonia crural, distonia axial).
- c) Hemidistonia: afeta os membros do mesmo lado do corpo
- d) Multifocal: envolve segmentos corporais não-contíguos (por exemplo distonia cervical e distonia de membros inferiores)
- e) Generalizada: envolvimento de uma perna e o tronco ou ambas as pernas e qualquer outro segmento do corpo.

A distonia cervical Isolada idiopática é um tipo de distonia focal, onde os desvios podem ocorrer em qualquer plano ou única combinação de direções em que a cabeça pode voluntariamente mover-se. Torcicolo rotacional é uma rotação em torno do queixo o eixo longitudinal no sentido do ombro; laterocolo é uma rotação da cabeça no plano coronal, movendo-se a orelha para o ombro. Anterocolo e retrocolo são rotações da cabeça no plano sagital; anterocolo traz o queixo em direção ao peito e retrocolo eleva o queixo e traz occipital para a parte traseira (DAUER et al 1998; ALBANESE et al 2006).

### 2.2.2 Idade de início

Existe um consenso geral sobre a idade típica do início dos sintomas e de uma maior incidência em mulheres, bem como das características e anormalidades neurológicas associadas. Porém a distribuição de idade de início não difere entre homens e mulheres e em 70-90% dos casos a doença começa entre a quarta e sexta

décadas de vida, porém aqueles que demonstram sinais da distonia antes dos 20 anos são classificados como distonia jovem (ALBANESE et al., 2013).

### 2.2.5 Epidemiologia

A prevalência das distonias é difícil de ser estimada em decorrência da variabilidade dos casos e pelo fato de que as formas mais leves muitas vezes não são diagnosticadas. Um estudo de Rochester, Minnesota estimou a prevalência da distonia cervical isolada idiopática em 330 por milhão naquela população (NUTT, et al 1988; ANDRADE; FERRAZ 1992).

Dados do Ministério da Saúde do Brasil estimam uma prevalência de 3,4 por 100.000 para distonias generalizadas e 29,5 por 100.000 para as focais. Também há variações étnicas, a prevalência na população judaica Ashkenazi é estimada em cinco a dez vezes superior devido a uma mutação fundadora que parece ter surgido a cerca de 350 anos atrás, na Bielo-Rússia / Lituânia, sendo que a mutação pode chegar entre 1: 2000 e 1: 6000. Na Europa a prevalência parece ser menor, variando de 0,3-0,5: 100.000(ANDRADE; FERRAZ 1992; ZILBER et al 1984).

### 2.2.6 Aspectos Clínicos

A distonia é um distúrbio caracterizado principalmente pelas contrações intermitentes, que afetam postura ou movimentos, ou ambos, com isso, o quadro clínico da doença torna-se variado. A apresentação clínica pode ter variedade no ritmo, velocidade, amplitude, duração e direção dos movimentos distônicos que podem estar presentes como desvios de cabeça em mais de um plano (SALLEM, 2011).

Cerca de 70-80% dos pacientes queixam-se dor, alguns sentem-se incapacitados pela distonia, e como outro sintoma debilitante alguns ainda apresentam tremor o que associado as alterações motoras levam os portadores da distonia a um quadro de estíma e qualidade de vida comprometidos. O impacto sobre o determinante de qualidade de vida mostra que as distonias podem ser comparadas a condições neurológicas com gravidade superior, como esclerose múltipla, doença de Parkinson e acidente vascular cerebral (BEN-SHLOMO; CAMFIELD; WARNER, 2002; SALLEM, 2011; QUEIROZ et al. 2012).

### 2. 3 Distonias cervicais isoladas idiopática

A distonia cervical isolada idiopática pode manifestar-se por movimentos repetitivos e rítmicos, entretanto, as contrações do pescoço têm uma direção preponderante, forçando a cabeça a assumir uma posição anormal. A contração involuntária da musculatura do pescoço na distonia cervical isolada idiopática pode levar a uma variedade de posturas anormais da cabeça (PELOSIN et al 2009 ; BERARDELLI et al., 1998).

Os movimentos e posturas anormais nem sempre são uniformes e podem variar amplamente em relação à velocidade de contração muscular, distribuição dos músculos acometidos e presença de alterações posturais fixas e de outros movimentos involuntários associados como tremores e abalos musculares que se assemelham a mioclonias. A denominação postura distônica refere-se a alterações posturais fixas ou com duração de vários minutos enquanto que movimentos distônicos, embora possam ser mais ou menos mantidos, são mais rápidos e não produzem deformidade persistente (AGUIAR et al., 2004; TANABE; MARTIN; DAUER, 2012).

A distonia cervical isolada idiopática é caracterizada por movimentos involuntários e posturas da cabeça consistindo em rotação horizontal ou inclinação nos diferentes planos, seja o sagital ou coronal. Sugere-se que a distonia cervical, tal como outras formas de distonia, ocorrem devido a uma anormalidade funcional da ação de neurotransmissores dos gânglios da base, esta condição limita os danos espacialmente, produzindo efeitos somente em uma parte do corpo. Outra ideia defendida sobre a fisiopatologia do torcicolo espasmódico é de o dano em gânglios da base sejam, mas extensos, porém sua apresentação clínica apresenta uma forma focal devido a alguma disfunção secundária em outra parte do sistema motor. Um possível problema seria então no sistema vestibular com déficits, por exemplo, no reflexo vestibulo ocular, percepção da verticalidade e controle postural (MOLLOY et al., 2003).

A entrada proprioceptiva dos músculos do pescoço desempenham um importante papel na definição do sistema de referência para o controle da postura e locomoção. Pode-se supor que o sistema de referência usado no controle da orientação do corpo no espaço pelos pacientes com distonia cervical isolada idiopática para uma tarefa locomotora é a entrada refratária proprioceptiva. Esta entrada refratária ou distorção seria primitiva, e ligada à patogênese da doença, ou pode ser

resultado de um processo de adaptação, pelo qual a entrada de estímulos proprioceptivos em músculos com um comprimento anormal está sendo progressivamente cancelado, ou seja, é a consequência de um deslocamento do sinal de ponto de ajuste não-sensorial no circuito proprioceptivo do pescoço para controle da cabeça em relação ao tronco (BOVE et al, 2004).

## 2. 4 Distonias e níveis de depressão

Os extremos de acometimento da distonia cervical isolada idiopática vão de um comprometimento focal, levando a alguma alteração postural ou efeito focal de mãos e pés até distonias generalizadas com alto grau de incapacidade, o que leva a diferentes níveis de comprometimento durante as atividades de vida diária ou durante a jornada de trabalho profissional, sendo comum em pacientes distônicos a ocorrência de depressão e baixa qualidade de vida. Depressão, incapacidade e um sentimento de desfiguração têm sido relatado em cerca de 30% de pacientes com distonia cervical isolada idiopática, assim, frequentemente interferindo com a capacidade de levar uma vida diária normal (CARR; SHEPHERD, 2008).

Na maioria dos casos, a expectativa de vida para os portadores de distonia não é reduzida, mas ela pode ser responsável por morbidade considerável em termos de mobilidade reduzida, de dor, baixa estima, depressão, constrangimento, e pobre interação social. Em estudos recentes, fatores como a depressão, incapacidade e sentimento de desfiguração têm sido demonstrados por cerca de 30% de pacientes com distonia cervical isolada idiopática, frequentemente interferindo com a capacidade de levar uma vida diária normal (CARR; SHEPHERD, 2008; QUEIROZ; CHIEN, BARBOSA, 2011; CICONELLI, 1999).

## 2.5 Tratamento das distonias

Até o momento o tratamento das distonias está baseado na melhora sintomática dos quadros. Não há evidências de que as terapêuticas disponíveis alterem a evolução clínica. Em 1989, a TB tipo A (Botox ®) foi aprovado nos EUA para o tratamento da distonia, tornando-se um dos tratamentos de primeira linha nos vários tipos de estados de hiperatividade muscular. A duração média de efeito é de aproximadamente 16 semanas. Ela age paralisando a ação muscular através do

bloqueio da transmissão colinérgica nos terminais pré-sinápticos, permitindo relaxamento muscular localizado, no sítio de aplicação. Além de sua ação na junção neuromuscular, a toxina age nas entradas sensoriais, modificando assim descargas do fuso aferente do músculo injetado. Isso pode produzir reorganização cortical sensorio-motora, semelhante ao que acontece na aprendizagem motora seguinte, após pequenas lesões, imobilização do membro em curto período. Também é relatado que a aplicação de TB não haja somente na musculatura aplicada, mas de alguma forma influencie positivamente a reorganização motora dos segmentos afetados (BEN-SHLOMO; CAMFIELD; WARNER, 2002; SLAWEK et al 2007; CARR; SHEPHERD, 2008; QUEIROZ; CHIEN, BARBOSA, 2011; HEFTER et al., 2013).

Desde que foi oficialmente licenciada para aplicação terapêutica, que a TB tem se revelado uma forma de tratamento segura e eficaz, com efeitos diretos como o alívio dos sintomas distônicos e da dor melhorando os o tônus muscular e aspectos da qualidade de vida dos pacientes e reduzindo a gravidade dos sintomas depressivos como efeitos indiretos, mesmo não sendo um tratamento curativo. É indicada no tratamento de diversas desordens associadas à contração muscular excessiva, incluindo a distonia cervical isolada idiopática, distonia de membros, blefaroespasmos e espasmo hemifacial. Como efeitos adversos pode-se citar a boca seca, mudanças no padrão de eletromiografia da fibra de músculos distantes, e no local da injeção após a administração da TB (BEN-SHLOMO; CAMFIELD; WARNER, 2002; HILKER et al 2001; HEFTER et al., 2013; GODEIRO –JUNIOR).

A estimulação cerebral profunda (DBS) vem sendo aplicado em pacientes com distonia, principalmente nos casos em que o tratamento médico convencional não traz benefícios. A DBS é uma cirurgia reversível e segura, que desde a década de 1990 é utilizada para tratar desordens de circulação, e desde 1999 utilizada para os sintomas da distonia cervical isolada idiopática. A melhora após a cirurgia segue uma sequência específica, onde os movimentos distônicos podem demonstrar melhora em dias ou apenas algumas horas, porém as características tônicas da distonia podem levar até alguns meses para serem otimizados (MILLS et al., 2014; ALBANESE et al. 2006; KISS et al., 2007).

Outro procedimento cirúrgico conhecido é a desnervação, tais como a rizotomia cervical anterior, que pode trazer uma moderada melhora dos sintomas (60 a 90%) relacionados à posição da cabeça e a dor. Entretanto, é necessário cautela com os procedimentos já que os resultados e com efeitos adversos, tornando a

estimulação cerebral profunda o método preferido por ter resultados melhor documentados (KISS et al., 2007).

