UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO

ANA LUIZA NUNES CUNHA

**Avaliação de processos motores e cognitivos em
pacientes com câibra do escrivão**

Ribeirão Preto

2017

ANA LUIZA NUNES CUNHA

**Avaliação de processos motores e cognitivos em
pacientes com câibra do escrivão**

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina
de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo
para obtenção de título de Mestre em Ciências

Área de Concentração: Neurologia

Orientador: Prof. Dr. Vitor Tumas

Versão corrigida. A versão original encontra-se disponível tanto na Biblioteca da
Unidade que aloja o Programa, quanto na Biblioteca Digital de Teses e Dissertações
da USP (BDTD).

Ribeirão Preto

2017

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo

Cunha, Ana Luiza Nunes

Avaliação de processos motores e cognitivos em pacientes com câibra do escrívão. – Ribeirão Preto, 2017.

62p., il., 30 cm.

Dissertação (Mestrado Profissional) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. Programa de Neurologia.

Orientador: Vitor Tumas.

1. Distonia 2. Câibra do escrívão 3. Cognição

Nome: Cunha, Ana Luiza Nunes

Título: Avaliação de processos motores e cognitivos em pacientes com câibra do
escrivão

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina
de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo
para obtenção do título de Mestre em Ciências.

Aprovado em:

Banca Examinadora

Prof. Dr.: _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr.: _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

Prof. Dr.: _____ Instituição: _____

Julgamento: _____ Assinatura: _____

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus por permitir realizar este grande sonho,

Ao Professor Vitor Tumas, pela confiança em mim depositada neste desafio e por todos os ensinamentos compartilhados,

A Nathália, por sua disponibilidade e dedicação durante toda a realização deste trabalho,

Ao Torben, por seu companheirismo e ajuda durante a coleta de dados e seleção de artigos,

A Tâmara, Bruna e Flávia, sem as quais esta pesquisa não seria realizada; obrigada por se dedicarem na realização dos testes neuropsicológicos,

A Maria Paula, por me ensinar aspectos da neuropsicologia,

Aos funcionários dos Ambulatórios de Toxina Botulínica e da Neurologia, pela compreensão e auxílio na coleta de dados,

A toda equipe de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, incluindo Ângela, Manuelina, Daniel, Márcio Pena e Patrícia; obrigada pelo carinho e paciência nesta jornada,

Aos meus pais, Arnaldo e Fátima, minhas fontes de inspiração, por sempre estarem ao meu lado;

Ao meu irmão Renato, meu amigo e companheiro, por seu amor e incentivo,

Aos meus familiares e amigos, pelo carinho e apoio de sempre,

Aos pacientes, por compartilharem suas dores e aflições, ensinando-me sobre a real importância da vida. Muito obrigada!

“Feliz aquele que transfere o que sabe e aprende o que ensina.”

Cora Coralina

RESUMO

CUNHA, ALN. **Avaliação de processos motores e cognitivos em pacientes com câibra do escrivão.** 2017. Dissertação de mestrado. Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2017.

Introdução: A câibra do escrivão (CE) é uma distonia focal com contração sustentada e involuntária das mãos, dedos e/ou braços durante a escrita. Poucos estudos avaliaram desempenho motor e cognição na CE a partir de testes neuropsicológicos. Os achados do estudo podem colaborar na reabilitação da doença. **Objetivo:** Avaliar os desempenhos motor e cognitivo dos pacientes com CE. **Métodos:** Foram avaliados 21 pacientes e 21 controles pareados por sexo e idade. Dados clínicos foram colhidos e combinados com avaliação da presença de sintomas de depressão, ansiedade e apatia por meio, respectivamente, dos Inventários de Depressão e Ansiedade de Beck e da Escala de Apatia. A gravidade da distonia foi quantificada pelas escalas *Writer's Cramp Rating Scale* e *The Arm Dystonia Disability Scale*. O desempenho motor foi avaliado pelo *Purdue Pegboard Test* (PPT). Demais testes neuropsicológicos aplicados foram: Mini Exame do Estado Mental (MEEM), *Frontal Assessment Battery* (FAB), *Symbol Digit Modalities Test* (SDMT), *Stroop Test* (ST) e *Trail Making Test* (TMT). **Resultados:** Pacientes com CE apresentaram desempenho inferior aos controles nos testes: MEEM, FAB e ST parte "W". Após correção para anos de estudo, variável demográfica com diferença estatística significativa entre os grupos, manteve-se diferença significativa apenas na FAB. Pacientes apresentaram desempenho inferior aos controles nas tarefas com a mão dominante, com ambas as mãos e no teste de montagem do PPT. Após correção para variável anos de estudo, não houve diferença significativa, apenas tendência estatística à performance inferior de pacientes na tarefa montagem do PPT. O desempenho da tarefa montagem do PPT em pacientes com CE teve forte correlação positiva com testes neuropsicológicos, e não com gravidade motora da distonia. **Conclusões:** O estudo sugere que pacientes com CE apresentem disfunção executiva. As alterações motoras encontradas na tarefa montagem do PPT dos pacientes com CE estão possivelmente relacionadas ao déficit no funcionamento executivo destes indivíduos.