Vários agentes farmacológicos podem aliviar os sintomas da distonia, porém existe ainda pouco consenso sobre a linha de tratamento com as mesmas. Drogas como anticolinérgicos podem ser administradas pelos portadores de distonia, porém faltam indícios de que estas realmente tenham um efeito positivo sobre os pacientes, estas drogas bloqueiam a ação da acetilcolina nos receptores centrais, como efeitos adversos comumente causam retenção urinária, constipação e perda de memória o que também limita a indicação dessa droga a portadores de distonia idosos, já os antiepiléticos possuem boas recomendações na literatura sobre sua administração na doença, os dopaminérgicos podem ser utilizadas como forma de tratamento da distonia, particularmente para os pacientes com sintomas de início precoce, e com surgimento destes nos membros considerando desta forma uma distonia dopa responsiva, porém a dose ideal entre os pacientes difere, alguns precisam de doses mínimas, enquanto outras necessitam de doses mais elevadas, sendo necessário portanto que a dose seja ajustada com a resposta clínica do paciente (ALBANESE et al. 2006; DELNOOZ; WARRENBURG, 2012).

## *2.6 Distonias e autopercepção corporal*

Sintomas não relacionados ao déficit motor estão cada vez mais reconhecidos como um fator determinante para a qualidade de vida e incapacidade em distúrbios do movimento. A propriocepção é um dos sentidos controlado pelo sistema somatosensorial que possui ligação com o controle motor, inferindo o déficit proprioceptivo nos pacientes com distonia. Entre os sintomas não motores, podemos citar as alterações do humor, cognição, sono, função autonômica e / ou dor, que não podem ser diretamente atribuídos como consequência dos sintomas motores, mas podem estar relacionados com a variação de deficiência nesses indivíduos. Estes sintomas também são reconhecidos em outros distúrbios do movimento, tais como Huntington e doença de Parkinson, que assim como nas distonias também demonstra alterações nos gânglios da base, nestas patologias os indivíduos possuem dificuldades em ajustar as respostas posturais em relação ao contexto.. (MAURER et al., 2001; ZOONS et al., 2012; AVANZINO; FIORIO, 2014; ANASTASOPOULOS; MAURER; MERGNER, 2014).

A disfunção dos gânglios da base (lesões ou anormalidades em suas conexões e suas projeções) desempenha um papel importante na fisiopatologia da distonia cervical isolada idiopática, acredita-se também que alterações nos sinais vestibulares tem importância sobre os comandos motores de ordem superior, ou seja, os sintomas podem aparecer por uma disfunção secundária de outras partes do sistema nervoso que não somente os gânglios da base. Alterações no processamento somatosensorial podem afetar a direção oscilatória do corpo, bem como a percepção da posição da cabeça ou movimento da cabeça no espaço o que pode ter causas amplas e também estar relacionado a alterações vestibulares. A entrada sensorial cortical, a percepção espacial da orientação do corpo e do ambiente, os reflexos vestibulo-oculares, o reconhecimento da postura anormal, são outros fatores que podem estar alterados nos pacientes distônicos (BERARDELLI et al, 1998; SCHMID; SCHIEPPATI, 2004; KARNATH; KONCZAK; DICHGANS, 2000; ANASTASOPOULOS et al., 1998; MÜLLER et al., 1999; ANASTASOPOULOS; MAURER; MERGNER, 2014). Em animais lesões vestibulares causam problemas de postura e de posicionamento da cabeça, bem como existem relatos de alterações vestibulares em pacientes com distonia cervical isolada idiopática, não fica claro, porém se o sistema vestibular seria o causador da postura anormal da cabeça ou se estaria agindo com outro sistema para causar a alteração. Acredita-se que ocorre um desequilíbrio tônico de atividade muscular tanto no pescoço como no sistema ocular, desviando a cabeça e os olhos na mesma direção. O sistema vestibular faz importantes conexões dentro do tronco cerebral, e um rompimento dessas conexões pode levar ao desequilíbrio da musculatura que controla o posicionamento da cabeça (BRONSTEIN; RUDGE, 1986; HUYGEN et al., 1989).

Outra hipótese atual para as desordens sensoriais da distonia, diz respeito ao envolvimento do cerebelo, que pode ser capaz de ajustar o limiar sensorial no córtex, ou seja, pode fazer a previsão do controle motor, o feed-forward e desempenha ainda um papel importante para discriminar os sentidos espaciais e temporais. Estudos que avaliam a posição 'para frente' em pacientes com distonia, revelam anormalidades no papel integrador do cerebelo em áreas corticais sensoriais e motoras, ou seja, as distonias focais poderiam estar relacionadas a uma disfunção da rede neural que vai além dos gânglios da base, envolvendo tálamo, córtex frontal e parietal e cerebelo (AVANZINO; FIORIO, 2014; QUARTARONE et al, 2014; LEE; FURUYA; KARST, ALTENMÜLLER, 2013).

Desta forma, acredita-se que uma atividade anormal na rede sensório-motora, constituída por medula espinhal, tronco cerebral, cerebelo, córtex e gânglios da base, juntamente com uma excitabilidade anormal pode desempenhar um importante papel na indução plasticidade anormal progressiva nos nódulos e locais distantes culminando em uma distonia evidente que poderá ter disseminação para regiões adjacentes do corpo (AVANZINO; FIORIO, 2014; QUARTARONE et al, 2014).

No estudo de Bove et al. (2006) foi relatado que contração continuada dos músculos do pescoço pode alterar o mecanismo de equilíbrio, ligado a fadiga induzida por influxo aferente, que pode ser resultado do aumento do fluxo de saída nas terminações nervosas livres, causada pela mudança metabólica concentração elevada de potássio e pobre disponibilidade de oxigênio pela redução do fluxo sanguíneo. A contração anormal da musculatura do pescoço, portanto pode estar relacionada com fadiga, dor e controle postural.

## 2.7 Toronto ocidental Spasmodic Torticollis Rating Scale -TWSTRS

O Toronto ocidental Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) é a escala padrão ouro para avaliação da gravidade da distonia. Atualmente está em processo de adaptação e tradução para o Português. Para este estudo foi utilizada uma tradução livre realizada pela autora, sem validação lingüística.

A TWSTRS é composto por três sub-escalas, incluindo severidade motora baseada nos resultados físicos - rotação, inclinação, anterocolis ou retrocólis, deslocamento lateral, deslocamento sagital), duração, efeito de truques sensoriais, elevação do ombro / deslocamento anterior, amplitude de movimento (sem o auxílio de truques sensoriais) - (intervalo de 0 a 35), deficiência/ atividades de vida diária baseado nas taxas de incapacidade - desempenho no trabalho, atividades da vida diária, condução, leitura, assistir televisão e atividades de lazer fora de casa - (intervalo de 0 a 30) e dor - escore de gravidade calculado com a pior e melhor dor do paciente, na última semana, bem como um componente duração e uma avaliação da contribuição de dor com a deficiência. (faixa de 0 a 20). Quanto mais grave a doença, maior é a pontuação final. Este teste foi desenvolvido para garantir a consistência entre os avaliadores para estudos multicêntricos. A TWSTRS tem sido amplamente utilizada em ensaios clínicos de diferentes intervenções. Foi demonstrada uma correlação positiva entre a mudança no escore de gravidade avaliado por médicos e

melhora a auto-relato do paciente (BEN-SHLOMO; CAMFIELD; WARNER, 2002; KRAFT; LANG, 1988; JOST, et al., 2013).

## 2.8 Montreal Cognitive Assessment – MoCA

Montreal Cognitive Assessment (MoCA) é um instrumento de rastreio cognitivo criado por Nasreddine et al. (2005) para detectar Comprometimento Cognitivo Leve (CCL). É um teste de uma página, realizado em tempo efetivo que tem sido traduzida e adaptada para 30 idiomas. É um dos testes mais amplamente utilizado para rastreio cognitivo na prática clínica, é o teste mais abrangente e mais exigente em recuperação da memória. Estas características tornam o MoCA mais sensíveis a déficits cognitivos leves. Indivíduos mais velhos com CCL têm preservado o estado funcional, apesar da presença de queixas cognitivas persistentes e desempenho em outros testes cognitivos menores do que o esperado de acordo com a idade e níveis de educação. O teste possui oito domínios cognitivos, que são marcados dentro de uma faixa de 0-30 pontos (maior pontuação indicando melhor função): recall de memória de curto prazo (5 pontos); habilidades viso-espacial (desenho de cubo, 1 ponto; desenho do relógio, 3 pontos); função executiva (trailmaking teste, 1 ponto; fluência verbal fonêmica, 1 ponto; abstração verbal, 2 pontos); atenção, concentração e memória de trabalho (estorno, 1 ponto; subtração, 3 pontos; dígitos, 2 pontos), linguagem (nomeação, 3 pontos; repetição sentença, 2 pontos) orientação ao tempo (3 pontos) e ao espaço (3 pontos) (NASREDDINE et al., 2005; KUYPER et al., 2011).

Recentemente o teste MoCA, foi validado no Brasil, mantendo suas propriedades diagnósticas para CCL em indivíduos com no mínimo 4 anos de educação (MEMÓRIA; YASSUDA; NAKANO; FORLENZA, 2012).

## 2.9 Escala de Depressão de Montgomery and Asberg - MADRS

Escala de Depressão de Montgomery and Asberg (MADRS) tem foco nas atividades diárias e na facilidade de seu uso. Cada um dos 10 itens da MADRS engloba quatro descrições das manifestações de sintomas e permite pontos intermediários, de modo que o escore de cada item varia de 0 a 6 e o escore total, de 0 a 50. Essa característica da escala possibilita ao entrevistador uma avaliação mais precisa da intensidade dos sintomas que correspondem às descrições observadas. A

MADRS distingue entre os sintomas relatados e os observados (indicadores não-verbais de depressão), evitando dúvidas que possam prejudicar a avaliação. O resultado do escore significa 0-6 sintomas normais, 7 – 19 leve depressão, 20-34 depressão moderada e de 35 a 52 depressão grave (KRAFT; LANG, 1988).

A escala MADRS tem validade em nosso país, e no estudo que a traduziu ficou clara a consistência do instrumento para avaliar sintomas da depressão. A escala possui dez itens, e as respostas podem estar em pontos exatos ou intermediários, a MADRS, não enfatiza sintomas somáticos, e não possui itens contraditórias (DRACTU; RIBEIRO; CALIL, 1987).

## 2.10 Avaliação da postura cervical nos pacientes - Goniometria

A goniometria refere-se à medida de ângulos articulares presentes nas articulações dos seres humanos, o instrumento utilizado para tal é o goniômetro universal. As medidas goniométricas são utilizadas para quantificar a limitação dos ângulos articulares, podendo ainda decidir a terapêutica mais apropriada, documentando a eficácia da mesma (MARQUES, 2003).

Para a utilização da goniometria, o avaliador marcou com um lápis dermatográfico os pontos anatômicos necessários. Para a medição do anterocolo da coluna cervical, o avaliador ficou nas costas do paciente sentado, o braço fixo do goniômetro foi colocado ao nível de acrômio e paralelo ao solo, no plano transversal do processo espinhoso da sétima vértebra cervical, o braço móvel do goniômetro, foi ao final do movimento do paciente em direção ao lóbulo da orelha. Para a medição do retrocolo, o avaliador e o braço fixo do goniômetro ficam da mesma forma anteriormente descrita, o braço móvel foi ao final do movimento também dirigido ao lóbulo da orelha. Para o movimento de laterocolo da cabeça, o avaliador permanece nas costas do paciente, o braço fixo do goniômetro paralelo ao solo com o eixo sobre o processo espinhoso da sétima vértebra cervical, o braço móvel foi ao final do movimento na linha média da coluna cervical dirigindo para a protuberância occipital externa. E finalmente para o movimento de rotação da coluna cervical, o braço fixo do goniômetro ficou no centro da cabeça na sutura sagital, com o eixo no centro da cabeça e o braço móvel ao final do movimento na sutura sagital.

## 2.11 Escala Visual para Percepção corporal

Para este estudo foi criada pelos pesquisadores uma escala visual com onze desenhos da posição cervical em diferentes posições e ângulos, sendo quatro da posição de anterocolo, três da posição de retrocolo, quatro na posição de laterocolo e quatro na posição de torcicolo, cada desenho representa um intervalo de graus, conforme esquema abaixo:

### ➤ Anterocolo

- A = 0 (não corresponde a nenhuma postura)
- B = 1° - 15°,
- C = 16° - 30°,
- D = 31° - 65°,

### ➤ Retrocolo

- A = 0 (não corresponde a nenhuma postura)
- B = 1° - 20°,
- C = 21° - 50°,

### ➤ Torticolo

- A = 0 (não corresponde a nenhuma postura)
- B = 1° - 15°,
- C = 16° - 30°,
- D = 31° - 55°,

### ➤ Laterocolo

- A = 0 (não corresponde a nenhuma postura)
- B = 1° - 10°,
- C = 11° - 20°,
- D = 21° - 40°.

Os pacientes foram questionados quanto à percepção corporal cervical através da escala analógica de inclinação de diferentes planos e ângulos. Os valores avaliados pelo goniômetro foram posteriormente comparados com percepção do paciente.

O examinador demonstrava como girar a cabeça para E e para D, fletir para frente e para trás e inclinar para E e D. Solicitava-se então que o indivíduo fechasse os olhos e realize os diferentes movimentos demonstrados anteriormente, após era solicitado que mantivesse a cabeça voltada para frente. Após 2 minutos em posição passiva o examinador fotografa a postura em vista AP e Lateral.

Depois de fotografados os pacientes foram avaliados através de goniometria observando os graus de rotação, lateralidade, anteriorização ou posteriorização da cabeça. Os indivíduos do grupo caso e controle foram submetidos aos mesmos procedimentos de fechar os olhos e realizar os diferentes movimentos cervicais. Após o examinador colocava a cabeça do paciente na mesma posição avaliada pela goniometria comparado com paciente de idade semelhante e mesmo sexo. Após manter a mesma por 2 minutos nesta posição o indivíduo e solicitado a responder na escala analógica a posição em que se encontrava, para posterior comparação da percepção do indivíduo e sua posição real.

### 3 REFERÊNCIAS DA REVISÃO

AGUIAR, P. C. et al. Mutations in the Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup> -ATPase alpha3 gene ATP1A3 are associated with rapid-onset dystonia parkinsonism. **Neuron** 2004; 43(2):169-75.

AGUIAR, P.M.D.C.; FERRAZ, H.B. Genética das Distonias. **Rev Neurociências** 2000; 8(2):66 – 69.

ALBANESE, A. et al. A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force. **European Journal of Neurology** 2006; 13(5):433–444

ALBANESE, A. et al. Phenomenology and Classification of Dystonia: A Consensus Update. **Movement Disorders** 2013; 28(7): 863-73.

ANASTASOPOULOS, D. et al. What is straight ahead to a patient with torticollis? **Brain** 1998; 121(Pt1):91–101.

ANASTASOPOULOS, D.; MAURER, C.; MERGNER, T. Interactions between voluntary head control and neck proprioceptive reflexes in cervical dystonia. **Parkinsonism Relat Disord** 2014; 20(11):1165-70. ANDRADE, L.A.F.; FERRAZ, H.B. Idiopathic dystonia clinical profile of 76 brazilian patients. **Arq Neuropsiquiatr** 1992; 50(4):426-32.

AVANZINO, L.; FIORIO, M. Proprioceptive dysfunction in focal dystonia: from experimental evidence to rehabilitation strategies. **Front. Hum. Neurosci.** 2014; (8) Article 1000.

BEN-SHLOMO, Y.; CAMFIELD, L.; WARNER, T. What are the determinants of quality of life in people with cervical dystonia? **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 2002; 72(5):608 - 614.

BERARDELLI, A. et al. The pathophysiology of primary dystonia. **Brain** 1998; 121 (Pt 7):1195-212.

BOVE, M. Et al. Neck proprioception and spatial orientation in cervical dystonia. **Brain** 2004 ; 127 (Pt 12) : 2764–2778.

BOVE, M. et al. The postural disorientation induced by neck muscle Vibration subsides on lightly touching a stationary surface or aiming at it. **Neuroscience** 2006; 143(4):1095-103.

BRONSTEIN, A.M.; RUDGE, P. Vestibular involvement in spasmodic torticollis. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 1986; 49(3):290-95.

CARR,J.; SHEPHERD, R. **Reabilitação Neurológica** – Otimizando o desempenho motor. Barueri, São Paulo: Manole, 2008.

CICONELLI, R.M. et al. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). **Rev Bras reumatol** 1999; 39(3):143 - 150.

DAUER, W.T. et al., Current concepts on the clinical features, a etiology and management of idiopathic cervical dystonia. **Brain** 1998. 121(Pt 4):547-60.

DELNOOZ, C.C.S.; WARRENBURG, B.P.C.V. Current and future medical treatment in primary dystonia. **Ther Adv Neurol Disord** 2012; 5(4):221-40.

DRACTU, L.; RIBEIRO, C. L.; CALIL, H.M. Depression Assessment in Brazil The First Application of the Montgomery-Asberg Depression Rating Scale **British Journal of Psychiatry** 1987; 150: 797 – 800.

FERRAZ, H.B. et al. Postural tremor and dystonia. Clinical aspects and physiopathological considerations. **Arq Neuropsiquiatr** 1994; 52(4):466-70.

GODEIRO-JÚNIOR, C. et al. Neuroleptic-induced tardive cervical dystonia: clinical series of 20 patients. **Can J Neurol Sci** 2009; 36(2):222-6.

HEFTER, H., et al. An open-label cohort study of the improvement of quality of life and pain in de novo cervical dystonia patients after injections with 500 U botulinum toxin A (Dysport). **BMJ Open**, v.3, n. 4, april 2013. Disponível em: <<http://bmjopen.bmj.com/content/3/4/e001853.long>>. Acesso em: Dez de 2014.

HILKER, R. et al. Health related quality of life is improved by botulinum neurotoxin type A in long term treated patients with focal dystonia. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 2001; 71(2):193-9.

HUYGEN, P. L. M. et al. Vestibular hyperreactivity in patients with idiopathic spasmodic torticollis **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 1989; 52(6): 782–85.

JOST, W.H. et al. Rating scales for cervical dystonia: a critical evaluation of tools for outcome assessment of botulinum toxin therapy. **J Neural Transm** 2013; 120(3):487–96.

KAMM, C. Early onset torsion dystonia (Oppenheim's dystonia). **Journal of Rare Diseases**, v. 1, n. 48, nov 2006. Disponível em: <<http://www.ojrd.com/content/1/1/48>>. Acesso em: Dez de 2014.

KARNATH, H.O.; KONCZAK, J.; DICHGANS, J. Effect of prolonged neck muscle vibration on lateral head tilt in severe spasmodic torticollis. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 2000; 69(5):658–60.

KISS, Z.H.T. et al. The Canadian multicentre study of deep brain stimulation for cervical dystonia. **Brain** 2007; 130(Pt11):2879 -86.

KRAFT, S.P.; LANG, A.E. Cranial dystonia, blepharospasm and hemifacial spasm: clinical features and treatment, including the use of botulinum toxin. **CMAJ** 1988; 139(9):837-44.

KUYPER, D.J., et al. The Non-Motor Manifestations of Dystonia: A Systematic Review. **Mov Disord** 2011; 26(7):1206 - 17.

LEE, A.; FURUYA, S.; KARST, M.; ALTENMÜLLER, E. Alteration in forward model prediction of sensory outcome of motor action in focal hand dystonia. **Front. Hum. Neurosci** 2013 (7 ) Article 172 .

LIMONGI, J.C.P. Distonias: Conceitos, Classificacao e fisiopatologia. **Arq Neuropsiquiatr** 1996; 54(1):136 - 146.

MARQUES, A.P., **Manual de goniometria**. 2ª edição ed. 2003, Barueri.

MAURER, C. et al. Adaptive changes of saccadic eye-head coordination resulting from altered head posture in torticollis spasmodicus. **Brain** 2001;124(Pt 2):413-26.

MEMÓRIA, C.M.; YASSUDA, M.S.; NAKANO, E.Y.; FORLENZA, O.V. Brief screening for mild cognitive impairment: validation of the Brazilian version of the Montreal cognitive assessment. **Int J Geriatr Psychiatry**, 2012; 28 (1): 34-40.

MILLS,K.A. et al. Effect of subthalamic nucleus deep brain stimulation on dual-task cognitive and motor performance in isolated dystonia. **J Neurol Neurosurg Psychiatry**, jul 2014. Disponível em: <<http://jnnp.bmj.com/content/early/2014/07/10/jnnp-2014-307942.long>>. Acesso em: Dez de 2014.

MOLLOY, F.M., et al.Abnormalities of spatial discrimination in focal and generalized dystonia. **Brain** 2003; 126(Pt 10):2175-82.

MÜLLER, J. et al. Disturbances of dynamic balance in phasic cervical dystonia. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 1999; 67(6):807–10.

NASREDDINE, Z.S. et al. The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment. **J Am Geriatr Soc** 2005; 53(4):695-9.

NUTT, J.G. et al. Epidemiology of focal and generalized dystonia in Rochester, Minnesota. **Mov Disord** 1988; 3(3):188-194.

OCHUDLO, S.; BRYNIARSKI, P.; OPALA, G. Botulinum toxin improves the quality of life and reduces the intensification of depressive symptoms in patients with blepharospasm. **Parkinsonism Relat Disord** 2007; 13(8): 505-8.

PELOSIN, E., et al. Cervical dystonia affects aimed movements of nondystonic segments. **Mov Disord** 2009; 24(13):1955-61.

PERRUCHOUD, D.; MURRAY, M.M.; LEFEBVRE, J.; IONT, S. Focal dystonia and the Sensory-Motor Integrative Loop for Enacting (SMILE). **Front. Hum. Neurosci** 2014; (8) Article 458.

QUARTARONE, A.; HALLETT, M.. Emerging Concepts in the Physiological Basis of Dystonia. **Mov Disord** 2013; 28(7): 958–967.

QUARTARONE; RIZZO; TERRANOVA; MILARDI; BRUSCHETTA; GHILARDI; GIRLANDA. Sensory abnormalities in focal hand dystonia and non-invasive brain stimulation. **Front. Hum. Neurosci** 2014; (8) Article 956. QUEIROZ, M.A.R. et al. Physical therapy program for cervical dystonia: a study of 20 cases. **Functional Neurology** 2012; 27(3):187-192.

QUEIROZ, M.R.; CHIEN, H.F.; BARBOSA, E.R. Quality of life in individuals with cervical dystonia before botulinum toxin injection in a Brazilian tertiary care hospital. **Arq Neuropsiquiatr** 2011; 69(6):900 – 04.