Palavras-chave: distonia, câibra do escrivão, cognição

ABSTRACT

CUNHA, ALN. **Motor and cognitive aspects of writer's cramp**. 2017. Dissertação de mestrado. Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2017.

Introduction: The writer's cramp (WC) is a focal dystonia with sustained and involuntary contraction of the hands, fingers and/or arms during writing. Few studies have evaluated motor performance and cognition of these patients using neuropsychological tests. The findings may contribute to rehabilitation of this disease.

Objective: evaluate motor and cognitive performance of patients with WC. **Methods:** Twenty-one patients and 21 matched controls by sex and age were evaluated. Clinical data were collected, with assessment of symptoms of depression, anxiety, and apathy using the respective clinical scales: Beck Depression Inventory, Beck Anxiety Inventory and Apathy Scale. Severity of dystonia was quantified by Writer's Cramp Rating Scale and The Arm Dystonia Disability Scale. Motor performance was assessed by Purdue Pegboard Test (PPT). Other neuropsychological tests applied were: Mini Mental State Examination (MMSE), Frontal Assessment Battery (FAB), Symbol Digit Modalities Test (SDMT), Stroop Test (ST) and Trail Making Test (TMT).

Results: Patients with WC had inferior performance to the controls in MMSE, FAB and ST part "W". After correction for years of study, a demographic variable with significant statistical difference between the groups, a significant difference was maintained only in FAB. Patients had inferior performance to the controls in these tasks of PPT: task with the dominant hand, with both hands and in PPT assembly. After correction for the variable 'years of study', there was no significant difference, only statistical tendency to inferior performance of patients in PPT assembly. The performance of PPT assembly task in patients with WC had a strong positive correlation with neuropsychological tests, and not with motor severity of dystonia.

Conclusions: The study suggests that patients with WC have executive dysfunction. The motor alterations in patients with WC is possibly related to deficit in executive functioning.

Keywords: dystonia, writer's cramp, cognition

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Comparação clínica entre pacientes com câibra do escrivão simples e pacientes com câibra do escrivão complexa/progressiva	27
Tabela 2 – Características clínicas e demográficas dos pacientes com câibra do escrivão e dos participantes controles	29
Tabela 3 – Comparação do desempenho de pacientes com câibra do escrivão e participantes controles nos testes neuropsicológicos.....	30
Tabela 4 – Comparação do desempenho de pacientes com câibra do escrivão e participantes controles nos testes neuropsicológicos após correção pela variável anos de estudo.....	31
Tabela 5 – Comparação do desempenho de pacientes com câibra do escrivão e participantes controles nos subescores da FAB.....	32
Tabela 6 – Comparação do desempenho motor dos pacientes com câibra do escrivão e participantes controles no <i>Purdue Pegboard Test</i> (PPT).....	32
Tabela 7 – Comparação do desempenho motor dos pacientes com câibra do escrivão e participantes controles no <i>Purdue Pegboard Test</i> (PPT) após correção pela variável anos de estudo.....	33
Tabela 8 – Comparação do desempenho motor dos pacientes com câibra do escrivão simples e pacientes com câibra do escrivão complexa/progressiva e participantes controles no <i>Purdue Pegboard Test</i> (PPT)	34
Tabela 9 – Correlação do desempenho de pacientes com câibra do escrivão na tarefa montagem do <i>Purdue Pegboard Test</i> (PPT) com variáveis demográficas e testes neuropsicológicos	35