RISCH, N.J. et al., Segregation analysis of idiopathic torsion dystonia in Ashkenazi Jews suggests autosomal dominant inheritance. **Am J Hum Genet** 1990; 46(3):533-8.

SALLEM, F.A.S.; CARAMELLI, P.; BARBOSA, E.R. Adaptação transcultural da escala de distonia cervical de Toronto (TWSTRS) para o português. **Arq Neuropsiquiatr** 2011; 69(2b):316-319.

SCHMID, M.; SCHIEPPATI, M. Neck muscle fatigue and spatial orientation during stepping in place in humans. **J Appl Physiol**, 2004; 99(1):141–53.

SHAIKH, A.G. et al. Keeping your head on target. **The Journal of Neuroscience**, v. 33, n. 27, jul 2013. Disponível em: <<http://www.jneurosci.org/content/33/27/11281.short>>. Acesso em: Dez de 2014.

SLAWEK, J. et al. Factors affecting the health-related quality of life of patients with cervical dystonia and the impact of botulinum toxin type A injections. **Funct Neurol** 2007; 22(2): 95-100.

STELL, R.; BRONSTEIN, A.M.; MARSDEN, C.D. Vestibulo-ocular abnormalities in spasmodic torticollis before and after botulinum toxin injections. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 1989; 52(1):57-62.

TANABE, L.M.; MARTIN, C.; DAUER, W.T. Genetic background modulates the phenotype of a mouse model of DYT1 dystonia. **PLoS One**, v. 7, n. 2, feb 2012. Disponível em: <<http://www.plosone.org/article>>. Acesso em: Dez de 2014.

ZILBER, N. Inheritance of idiopathic torsion dystonia among Jews. **J Med Gen** 1984; 21(1):13-20.

ZOONS, E. et al., Botulinum toxin as treatment for focal dystonia: a systematic review of the pharmaco-therapeutic and pharmaco-economic value. **J Neurol** 2012;259(12):2519-26.

## 4 ARTIGO

### **Self-Perceived Postural Shift in Cervical Dystonia Patients** **Auto percepção corporal em pacientes com Dystonia Cervical**

Bibiana da Silveira Machado<sup>1</sup>; Flávia Amaral<sup>1</sup>; Carlos R. M. Rieder<sup>2,3</sup>

1 - Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, Brasil. Fisioterapeuta – Mestre em ciências da Reabilitação.

2 – Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, Brasil. Médico neurologista do ambulatório de distúrbios dos movimentos.

3 - Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, Brasil. Médico Neurologista, Departamento de Clínica médica,

Endereço para correspondência: Bibiana da Silveira Machado. Av. Carlos Gomes, 531, 103 – Boa Vista – Porto Alegre, RS, Brasil – CEP: 90480003. E-mail: [biba\\_8610@hotmail.com](mailto:biba_8610@hotmail.com)

**Keywords:** Torticollis, Perceptual disorders, Perception.

**ABSTRACT:** Background: Dystonia is a syndrome characterized by involuntary muscle contractions. Patients have altered sensory-motor processing, resulting in an altered perception of their body. Aims: The purpose of this study was to evaluate whether patients with cervical dystonia have altered perceptions of cervical body shifts. Methods: Two study groups consisting of patients (n = 27) and controls (n = 27) were evaluated for cervical body awareness through a range of different composite images representing different degrees of twist neck; this position of perception was subsequently compared with the actual position of each individual measured with a goniometer. Results: The patients did not receive a correct perception of the actual positioning their heads, with 89% of patients demonstrating an incorrect perception no significant correlation between the measurements of visual and goniometer scale. Conclusions: Patients with cervical dystonia have a consciousness change in the perception of his cervical dislocation compared to healthy subjects.

**RESUMO:** Introdução: A distonia é uma síndrome caracterizada por contrações musculares involuntárias. Os pacientes possuem alteração no processamento sensorio-motor, resultando em uma percepção alterada do seu corpo. Objetivos: A proposta do estudo é avaliar se pacientes com distonia cervical possuem uma percepção alterada de sua postura cervical. Métodos: Dois grupos de estudo consistindo de pacientes (n = 27) e controles (n = 27), foram avaliados quanto a consciência corporal cervical através de uma escala composta de diferentes imagens que representam graus de torção cervical; esta posição de percepção foi posteriormente comparada com a posição real medida com um goniômetro. Resultados: Os pacientes não obtiveram uma percepção correta do posicionamento de suas cabeças, 89% dos pacientes demonstrando uma percepção incorreta sem correlação significativa entre as medidas da escala visual e goniometria. Conclusões: Os pacientes com distonia cervical possuem uma consciência alterada na percepção de seu deslocamento cervical em comparação com indivíduos saudáveis.

**Palavras-chave:** Torcicolo, Transtornos Da Percepção, Percepção

### **Introduction:**

Cervical dystonia (CD) is a form of focal dystonia. It is considered an isolated form when the dystonia is the only motor feature, with the exception of a tremor, and without physiological evidence of degeneration or structural lesion<sup>1, 2, 3, 4, 5</sup>.

Recent studies demonstrate that patients have modified sensory processing, which plays an important role in expression of characteristic dystonic symptoms<sup>6,7</sup>. These mechanisms could affect the way in which patients perceive their body position<sup>7</sup>.

Before the onset of dystonic symptoms, improper operation of the sensorimotor system can generate signals that may persist or evolve during the course of the disease<sup>7,8,9</sup>. All these characteristics may explain the fact that patients use sensory tricks to compensate their dystonic symptoms, especially in cases of CD<sup>10, 11</sup>.

In patients with CD, the perception of the direction and size of movement are generally appropriate, but the illusory perception of movement in the joint seems to be inappropriate<sup>12</sup>. We can define this perception as the integration of sensory impression based on relevant information, leading to the ability to select stimuli that require action and attention<sup>12</sup>. Proprioception is the ability to detect the position and degree of movement in our limbs and trunk in relation to the body. After these proprioceptive

signals enter into central nervous system, neurons in the cerebellum and cerebral cortex process the information flow from receptors in the muscle spindles that convey information to the brain on the position and movement of the limbs and trunk <sup>11, 13</sup>.

The purpose of the present study was to discern if the cervical body perception in patients with isolated CD is different from healthy individuals. Trying identify possible flaws in the perception of body image the choice of therapeutic approaches.

### **Materials and methods**

The study was composed of a group cases (consisting of patients with isolated primary CD) and a control group (formed by relatives and companions of patients). Inclusion criteria were patients with isolated CD, individuals over 18 years of age, who had agreed and signed the consent form. Exclusion criteria were combined dystonia, dementia, bone-joint problems, other neurological diseases, treatment with botulinum toxin within a period of less than two and a half months from the start of the study, and refusal or inability to complete all evaluations. For the control group, the same criteria were applied.

Information relating to age, education, and pain were collected from both groups and the assessment of with the Montgomery-Asberg Depression Rating Scale (MADRS), for depressive symptoms detection and the Montreal Cognitive Assessment (MoCa), for detecting cognitive deficits. Group patients case were asked about the clinical history of the disease, age of symptom onset, treatments performed, and were then ask to rate the severity of dystonia using the Cervical on the Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS). All participants were assessed with a goniometer to record the cervical and posterior actual positions compared to the perception noted in the visual range.

For this study, we created a visual scale with varying degrees of cervical twist corresponding a neck position, laterocollis, retrocollis, torcicollis and anterocollis. When participants were presented with the scale (Illustration1) they were asked to point out which of the figures represented his or her cervical body perception. This same protocol was applied to both the case group consisted of patients diagnosed with isolated CD and the control group, made up of relatives and companions of these patients.

The Committee of the HCPA Research Ethics approved this project on April 28, 2014, under registration 140087.

## **Evaluation of Bodily Perception**

The perception of the subject's head position was assessed on a visual analog scale, created by researchers for this purpose, consists of 11 images with different degrees of inclination of the head and neck, the images represent a range of degrees of each position, which was subsequently compared with the actual measurement obtained by goniometry. The images were shown to the participants from both groups who were then asked about their cervical perception. They then pointed to the figure that best represented their posture, according to the diagram below and the illustration 1.

The posture perception by the individuals was considered correct when there was congruence between the self-perception results on the visual-analogical scale and goniometry measures, or incorrect or non-congruent when the response of the visual scale differs from the real values indicated by the goniometer. Treatment with botulinic toxin was taken into consideration and the evaluations were carried out at least two months after the last botulinic toxin treatment, reducing the effect of the toxin on the perception of these patients<sup>14,15</sup>.

## **Evaluation of the Mental State and Depressive Symptoms**

All the participants were evaluated to determine the degree of depression on the MADRS and degree of mental state with the MoCA

The MADRS were scored as follows: 0 – 6 normal or light symptoms, 7 – 19 indicated light depression, 20 – 34 indicated moderate and a score above 34 indicated severe depression<sup>17,18</sup>.

The MoCA scale considers a score equal or superior to 26 as normal and has the following items: executive visuospatial function, appointment, attention, language, abstraction, deferred evocation, and orientation<sup>19</sup>

## **Evaluation of the Degree of Cervical Dystonia Involvement**

### **- Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale**

The TWSTRS was questionnaire was given to the case group, aiming to verify the severity of the dystonia. It is composed of three sub-scales: motor severity, deficiency/activities of daily life, and pain<sup>20,21</sup>.

### **- Goniometric Measurement**

Goniometry refers to the measurement of joint angles, are used to quantify the limitation these angles. A universal goniometer was used in this study<sup>23,24</sup>.

Patients and control subjects underwent the same goniometric evaluation. Patients were positioned seated on a backless chair, with their feet on the floor and hands relaxed on their legs. Next, the examiner positioned the patient properly in order to measure different degrees of cervical deviations individuals possessed. These numbers were recorded in a table so that it was possible to compare the actual values with those raised in the visual scale that possessed figures degrees with a range of values in different angles.

## **3 Statistical Analysis**

The data analysis was made by using the software SPSS version 21.0 and the Kappa Pabak calculator.

To calculate the sample size with an 80% confidence interval and 95% significance level set at 5% ( $p \leq 0.05$ ), considering a standard deviation of 7.4 points and a difference being detected by 6.1 points in the TWSTRS questionnaire, was still add the sample size by 20% for possible losses, the sample should include 22 patients by group.

The quantitative variables of mean and standard deviation or median and interquartile range were reported. The categorical variables were described by absolute and relative frequencies.

The Student's *t*-test was applied to compare the average between the groups. In the case of asymmetry, the Mann-Whitney U test was used. In the comparison of proportions, Pearson's chi-squared test or Fisher's exact test were applied. In the case of a significant association, the adjusted residual test was used.

The association between the continuous variables was evaluated by the Pearson (symmetric distribution) or Spearman (asymmetric distribution) correlation tests. The concordance between the scales was evaluated by the Kappa Pabak

coefficient, as it regulates the data by the prevalence of closure, along with a 95% confidence interval.

To control for confounding factors, Poisson regression analysis was applied. The measure of effect used was the ratio of prevalence (RP) and the criterion for a variable to be an input in the multivariate model was that it presented a p-value < 0.25 in bivariate analysis. The level of significance was 5% ( $p \leq 0.05$ ).