LISTA DE SIGLAS

ADDS	<i>The Arm Dystonia Disability Scale</i>
BAI	Inventário de Ansiedade de Beck
BDI	Inventário de Depressão de Beck
CE	Cãibra do escritor
EAPAT	Escala de Apatia
FAB	<i>Frontal Assessment Battery</i>
MEEM	Mini Exame do Estado Mental
MoCa	<i>Montreal Cognitive Assessment</i>
PPT	<i>Purdue Pegboard Test</i>
SDMT	<i>Symbol Digit Modalities Test</i>
ST	<i>Stroop Test</i>
TMT	<i>Trail Making Test</i>
UPDRS	<i>Unified Parkinson's Disease Rating Scale</i>
WCRS	<i>Writer's Cramp Rating Scale</i>

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	11
1.1 Definição, história e aspectos clínicos da câibra do escrivão.....	13
1.2 Desempenho motor e cognitivo nas distonias	14
1.3 Desempenho motor e cognitivo na câibra do escrivão	15
2 OBJETIVOS	18
2.1 Geral.....	18
2.2 Específicos	18
3 CASUÍSTICA E MÉTODOS	19
3.1 Casuística.....	19
3.2 Avaliação clínica.....	20
3.3 Instrumentos de avaliação utilizados.....	21
3.3.1 Instrumentos de avaliação motora	21
3.3.2 Escalas de avaliação de sintomas psiquiátricos.....	22
3.3.3 Escalas de avaliação cognitiva	22
3.4 Procedimento de avaliação	24
3.5 Análise dos dados	25
4 RESULTADOS.....	26
4.1 Análise dos pacientes com CE	26
4.2 Comparação entre os pacientes e controles	29
5 DISCUSSÃO	36
6 CONCLUSÃO	41
REFERÊNCIAS.....	42
APÊNDICES	48
Aprovação Comitê de Ética	48
Termo de Consentimento	49
Protocolo Clínico Avaliação das Distonias	52
ANEXOS	61
Writer's Cramp Rating Scale (versão traduzida)	61
The Arm Dystonia Disability Scale (versão traduzida).....	62

1 INTRODUÇÃO

Distonia é um distúrbio de movimento caracterizado por contrações involuntárias sustentadas ou intermitentes que produzem movimentos repetitivos ou posturas anormais (1). O termo foi utilizado pela primeira vez por Oppenheim, em 1911, ao relatar casos de quatro crianças judias (2). O pesquisador introduziu o termo “*dystonia musculorum deformans*” para caracterizar os movimentos involuntários apresentados pelos pacientes. Apesar de Oppenheim sugerir uma etiologia neurológica para a síndrome, muitos autores do século XX consideravam sua origem psicogênica (3). Em 1944, porém, Herz demonstrou contrações simultâneas de músculos agonistas e antagonistas em pacientes com distonia, sugerindo tratar-se de uma patologia neurológica (4). Entretanto, foram os estudos realizados por Marsden e colaboradores que estabeleceram definitivamente a origem patológica da distonia (5).

A distonia é uma síndrome heterogênea e possui subtipos e etiologias diversas; após sua descrição, classificações foram propostas para sua melhor descrição clínica (6). Em 2013, Albanese e colaboradores propuseram a mais nova classificação da distonia, dividindo-a em dois eixos: características clínicas e etiológicas (1). Nas características clínicas, incluíram-se idade de início, distribuição corporal, aspecto temporal, características associadas e outros sintomas neurológicos ou sistêmicos. Quanto à etiologia, a classificação ponderou presença de alterações anatômicas no sistema nervoso e padrão de herança genética.

Quanto à distribuição corporal, a distonia pode ser focal (uma região única do corpo afetada), segmentar (duas ou mais regiões corporais contíguas afetadas), multifocal (duas ou mais regiões corporais não contíguas afetadas), hemidistonia (membro superior e inferior afetados ipsilateralmente) ou distonia generalizada (tronco e pelo menos duas outras regiões corporais afetadas) (1).

Quanto à etiologia, as distonias podem ser classificadas basicamente em dois grandes grupos, as distonias sintomáticas e as idiopáticas. A grande maioria das distonias idiopáticas tem provavelmente origem genética, e uma das principais formas de apresentação clínica são as distonias focais de início no adulto (1,7).

A câibra do escrivão é uma distonia focal tarefa-específica. Caracteriza-se pela contração ou postura sustentada e involuntária das mãos, dedos e/ou braços durante a escrita (8). Sua fisiopatologia é complexa e envolve preparação motora

anormal, entre outros aspectos (9). Vários estudos recentes revelaram que tanto nessa condição como em outros tipos de distonia idiopática, sintomas não-motores são frequentes, como depressão, ansiedade, distúrbios do sono, entre outros (10). Um aspecto ainda pouco estudado e controvertido é a existência ou não de alterações cognitivas nas distonias idiopáticas, especialmente nas distonias focais (11–13).