## 4 Results

Twenty-seven (27), 18 women (66.7%) and 9 men (33.33%), patients with CD were evaluated, the control group had the same distribution. The age average of the case group was of 51.44 years old, and the control group had an average of 41.85 years old, there was no statistically significant association accounted for by age differences. Table 1 describes the characterization of the sample.

### ➤ *Analysis of the cervical body shift perception*

Only 11% of the patients with CD indicated a correct perception of their cervical positioning in relation to the goniometric analysis, which was significantly different from the control group whose correct perception was observed in 78% of the people ( $p < 0.001$ ), as shown in Illustration 2.

### ➤ Factors Associated with cervical bodily perception

- Subtype of Cervical Dystonia

The bodily perception of the individuals was not related to the disease subtype ( $p = 0,579$  - Fischer's exact test). To see distribution, observe table 1.

- Severity

The severity of the dystonia was evaluated on the TWTRS scale and we obtained an overall score with an average of 33.4 DP  $\pm$  13.6. The bodily perception of the individuals was not related to the severity of the disease ( $p = 0,150$  - t-student test). Through the Poisson regression, it was possible to observe that each single point increase in the TWTRS disability subscale increases the congruence by 55% ( $p = 0.006$ ), as shown in table 4.

- Pain

21 patients (78%) of the case group and 16 (59%) of the control group reported feeling pain. The bodily perception of the people was not related to pain.

- Time of disease

The average age of symptom and the average duration of the disease was described in Table 1. The bodily perception of the people was not related to the disease onset or duration ( $p = 0,437$  - Mann-Whitney test).

- Botulinic Toxin( TB)

In this sample, 22 (81%) of the patients had been given TB prior to this study. The average number of TB applications in patients was 26 times ( $DP \pm 19.33$ ). Twenty (20) patients (91%) reported feeling better following the application of TB. The average number of days the patients feels the effect of the toxin is 73 days ( $DP \pm 37.46$ ). The bodily perception of the individuals was not related to the treatment with TB ( $p = 0,079$  - Fischer's exact test). It is noteworthy however that in the Poisson regression analysis, patients that had received TB also had a reduction in congruence to 97% ( $RP = 0.03$  and  $p < 0.001$ )), as shown in table 4.

- Depressive symptoms and Mental State

There was no significant difference between the groups and depressive score ( $p=0.151$ ). However, the case group displayed a higher proportion of moderate depression than the control group by a non-significant amount. In the case group, 96.3% presented cognitive decrease whereas only 29.6% of the control group showed this condition, with significant difference between the groups ( $p<0.001$ ). The bodily perception of the individuals was not related to the depressive symptoms and mental state ( $p= 0,215$  - Mann-Whitney test). Through the Poisson regression, it was possible to observe that at each point on the MADRS scale, there was a corresponding reduction in congruence in 21% ( $p < 0.001$ ), as shown in table 4.

#### **4.1 Concordance between the self-perception and goniometry**

Table 3 displays the comparisons between the visual scale (VS) and goniometry, in the two groups.

Patients in the case group do not have a proper perception of the correct positioning of their heads; there was no significant relationship between the visual scale and real measurements of their posture as indicated with the goniometer. The control group showed congruence between real perception and the visual sale,

presenting concordance in every gauged position, except in the retrocollis positions where two patients with this posture and did not identify it.

The association between the clinical variables of these patients in the case group as related to the cervical bodily perception was evaluated. However, these data did not show a significant association, but demonstrated that patients who are congruent have had dystonia symptoms for a longer time, had a more severe disease, do not apply toxin, and have a lower level of depression. There was not a significant association between the depression and cognition variables as compared to the perceptions in the control group.

## 5 Discussion

The proprioceptive function in dystonias has been studied in different ways in CD, there have been studies addressing muscle vibrations<sup>18</sup>, studies evaluating the abnormal posture of the head is associated with spatial reference body<sup>24</sup>, or even studies seeking to assess what would be the perception 'forward' these patients<sup>25</sup>, but our study, we propose a simple way to identify the body perception of the patient as their head position.

This study demonstrated that patients with CD have an alteration in their cervical bodily perception as compared to non-dystonic individuals. In this research, the perception congruence (correct perception) was approximately 11% in the case group and 78% in the control group. To our knowledge, this is the first study of this nature in patients with CD.

Other studies have demonstrated that there are alterations in the self-perceptions of dystonic patients, but these studies used different methods to evaluate the claims. Studies suggest that the altered bodily perception in CD is connected to the vestibular system. Since patients with CD notice their spatial environment asymmetrically, the torticollis associates to proprioceptive asymmetries and vestibular inputs, which leads to the mistaken spatial perception and behavior, even if the head deviation changes during the day<sup>24,25,26</sup>.

Some authors have reported that clinical evidence indicates an impaired sensory motor integration in focal dystonias, since the sensory input is abnormal, causing improper brain sensory stimuli that are then processed in an abnormal way. This dysfunction may be related to a central processing defect leading to distorted

afferent information, and may cause motor changes, such as the release of both agonists and antagonists, or an inadequate contractions of the muscles around them<sup>12</sup>.

Abnormalities in the vestibular system are present in CD, which is responsible for relaying information about the proprioceptive positioning of the body and neck proprioception. For the authors of a study published in 2009, dystonia is a syndrome characterized by sub-clinical features such as abnormal sensory perception co-presenting with various motor symptoms. The basal ganglia may have a role in these various motor symptoms, and may be altered in dystonia<sup>27</sup>. This is probably connected to the pathogenesis of the disease as an adaptation of the proprioceptive entrance of the muscles involved in the orientation of the head in space<sup>28</sup>.

In this study, there was no significant association between the application of the botulinic toxin and the patients' proprioceptive perception. This result is similar to that of another study, which showed that there was no significant difference in the results of a head position test between patients that had never received an application of the toxin and the ones who had<sup>28</sup>.

The severity of the dystonia was evaluated using the TWSTRS questionnaire and did not show having significant relationship with perception. However, it was possible to identify a trend: patients with a longer duration of dystonic symptoms and a more severe score in the TWSTRS are the ones who have congruence between their perception and the real posture.

In this current study, the depression level in the case group had two significant associations. One related to the severity of the disease and the second one inversely significant to the duration of the disease. These data corroborate previous findings, indicating that social and emotional factors interfere with posture. Different levels of depression are found in patients with spasmodic torticollis in relation to the embarrassment experienced due to postural disfigurement<sup>18</sup>.

It has been suggested that mental rotation and sensorial deficits may occur independently of motor symptoms, and may comprise the sub-clinical phenotypic characteristics of the disease<sup>27</sup>.

Depression may also be related to the patient's global incapability, and in the population with CD, the distribution of depressive symptoms seems to be similar to the current study as the major part of the studied population had indices indicating light to moderate depression and a minority had severe depression<sup>7</sup>. The results of the

referred study corroborate the relation between the severity of dystonia and the depression index. This indicated that the more severe the depressive symptoms, the more severe the dystonia is.

The cognitive deficit etiology is difficult to explain in patients with dystonia. However, it is noted a high correlation between of age and schooling, which may influence the results of the cognitive tests <sup>18</sup>. Such data were also discrepant in our study. The mental state of patients were evaluated in the case and control groups in this study, and although only 3.7% of individuals of the case group and 70.4% of the control group do not have cognitive decline (MoCA  $\leq$  26). These data do not present a significant association to bodily perception, and age also showed a discrepancy in our study. The low score on the cognitive test in cases group, leads us to believe that the patients are not aware of head tilt and can be pathological and may over- or underestimate this deviation, but did not get significant relationship of this aspect with the body perception perhaps the small number of participants research.

The possible limitations of the study may be the following: the limited number of participants; people from the control group were not evaluated in different head/neck positions; and the control group was composed of patients' relatives and companions, which may have influenced the scores of depression, and become a bias for the study. Perhaps the ideal for this study design had been a control group with postural change unrelated to dystonia. This would have helped elucidate whether alterations in self-perception are of central or peripheral origin.

Based on the observed aspects, it is possible to conclude that in the studied population, the perception of patients with primary CD was different from the population without dystonia. A second important result was that a significant correlation was found between depression and disease severity. Nevertheless, we found that individuals of the case group that are congruent have longer dystonia and greater disease severity, do not apply botulinum toxin and have lower levels of depression.

## **References:**

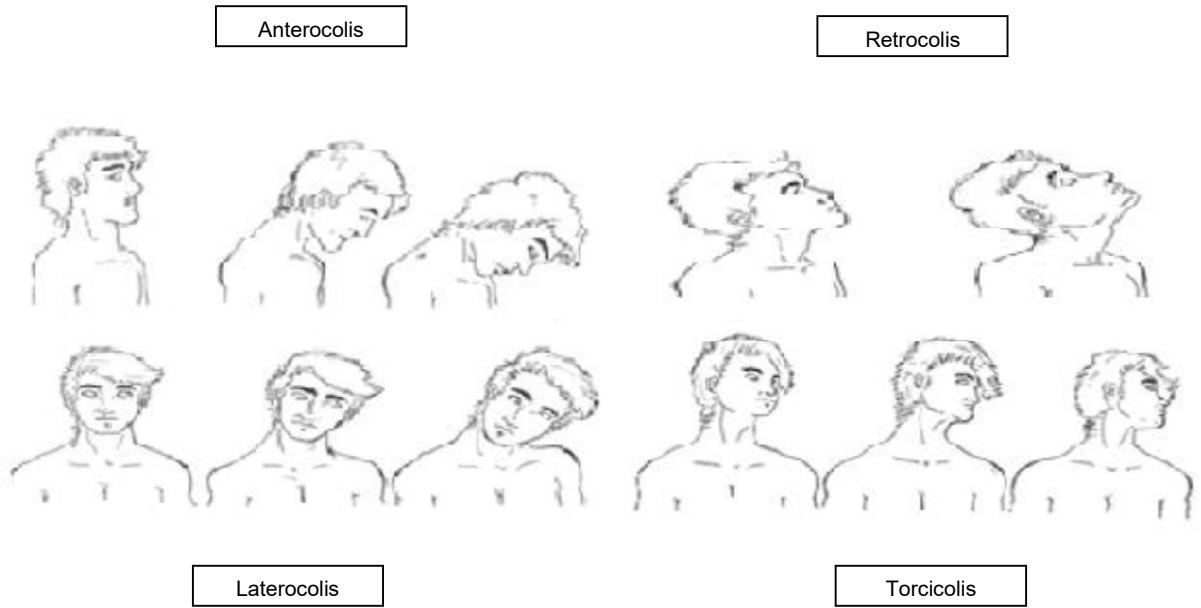
1. ALBANESE A, BHATIA K, BRESSMAN S B, et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord* 2013; 28: 863-873.