Poucos estudos utilizaram testes neuropsicológicos para avaliar as performances motora e cognitiva de indivíduos com câibra do escritor (14). A maioria dos estudos prévios avaliou o desempenho motor utilizando-se de *softwares* com canetas e telas digitais para mensuração de aspectos da escrita (15). Já aqueles que avaliaram os desempenhos motor e cognitivo, utilizaram diferentes testes neuropsicológicos e em geral avaliaram pacientes com distonia generalizada ou diversos tipos de distonias focais, sem estudar exclusivamente pacientes com câibra do escritor (11,12,16).

Em geral, diversos testes neuropsicológicos podem ser utilizados nos estudos com pacientes com distonia. Dentre as avaliações que envolvem aspectos funcionais motores e cognitivos, incluímos o *Purdue Pegboard Test*, cujo objetivo principal é avaliar a destreza manual (17). Ele foi desenvolvido inicialmente para identificar lesões cerebrais lateralizadas (18). Sua execução requer habilidades motoras e também cognitivas, incluindo velocidade de processamento, coordenação e atenção, além de função executiva (19). Vários outros testes neuropsicológicos avaliam domínios cognitivos relacionados ao córtex frontal. A Bateria de Avaliação Frontal (*Frontal Assessment Battery*) verifica função executiva (20), já o teste de Stroop (*Stroop Test*) estuda a atenção seletiva e controle inibitório (21). O Teste de Trilhas (*Trail Making Test*) avalia atenção e flexibilidade mental (22) e o *Symbol Digit Modalities Test*, a velocidade de processamento (23).

Os achados das pesquisas envolvendo cognição na distonia são discrepantes. Vários pesquisadores não encontraram déficit cognitivo em pacientes com distonia (11–14). Porém, os estudos de Scott (24), Bugalho (25), Alemán (16) e Berg (26) com pacientes com distonias focais mostraram alterações discretas na cognição. Esses pesquisadores encontraram comprometimento dos indivíduos distônicos em atenção, controle inibitório, planejamento motor, destreza manual, memória de trabalho visuoespacial e reconhecimento tátil de objetos.

1.1 Definição, história e aspectos clínicos da câibra do escrivão

A câibra do escrivão caracteriza-se pela contração ou postura sustentada e involuntária das mãos, dedos e/ou braços durante a escrita (8). Acomete adultos, preferencialmente homens, em torno da terceira à sexta década de vida (5). Sua prevalência varia de 2.7/1.000.000 a 14/1.000.000 pessoas segundo estudos populacionais (27,28).

Vários autores escreveram sobre as distonias tarefa-específicas e seus subtipos (29). A primeira descrição foi a de Sir Charles Bell em 1830 (30). Hammond, em 1876, introduziu o termo “paralisia ocupacional” (31). Gowers detalhou características clínicas da câibra do escrivão, seus possíveis fatores de risco, história familiar e etiologia orgânica da patologia (30). Já Wilson, em 1940, influenciado pela psicanálise, considerou a etiologia da distonia tarefa-específica como funcional (32). Por muitos anos essa teoria foi mantida até que Marsden, autor consagrado neste tema, descreveu detalhadamente a câibra do escrivão e reforçou sua origem neurológica (5,33).

Os sintomas da câibra do escrivão iniciam-se comumente com parestesias no membro ou fadiga durante a escrita. Evoluem em meses para surgimento de flexão e/ou extensão de dedos, punho ou braço e/ou pronação ou supinação do membro. Há redução da velocidade da escrita. Tremor está presente em cerca um terço dos casos (33). Os possíveis fatores de risco descritos são uso repetitivo do membro em movimentos estereotipados, trauma local e história familiar positiva (5,34,35). O acometimento do membro contralateral ocorre em torno de 25% dos pacientes, que passam a escrever com a mão contralateral (5,33). A descrição de remissão é rara; em 5% dos indivíduos (5,33). A presença de truques sensoriais é relatada por 20% dos pacientes (36). Distonia em espelho, fenômeno caracterizado por movimentos ou posturas anormais na mão distônica em repouso ao escrever com a mão contralateral não-distônica, pode estar presente em 45% dos pacientes (37).