2. BRASHEAR A, DOBYNS W B, DE CARVALHO AGUIAR P, et al. The phenotypic spectrum of rapid-onset dystonia-parkinsonism (RDP) and mutations in the ATP1A3 gene. *Brain* 2007; 130: 828-835.
3. LIMONGI J C P. Distonias: Conceitos, Classificação e fisiopatologia. *Arq Neuropsiquiatr* 1996; 54: 136-146.
4. DE CARVALHO AGUIAR P, FERRAZ H B. Genética das Distonias. *Rev Neurociências* 2000;8: 66-69.
5. CHAN J, BRIN M F, FAHN S. Idiopathic cervical dystonia: clinical characteristics. *Mov Disord.* 1991; 6: 119-26.
6. CLAYPOOL D W, DUANE D D, ILSTRUP D M, MELTON L J. Epidemiology and outcome of cervical dystonia (spasmodic torticollis) in Rochester, Minnesota. *Mov Disord.* 1995; 10: 608-14.
7. OCHUDLO S, BRYNIARSKI P, OPALA G. Botulinum toxin improves the quality of life and reduces the intensification of depressive symptoms in patients with blepharospasm. *Parkinsonism Relat Disord* 2007;13: 505-508.
8. SLAWEK J , FRIEDMAN UM , POTULSKA UM, et al. Factors affecting the health-related quality of life of patients with cervical dystonia and the impact of botulinum toxin type A injections. *Funct Neurol* 2007; 22: 95-100.
9. HILKER R , SCHISCHNIASCHVILI M, GHAEMI M , JACOBS A , RUDOLF J. Health related quality of life is improved by botulinum neurotoxin type A in long term treated patients with focal dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001; 71: 193-199.
8. QUARTARONE A, RIZZO V, TERRANOVA C, et al. Sensory abnormalities in focal hand dystonia and non-invasive brain stimulation. *Frontiers in Human Neuroscience* 2014; 8; article 956:1-5.
9. PERRUCHOUD D, MURRAY M M, LEFEBVRE J, IONT S. Focal dystonia and the Sensory-Motor Integrative Loop for Enacting (SMILE). *Front Hum Neurosci* 2014; 8; article 458:1-16.

10. QUARTARONE A, HALLET M. Emerging concepts in the physiological basis of dystonia. *Mov Disord* 2013; 28: 958-967.
11. AVANZINO L, FIORIO M. Proprioceptive dysfunction in focal dystonia: from experimental evidence to rehabilitation strategies. *Front Hum Neurosci* 2014; 8 article 1000:1-7.
12. ANASTASOPOULOS D, MAURER C A, MERGNER T. Interactions between voluntary head control and neck proprioceptive reflexes in cervical dystonia. *Parkinsonism Relat Disord* 2014;20: 1165-1170.
13. RISCH N J, BRESSMAN S B, DELEON D, et al. Segregation analysis of idiopathic torsion dystonia in Ashkenazi Jews suggests autosomal dominant inheritance. *Am J Hum Genet.* 1990; 46: 533-538.
14. QUEIROZ M R, CHIEN H F, BARBOSA E R. Quality of life in individuals with cervical dystonia before botulinum toxin injection in a Brazilian tertiary care hospital. *Arq Neuropsiquiatr* 2011; 69:900-904.
15. TRUONG D, BRODSKY M, LEW M, et al. Long-term efficacy and safety of botulinum toxin type A (Dysport) in cervical dystonia. *Parkinsonism Relat Disord* 2010; 16: 316-23
16. DRACU, L.; RIBEIRO, C. L.; CALIL, H.M. Depression Assessment in Brazil The First Application of the Montgomery-Asberg Depression Rating Scale. *British Journal of Psychiatry* 1987; 150: 797 – 800.
17. KHAN A, BRODHEAD A E, KOLTS R L. Relative sensitivity of the Montgomery-Asberg depression rating scale, the Hamilton depression rating scale and the Clinical Global Impressions rating scale in antidepressant clinical trials: a replication analysis. *Int Clin Psychopharmacol* 2004; 19:157-60.
18. BOVE M, BONZANO L, TROMPETTO C, ABBRUZZESE G, SCHIEPPATI M. The postural disorientation induced by neck muscle vibration subsides on lightly touching a stationary surface or aiming at it. *Neuroscience* 2006; 143:1095-1003.
19. NASREDDINE Z S, PHILLIPS N A, BÉDIRIAN V, et al. The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment. *J Am Geriatr Soc.* 2005; 53: 695-699.
20. SALLEM, F A S, CARAMELLI P, BARBOSA E R. Adaptação transcultural da escala de distonia cervical de Toronto (TWSTRS) para o português. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011;69: 316-319.

21. CONSKY E S, BASINKI A, BELLE L, RANAWAYA R, LANG A E. The Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS): assessment of validity and inter-rater reliability. *Neurology* 1990;40(Suppl1):S445-S445.
22. SALVIA P, CHAMPAGNE O, FEIPEL V, ROOZE M, BEYL D Z. Clinical and goniometric evaluation of patients with spasmodic torticollis. *Clin Biomech* 2006;21:323-329.
23. MARQUES, A.P., Manual de goniometria. 2ª edição ed. 2003, Barueri.
24. MÜLLER S V, GLÄSER P, TRÖGER M, DENGLER R, JOHANNES S, MÜNTE T F. Disturbed egocentric space representation in cervical dystonia. *Mov Disord* 2005; 20: 58-63.
25. ANASTASOPOULOS D, NASIOS G, PSILAS K, MERGNER T, MAURER C, LÜCKING CH. What is straight ahead to a patient with torticollis? *Brain*. 1998; 121: 91-101.
26. BRONSTEIN A M, RUDGE P. Vestibular involvement in spasmodic torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986;49: 290-295.
27. TINAZZI M, FIORIO M, FIASCHI A, ROTHWELL J C, BHATIA K P. Sensory Functions in Dystonia: Insights from Behavioral Studies. *Mov Disord*. 2009;24: 1427-1436.
28. KUYPER D J, PARRA V, AERTS S, OKUN M S, KLUGER B M. The Non-Motor Manifestations of Dystonia: A Systematic Review. *Mov Disord*. 2011; 26(7):1206-1217.

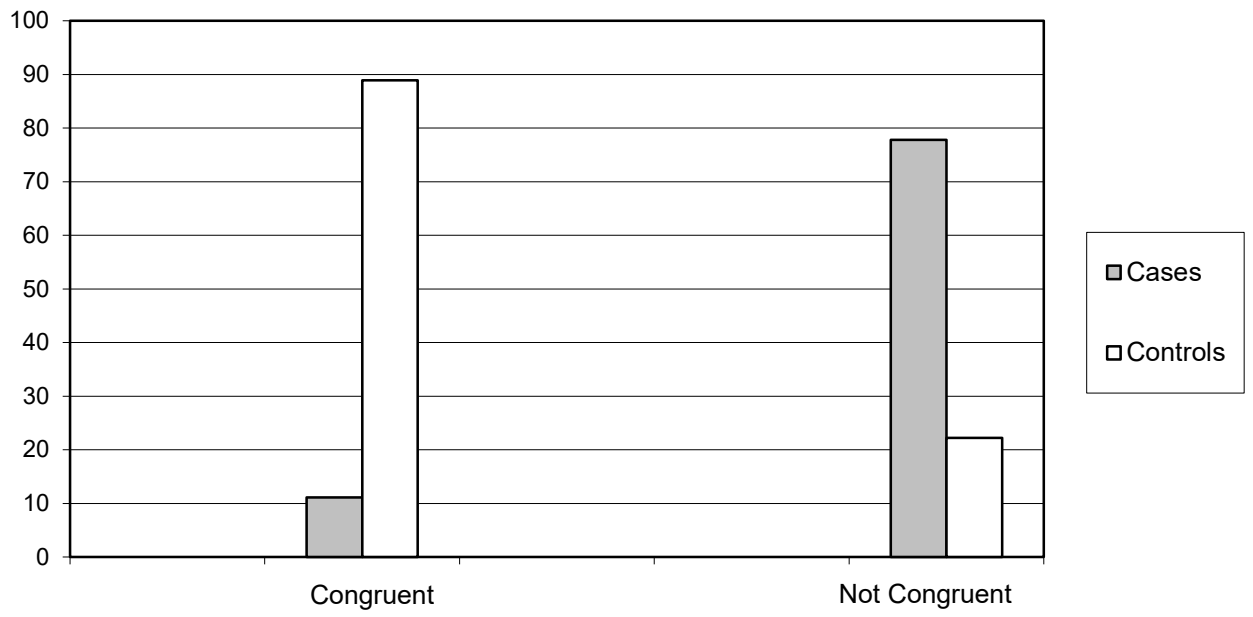
Figure 1 - Representation of the figures of EV (visual scale) subtype of dystonia



**Table 1 - Characteristics of the sample of cases and controls**

Variable	Cases (n=27)	Controls (n=27)	p
<b>Age (years) – average ± DP</b>	<b>51,4 ± 15,9</b>	<b>41,9 ± 14,0</b>	<b>0,023*</b>
Sex – n(%)			1,000***
Men's	9 (33,3)	9 (33,3)	
Female	18 (66,7)	18 (66,7)	
<b>Age of onset</b>	36,74 ±17,60		
<b>Disease duration (years) – average ± DP</b>	14,7 ±12,46		
<b>Subtype – Anterocolis n(%)</b>	3 (11)		
<b>Subtype – Retrocolis n(%)</b>	3 (11)		
<b>Subtype – Laterocolis n(%)</b>	9 (33)		
<b>Subtype – Torcicolis n(%)</b>	12 (44)		
<b>Presence of painful symptoms n(%)</b>			0,241***
Yes	21 (77,8)	16 (59,3)	
No	6 (22,2)	11 (40,7)	
<b>Pain frequency (x / week) – average ± DP</b>	4,8 ± 2,2	5,1 ± 1,7	0,588*
<b>Pain scale – average ± DP</b>	6,43 ± 2,01	5,47 ± 2,03	0,168*

\* Test t-student; \*\*\* Chi-square test; # Statistically significant association by the testing of waste adjusted to 5% significance.

**Figure 2 - Perception of cervical position in the group cases and controls**

**Table 2 - Comparison of the visual analog scale and goniometry in different types of cervical dystonia**

Positions	Kappa Pabak		IC 95%		P	
	Cases	Controls	Cases	Controls	Cases	Controls
Anterocolis	0,50	1,00	0,00 a 1,00	0,71 a 1,00	0,221	<0,001
Retrocolis	-0,20	-0,50	-0,61 a 0,21	-1,00 a 0,15	0,527	0,317
Laterocolis	0,17	0,86	-0,14 a 0,47	0,59 a 1,00	0,480	<0,001
Torcicolis	0,15	0,64	-0,02 a 0,32	0,44 a 0,84	0,204	<0,001

**Table 3 - Case group comparison as the visual scale (perception) and goniometry**

ID	Visual Scale Antero	Gonio Antero	Visual Scale Retro	Gonio Retro	Visual Scale Torti	Gonio Torti	Visual Scale Latero	Gonio Latero
1	B	B	B	C	D	B	C	B
2	B	B	A	B	B	B	C	B
3	B	B	B	B	A	B	B	B
4	A	B	A	B	B	B	C	B
5	B	B	B	B	B	B	B	B
6	B	B	B	B	B	B	C	B
7	B	B	B	B	A	B	B	B
8	A	B	B	B	C	B	C	B
9	D	B	A	B	D	C	D	B
10	A	B	A	B	B	C	C	B
11	B	B	B	B	B	B	B	B
12	C	B	A	B	C	C	D	B
13	A	B	A	B	B	C	A	B
14	B	B	A	B	D	C	B	B
15	B	B	A	B	A	B	B	B
16	A	B	B	C	A	C	C	B
17	C	B	D	B	D	B	C	D
18	B	B	A	B	A	B	C	C
19	A	B	B	C	B	B	D	D
20	C	B	B	B	C	B	C	D
21	A	B	B	B	B	B	C	B
22	D	D	C	B	B	B	D	B
23	B	B	B	B	B	B	B	B
24	B	B	A	B	A	B	B	B
25	B	D	A	B	B	B	B	B
26	B	B	B	C	B	C	B	D
27	A	B	A	B	B	C	C	B

Legend: Consider for anterocolis: A = 0 (not corresponding to posture), B = 1° - 15°, C = 16° - 30°, D = 31° - 65°. For Retrocolis: A = 0 (not corresponding to posture), B = 1° - 20°, C = 21° - 50°. For Torticolis: A = 0 (not corresponding to posture), B = 1° - 15°, C = 16° - 30°, D = 31° - 55°. For Laterocolis: A = 0 (not corresponding to posture), B = 1° - 10°, C = 11° - 20°, D = 21° - 40°.

**Tabela 4 – Análise de Regressão de Poisson para avaliar fatores independentemente associados com a congruência**

Variáveis	RP (IC 95%)	p
Aplicação de TB	0,03 (0,01 – 0,18)	<0,001
TWTRS – Sub escala	1,55 (1,14 – 2,12)	0,006
Incapacidade		
Escala MADRS	0,79 (0,70 – 0,88)	<0,001

## 5 Conclusão Geral

Nesta pesquisa observamos que a percepção de imagem corporal cervical de pacientes com distonia cervical isolada é diferente de uma população sem distonia, a escala visual, mostrou-se útil e um equipamento simples para verificar esta percepção. Estas alterações podem estar envolvidas com mecanismos fisiopatológicos das distonias cervicais.

Não foi observado relação entre a percepção e sinais depressivos, relação entre a percepção com declínio cognitivo ou relação entre a gravidade da distonia e a autopercepção, porém observamos nesta população que quanto maior a gravidade da distonia, maior os índices de sinais depressivos. Também não foram observadas relações entre o uso de toxina botulínica ou o tempo de uso com a percepção dos pacientes.

Sugerimos novos estudos com maior número de participantes em ambos os grupos, e que o grupo controle não seja formado por familiares ou pessoas próximas ao doente, sugerimos ainda levar em conta aspectos quanto a qualidade de vida dos pacientes que parece afetada visto os índices de depressão e as dificuldades encontradas durante as atividades de vida diária devido a distonia.

Os equipamentos para mensuração da percepção neste estudo foram simples o que facilitava a coleta de dados, porém em próximos estudos para a avaliação ainda mais criteriosa a utilização do Cervical Range of Motion (CROM) e de um sensor de posição Optotrak, o primeiro dispositivo é um inclinômetro com referencia gravitacional capaz de mensurar movimentos no plano sagital, transverso, frontal, retração e protrusão da cabeça, o segundo é um sistema de medição de movimentos sem contato, sem necessidade de marcadores reflexivos que não sofre interferência de reflexos e iluminação do ambiente.

Nesta pesquisa confirmamos que a percepção de pacientes com distonia cervical é diferente de indivíduos sem distonia, e que pela percepção deles de seu posicionamento uma gama de outros sintomas além de dor são despertados. Em novos estudos a possibilidade de intervenção com fisioterapia deve ser considerado.

## 8 Anexos

## ANEXO 1

### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO - CASOS

Você está convidado a participar da pesquisa intitulada “***Distonias cervicais isoladas e autopercepção corporal***”.

A distonia é uma síndrome neurológica caracterizada por contrações musculares persistentes, involuntárias, que levam a movimentos de torção repetitivos e/ou alterações posturais. Pacientes com distonia podem apresentar uma variedade de características motoras e posturais que podem acarretar em sintomas depressivos, baixa estima e problemas de interação social com grande impacto na qualidade de vida.

Nosso objetivo é avaliar a percepção corporal da região cervical (maneira como você se percebe/ se vê na região do pescoço) de você, portador de distonia. A sua participação consiste em responder questionários sobre qualidade de vida, depressão, conhecimentos de linguagem, atenção e memória e tirar fotos da região de cabeça e pescoço, para que os pesquisadores possam avaliar através das fotos com o auxílio de programa especial de computador os graus precisos de sua rotação, o que também será medido no dia da avaliação através de um aparelho chamado goniômetro, um outro instrumento utilizado avaliará o grau de sua distonia, levando em consideração nível de rotação, nível de dor, o quanto a dor limita as suas atividades, e como você está para realizar as atividades fora de casa, todo este processo levará em média 30-40 minutos.

Ressaltamos que não são conhecidos riscos associados aos participantes. Porém os mesmos podem sentir-se constrangidos ao tirar fotos da região de cabeça e pescoço, ou em responder alguma pergunta das avaliações que envolvam questões de qualidade de vida, de sinais de depressão ou de nível de conhecimento. A participação no estudo não trará benefício direto, porém sua participação poderá contribuir para o aumento do conhecimento sobre as distonias e os resultados desta pesquisa poderão auxiliar em estudos futuros. Nenhuma tarefa/questionário será identificada, garantindo o anonimato das respostas, e os dados, somente serão utilizados pelos pesquisadores. A participação na pesquisa é voluntária os participantes não receberão nenhum pagamento pela participação ou terão algum custo ao se envolver com a pesquisa.

Diante de qualquer dúvida, informações sobre os procedimentos ou outros assuntos relacionados a este estudo poderão ser solicitadas junto ao pesquisador responsável pelo telefone (51)3778-4996, no Serviço de Neurologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, com o Professor Carlos Rieder. Você também pode entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da UFCSPA, localizado na Rua Sarmiento Leite, 245, POA ou pelo telefone (51) 3303-8804, ou realizar contato com o Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, localizado na Rua Ramiro Barcelos, 2350, 2º andar, sala 2227 ou pelo telefone (51) 3359-7640.

Se, após estar ciente dos objetivos dessa pesquisa, você concorda em participar do estudo, solicita-se que assine as duas vias desse documento e devolva uma aos pesquisadores, uma das vias ficará com você .

**Concordo em participar da pesquisa acima descrita.**

Nome \_\_\_\_\_ do(a)  
participante \_\_\_\_\_ Assinatura: \_\_\_\_\_

Nome \_\_\_\_\_ do  
pesquisador \_\_\_\_\_ Assinatura \_\_\_\_\_

Local e  
Data: \_\_\_\_\_

## TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO - CONTROLES

Você está convidado a participar da pesquisa intitulada “***Distonias cervicais isoladas e autopercepção corporal***”. Nesta pesquisa haverá um grupo controle, no qual você participará, os resultados das avaliações deste grupo servem para que sejam comparados com os resultados dos participantes com distonia cervical isolada idiopática.

A distonia é uma síndrome neurológica caracterizada por contrações musculares persistentes, involuntárias, que levam a movimentos de torção repetitivos e/ou alterações posturais. Pacientes com distonia podem apresentar uma variedade de características motoras e posturais que podem acarretar em sintomas depressivos, baixa estima e problemas de interação social com grande impacto na qualidade de vida.

Nosso objetivo é avaliar a percepção corporal da região cervical (maneira como você se percebe/ se vê na região do pescoço). A sua participação consiste em responder questionários sobre qualidade de vida, depressão, conhecimentos de linguagem, atenção e memória e tirar fotos da região de cabeça e pescoço, para que os pesquisadores possam comparar as posições desta região com as dos pacientes com distonia cervical isolada idiopática, todo este processo levará em média 30-40 minutos.

Ressaltamos que não são conhecidos riscos associados aos participantes. Porém os mesmos podem sentir-se constrangidos ao tirar fotos da região de cabeça e pescoço, ou em responder alguma pergunta das avaliações que envolvam questões de qualidade de vida, de sinais de depressão ou de nível de conhecimento. A participação no estudo não trará benefício direto, porém sua participação poderá contribuir para o aumento do conhecimento sobre as distonias e os resultados desta pesquisa poderão auxiliar em estudos futuros. Nenhuma tarefa/questionário será identificada, garantindo o anonimato das respostas, e os dados, somente serão utilizados pelos pesquisadores. A participação na pesquisa é voluntária os participantes não receberão nenhum pagamento pela participação ou terão algum custo ao se envolver com a pesquisa.

Diante de qualquer dúvida, informações sobre os procedimentos ou outros assuntos relacionados a este estudo poderão ser solicitadas junto ao pesquisador responsável pelo telefone (51)3778-4996, no Serviço de Neurologia do Hospital de

Clínicas de Porto Alegre, com o Professor Carlos Rieder. Você também pode entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa da UFCSPA, localizado na Rua Sarmiento Leite, 245, POA ou pelo telefone (51) 3303-8804, ou realizar contato com o Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, localizado na Rua Ramiro Barcelos, 2350, 2º andar, sala 2227 ou pelo telefone (51) 3359-7640.

Se, após estar ciente dos objetivos dessa pesquisa, você concorda em participar do estudo, solicita-se que assine as duas vias desse documento e devolva uma aos pesquisadores, uma das vias ficará com você .

**Concordo em participar da pesquisa acima descrita.**

Nome \_\_\_\_\_ do(a)  
participante \_\_\_\_\_ Assinatura: \_\_\_\_\_

Nome \_\_\_\_\_ do  
pesquisador \_\_\_\_\_ Assinatura \_\_\_\_\_

Local e  
Data: \_\_\_\_\_

## Anexo 2- Carta de aprovação do projeto



**HCPA - HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE  
GRUPO DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO**

### COMISSÃO CIENTÍFICA

A Comissão Científica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre analisou o projeto:

**Projeto:** 140087

**Data da Versão do Projeto:**

**Pesquisadores:**

CARLOS ROBERTO DE M RIEDER

BIBIANA DA SILVEIRA DOS SANTOS MACHADO

**Título:** Distonias Cervicais Primárias e auto percepção corporal

Este projeto foi APROVADO em seus aspectos éticos, metodológicos, logísticos e financeiros para ser realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Esta aprovação está baseada nos pareceres dos respectivos Comitês de Ética e do Serviço de Gestão em Pesquisa.

- Os pesquisadores vinculados ao projeto não participaram de qualquer etapa do processo de avaliação de seus projetos.

- O pesquisador deverá apresentar relatórios semestrais de acompanhamento e relatório final ao Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação (GPPG)

Porto Alegre, 28 de abril de 2014.

  
Prof. Eduardo Pandolfi Passos  
Coordenador GPPG/HCPA

### Anexo 3 – Normas para submissão em:

## ARQUIVOS DE NEURO-PSIQUIATRIA

ISSN 0004-282X versão impressa ISSN 1678-4227 versão online

### Finalidade e objetivos

A missão de Arquivos de Neuro-Psiquiatria é fornecer neurologistas e especialistas em áreas relacionadas com o acesso aberto aos artigos originais, editoriais, artigos de revisão, imagens em neurologia e caso didático discussiões de interesse clínico. Sua finalidade é contribuir para a melhoria de atendimento para pacientes com doenças neurológicas, treinando para neurologistas, pesquisa clínica, educação continuada e orientação prática para neurologistas. Sua visão é ser a melhor neurociências jornal na América Latina no âmbito do sistema de avaliação pelos pares.