A câibra do escrivão é classificada, segundo Marsden e Sheehy, em: simples (distonia apenas durante escrita), complexa/distônica (distonia em múltiplas tarefas manuais desde o início) ou progressiva (distonia apenas durante escrita, com posterior extensão para outras tarefas manuais) (5,33). Com a nova classificação de 2013, valorizaram-se aspectos temporais importantes para este tipo de distonia,

como curso da doença (estática ou progressiva) e variabilidade (distonia persistente, ação-específica, com flutuação diurna ou paroxística) (1).

A fisiopatologia da distonia tarefa-específica, incluindo a câibra do escrivão, envolve uma preparação motora anormal associada à falha da inibição central, a anormalidades sensoriais e à integração sensoriomotora deficitária. Esses fatores, acrescidos de plasticidade mal adaptativa e realização de movimentos repetitivos, desencadeiam, em pessoas susceptíveis, a co-contracção muscular anormal, transbordamento motor e movimento excessivo (9).

O tratamento da câibra do escrivão é ainda bastante limitado. O principal tratamento utilizado é a aplicação de toxina botulínica, cuja eficácia terapêutica é consideravelmente variável - 51% a 80% dos casos- dependendo do estudo (38–40). Outros tratamentos disponíveis são neurocirurgia funcional e terapias comportamentais (41,42).

1.2 Desempenho motor e cognitivo nas distonias

Vários pesquisadores estudaram perfil cognitivo dos pacientes com distonia, acreditando principalmente na existência de disfunção executiva nestes indivíduos (16,24-26). Alguns dos estudos avaliaram performance motora dos pacientes, porém poucos utilizaram-se do *Purdue Pegboard Test*, teste para avaliação de destreza manual.

Em 2003, Jahanshahi e colaboradores compararam função executiva e memória de trabalho entre 10 pacientes com distonia focal e generalizada e 12 indivíduos controles pareados por idade e sexo (11). Dentre os pacientes com distonia, dois possuíam distonia de membro não constituindo distonia tarefa-específica. Depressão foi avaliada a partir do Inventário de Depressão de Beck. Dentre vários testes neuropsicológicos realizados, avaliou-se o desempenho motor com uso do *Pegboard* e com *Finger Tapping Test*. As duas tarefas motoras foram primeiramente realizadas separadamente e após, concomitantemente, com objetivo de avaliar atenção dividida. O estudo mostrou que pacientes com distonia apresentaram desempenho significativamente inferior em fluência verbal categórica e no desempenho motor nas tarefas motoras quando realizadas concomitantemente. Porém, após ajuste para diversas variáveis, não houve diferença estatística entre os grupos.

Em 2006, Balas e colaboradores realizaram estudo caso-controle sobre perfil neuropsicológico de pacientes com distonia DYT1, tipo de distonia genética (12). Compararam pacientes com DYT1 sintomáticos *versus* pacientes com DYT1 assintomáticos *versus* dois grupos controles. Foram realizadas diversas baterias de exames cognitivos, incluindo o *Purdue Pegboard Test*. O estudo não mostrou diferença estatística entre pacientes e grupos controles, exceto pela performance motora. Esta foi significativamente inferior nos subtestes de mão dominante, ambas as mãos e na montagem (*assembly*) no grupo de pacientes com DYT1 sintomáticos em relação ao grupo controle.

Alemán, em 2009, comparou o perfil cognitivo entre 20 pacientes com blefaroespasma e 17 indivíduos controles pareados por idade, sexo, escolaridade e sem diferenças estatísticas nos escores do Inventário de Depressão de Beck e Inventário de Ansiedade de Beck (16). Dentre os testes neuropsicológicos, encontrava-se o *Purdue Pegboard Test*. Houve diferença estatística entre os grupos nos testes de *Luria*, *Purdue Pegboard Test* (em todos os subtestes realizados), denominação tátil, coordenação recíproca e dígito *span* reverso visuoespacial. A diferença estatística se manteve após correção para idade, duração e severidade da doença e perfil psiquiátrico dos indivíduos. Os achados sugerem comprometimento destes pacientes no planejamento motor, destreza manual, memória de trabalho visuoespacial e reconhecimento tátil de objetos.

1.3 Desempenho motor e cognitivo na câibra do escrivão

A avaliação de características cinemáticas da escrita de pacientes com câibra do escrivão ainda é a forma mais objetiva de se verificar a performance motora destes pacientes (15). Com utilização de pranchas e canetas digitais sensíveis a pressão, podem ser avaliados velocidade e fluência dos movimentos, pressão exercida pela caneta, entre outros aspectos. O paciente pode realizar tarefas distintas, como escrever sentenças repetidamente e/ou desenhar círculos sobrepostos (15).