*Arquivos de Neuro-Psiquiatria* é o jornal oficial da Academia Brasileira de Neurologia. Ele publica seus consensos e diretrizes em neurologia, educacional e material científico de seus diferentes departamentos e também orientação de interesse para as actividades profissionais dos neurologistas.

*Arquivos de Neuro-Psiquiatria* publica um volume por ano, consistindo em doze edições mensais, de janeiro a dezembro, em duas versões:

- Arq Neuropsiquiatr - ISSN 1678-4227 (versão online)
- Arq Neuropsiquiatr - ISSN 0004-282-X (versão impressa)

### TIPOS DE CONTRIBUIÇÃO

Os textos devem apresentar características que lhes permitem se encaixam nas seguintes seções:

- Artigos Originais: a pesquisa clínica ou experimental inicial.
- Artigos de Revisão: análises críticas sobre temas atuais, por convite dos editores.
- Notas históricas: história da neurologia e dados sobre descrições de sinais, doenças ou síndromes neurológicas.

- Imagens em Neurologia: imagens originais que ilustram doenças neurológicas.
- Teses Resumos: reprodução de resumos de teses ou dissertações de mestrado.
- Opiniões: comentários sobre artigos que foram publicados.
- Resenha: análise crítica sobre as publicações da neurociência.
- Academia Brasileira de Neurologia: temas relacionados às atividades de departamentos científicos da Academia, anais de reuniões científicas e outros.

Os textos devem ser inéditos, clara e concisa, e em Inglês, tanto para a *linha* de versão e para a versão impressa.

- As seções críticas de livros e Academia Brasileira de Neurologia será publicado apenas na forma impressa.

## Forma de artigos

### Arquivos de Neuro-Psiquiatria

Adota as normas editoriais do Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas: Requisitos uniformes ICMJE submetidos a revistas biomédicas outubro 2005 atualização ([www.icmje.org](http://www.icmje.org)).

Os autores devem enviar o manuscrito original usando o **Microsoft Word** processador de texto, em fonte tamanho 12 (Arial ou Times New Roman). O texto deve conter, nesta ordem:

#### 1) Apresentação (página de rosto):

- a) Título sintético e preciso, até 100 caracteres. O título deve ser sugestivo, chamando a atenção para o conteúdo, sem ficar restrito a uma natureza estritamente descritivo. Excepto em manuscritos que se referem a aspectos particulares de uma região que não podem ser extrapolados para a população em geral, as descrições da região a partir do qual se origina o estudo devem ser evitados no título. O título em Português deve ser colocado após o título em Inglês;
- b) Autor: nome e, em nome, como se desejar para indexação;
- c) Informações complementares: **nome original** da instituição em que o estudo

foi produzido, com a cidade e país; 'graus acadêmicos e posições atuais autores; financiamento; endereços postais e eletrônicos e para correspondência.

## 2) **Abstract e Resumo:**

uma. Artigos, Artigos de Revisão, truques do comércio e notas históricas: até 150 palavras, contendo informações estruturadas (opcional em Truques do Comércio) sobre a razão pela e propósito do estudo, método, resultados e conclusão;

b. Imagens em Neurologia e pareceres não têm um resumo ou *Resumo*.

## 3) **Palavras-chave ou Palabras Clave-**

(a) Artigos, Artigos de Revisão, Truques das Notas Comerciais e históricos: após o Abstract e *Resumo ou Resumen*, **em conformidade com os Descritores em Ciências da Saúde**(<http://decs.bvs.br/>); por favor, evite as outras palavras-chave; (b) Imagens em Neurologia, Opiniões e Resumos de Teses não tem palavras-chave / *Palavras-chave / Palabras Clave-*.

4) **Resumo, Palavras-chave, abstract ou Palabras Clave-**: deve ser colocado, nessa ordem, após o nome dos autores, antes do texto.

## 5) **Texto**

a) Original aticles: até 3.000 palavras, excluindo as referências, incluindo: introdução e efeito; método (sujeitos e procedimentos, referência explícita quanto ao respeito das normas éticas aplicáveis, incluindo o nome da Comissão de Ética que aprovou o estudo eo acordo de pacientes ou seus familiares); resultados; discussão; AGRADECIMENTOS; referências. Não repetir no texto os dados das tabelas e ilustrações.

B) *Artigos de Revisão*: até 5.000 palavras, excluindo as referências, incluindo a análise de dados de outros autores ou metanálise, avaliação crítica dos dados da literatura e observações com base em os autores da experiência pessoal.

c) *truques do comércio*: até 1.500 palavras, excluindo as referências. Esta seção inclui declarações curtas de opinião relevantes para a prática clínica atual e na pesquisa.

- D) *Notas históricas*: até 1.000 palavras, sem contar as referências;  
 e) *Imagens em Neurologia*: até 100 palavras, com um resumo dos dados clínicos e comentários sobre as imagens.  
 f) *Opiniões*: até 400 palavras  
 g) *Teses*: até 200 palavras.

## 6) Tabelas

- a) *Artigos Originais* e *Artigos de Revisão*: até 7, apresentados em páginas separadas, incluindo: número de ordem, título e legenda. Não use barras para separar linhas ou colunas;  
 b) *Notas históricas*: até 4, com um formato semelhante ao descrito para os artigos.

## 7) Ilustrações

- a) *Artigos Originais* e *Artigos de Revisão*: até 10 gráficos ou fotos de alta, com legendas em páginas separadas. Reproduções de ilustrações publicadas: anexar autorização da editora;  
 b) *Notas históricas*: até 5, de alta resolução (JPEG, pelo menos, 500 dpi), com formato semelhante ao descrito para os artigos;  
 c) *Imagens em Neurologia*: até 8, de alta resolução (JPEG, pelo menos, 500 dpi), em uma única página.

Nota: Para ilustrações coloridas, os autores têm que consultar o gerente sobre os custos ..

## 8) Referências

- a) *Artigos Originais*: até 30, limitado àqueles que são essenciais para o conteúdo do artigo;  
 b) *Artigos de Revisão*: até 60;  
 c) *Notas históricas*: até 10;  
 d) *Pareceres e Imagens em Neurologia*: até 5.

**As referências** devem:

- a) ser numeradas em ordem consecutiva de sua citação ao longo do texto;  
 b) Seguir o padrão do Index Medicus;

c) Incluir todos os autores quando houver até seis; quando houver sete ou mais, listar os 3 primeiros e segui-los com "et al."

#### **Método para fazer citações:**

- a) Artigos: Autor (es). Título. Periódica; ano; Volume: primeiro-última página (com todos os dígitos);
- b) Livros: Autor (es) ou Editor (s). Título. Edição, se não fosse o primeiro. Tradutor (s), se este era o caso. Cidade em que foi publicado: editora, ano: primeiro-última página;
- c) capítulos de livros: Autor (es). Título. Editor (s) do livro e demais dados sobre este, como no item anterior;
- d) Resumos: Autor (es). Título, seguido por (Abstr). Ano periódico; de volume (suplemento e seu número, se este for o caso): página (s).
- e) Quando não foi publicado em um periódico: Título da publicação. Cidade em que foi publicado: editora, ano, página (s);
- f) Reserve online ou texto: Autor (es). Título. Disponível em www ... (nome do site). Acessados (dia, mês, ano);
- g) Comunicações pessoais só devem ser mencionadas no texto, entre parênteses.

As referências que aparecem nos artigos publicados nesta edição servir como um guia.

#### **Submissão do artigo**

#### **Submissão do Manuscrito**

Apenas artigos on-line serão aceitos: <https://mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo>.

O artigo deve ser submetida ao Conselho Editorial para a publicação, juntamente com o seguinte:

- 1) Dois documentos, tanto em PDF e **assinada por todos os** autores: (a) **declaração de consentimento dos autores para publicação;** (b) **declaração de conflitos de interesses;**
- 2) Cinco (5) Revisores preferidos e suas reais e-mails
- 3) Não aceito revisores.

#### **PROCEDIMENTOS DE AVALIAÇÃO APLICADA PARA MANUSCRITOS**

O Conselho Editorial:

- uma. Aplicar a tarefa lista de verificação para verificar se os artigos estão no formato recomendado nas Instruções aos Autores e se cumprem os propósitos do periódico. Quando estas condições não forem satisfeitas, os artigos serão rejeitados (resposta em 5 dias) .;
- b. Assigne um Editor (resposta em 2 dias);
- c. Atribuir um editor associado (resposta em 5 dias);
- d. As tarefas de picking, convidativo e atribuir revisores será concluído em 7 dias (pick - 2 dias; convidar - 2 dias; atribuir - 3 dias)
- e. Os revisores apresentará sua Scoresheet em 15 dias;
- f. O Editor Associated irá completar a sua recomendação de tarefas em 5 dias;
- g. A decisão final será tomada em 5 dias;
- h. O número máximo de dias para o autor a apresentar um manuscrito revisto uma vez tomada a decisão «Revisão Minor ': 15 dias;
- i. O número máximo de dias para o autor a apresentar um manuscrito revisto uma vez tomada a decisão 'Revisão Principal': 30 dias;

O autor (es) podem acompanhar os procedimentos de avaliação sobre o manuscrito através do mesmo site: <https://mc04.manuscriptcentral.com/anp-scielo>.

### **ACEITO DO ARTIGO**

Os manuscritos serão aceitos na ordem cronológica em que chegar ao formato final, após o cumprimento de todas as fases dos processos de avaliação. **Todos os manuscritos** serão submetidos a um revisor de língua Inglês creditado pela Pub Med Central (EUA). **Nenhum outro Inglês -Language revisões serão** aceitos. Os custos financeiros desta revisão serão suportados pelos autores.

### **Publicação do artigo**

- Quando o manuscrito vai para a fase de impressão, depois de passar através da fase de disposição, o manuscrito já não pode ser modificada. Nesta fase, poderá ser publicado online na forma Ahead of Print (AOP), desde que ele se encaixa dentro da categoria do artigo original;
- Através do sistema de AOP, o acesso ao manuscrito através da Internet é garantida, e ele pode ser lido e citado, mesmo que ainda não foi publicado formalmente. No momento da publicação formal, ele será retirado do sistema AOP;

- O manuscrito será publicado simultaneamente em formulário on-line e na forma impressa;
- Estabelece-se de antemão que os autores concordam:

uma. Que seu manuscrito será publicado exclusivamente neste periódico;  
b. Que o direito de autor e permissões são transferidas automaticamente para o editor do periódico;  
c. Que eles assumem a responsabilidade intelectual e legal pelos resultados e comentários apresentados.

### **SEDE E CONTATOS**

Gerente.: Adriana Spina França Machado  
Endereço: Rua Vergueiro 1421 / sala 804, Torre Sul, Ed. Principais Escritórios Towers,  
04101-000, São Paulo - SP, Brasil.  
Telefones: (5511) 3884-2042 e (5511) 3149-6605  
Fax: (5511) 23699721  
E-mail subscrever o jornal: [assinatura@revanp.com.br](mailto:assinatura@revanp.com.br)