Os desempenhos motor e cognitivo de pacientes com câibra do escrivão foram pouco estudados a partir de testes neuropsicológicos. Em 1991, Grafman e colaboradores realizaram estudo com 20 pacientes com distonia tarefa-específica com objetivo de correlacionar desempenho motor e velocidade de resposta

visuomotora ao perfil psiquiátrico dos pacientes (14). Para avaliar personalidade, depressão, ansiedade e comportamento, foram utilizadas respectivamente as escalas *Minnesota Multiphasic Personality Inventory*, Escala de Depressão de Beck, *Spulberger State Trait Anxiety Scale*, *Neurobehavior Rating Scale*. Para avaliação da performance motora, utilizou-se o *Finger Tapping Test* e para avaliar velocidade da resposta visuomotora, utilizou-se o *Serial Reaction Time Test*. Não houve correlação estatística entre perfil psiquiátrico dos pacientes e performances motora e cognitiva. Além disso, o desempenho motor e velocidade de processamento dos pacientes estavam dentro do limite da normalidade dos testes. Porém, não houve grupo controle neste estudo.

Em 2001, Berg e colaboradores estudaram a cognição de 19 pacientes com câibra do escrevão e 16 indivíduos controles, avaliando inibição central (*go/no-go*) a partir de testes de performance visual contínua com eletroencefalograma registrado simultaneamente (26). Houve diferença estatística na performance dos indivíduos com câibra do escrevão, indicando falha de controle inibitório neste grupo.

Já em 2008, Bugalho avaliou presença de transtorno obsessivo compulsivo e distúrbio cognitivo em 45 pacientes com distonias focais (15 pacientes com câibra do escrevão, 15 com blefaroespasma e 15 com distonia cervical) e 27 controles (25). Os testes neuropsicológicos empregados foram: *Wisconsin Card Sorting Test*, *Stroop Test*, *Block Assembly Test of the Wechesler Adult Intelligence Scale* e *The Benton Visual Retention Test*. Os domínios cognitivos avaliados foram, respectivamente, função executiva, atenção seletiva, habilidade visuoconstrutiva e memória visual. Os pacientes apresentaram pior desempenho no subitem de erros do *Wisconsin Card Sorting Test* e maior escore em escala para transtorno obsessivo compulsivo em relação aos controles. Não houve diferença estatística ao analisar os grupos de diferentes distonias entre si.

Os domínios de alerta e atenção dividida, controle inibitório, função executiva e planejamento motor são de localização pré-frontal, principalmente no córtex pré-frontal dorsolateral (43). Achados de exames de imagem de pacientes com câibra do escrevão indicam hipermetabolismo do córtex dorsolateral e hipometabolismo no caudado, o que justificaria a falha de controle inibitório destes pacientes e seu pior desempenho em testes de função executiva (44).

Assim, há algumas questões que não estão evidentemente respondidas em relação aos pacientes portadores de câibra do escrevão. A primeira refere-se à

suposição de que pacientes com câibra do escrivão apresentariam alterações cognitivas, especialmente disfunção executiva, causada pela sua doença. A questão seguinte seria determinar se os pacientes com câibra do escrivão simples têm realmente apenas acometimento específico da escrita ou se outras atividades manuais poderiam estar comprometidas de forma subclínica.

Questiona-se se avaliações muito específicas e apuradas do desempenho motor dos pacientes com câibra do escrivão poderiam revelar anormalidades motoras não perceptíveis nas tarefas habituais do dia-a-dia além da escrita. O *Purdue Pegboard Test* poderia ser um teste sensível para detectar essas alterações subclínicas. Se houvesse, nesses pacientes, alterações do desempenho motor nesse teste, poder-se-ia especular se essas alterações decorreriam apenas exclusivamente do distúrbio motor ou se estariam também associadas à presença de alterações cognitivas que dificultariam a execução da tarefa.

Estudar esse tema é importante em vários aspectos. Primeiramente, amplia-se o conhecimento geral sobre a doença; além disso, a determinação de que uma disfunção motora decorre em parte por uma disfunção cognitiva pode ser útil na aplicação de métodos de reabilitação.

2 OBJETIVOS

2.1 Geral

- Avaliar os desempenhos motor e cognitivo de pacientes com câibra do escrivão.

2.2 Específicos

- Avaliar se pacientes com câibra do escrivão apresentam alteração no desempenho motor no *Purdue Pegboard Test*,
- Avaliar se pacientes com câibra do escrivão apresentam alterações na função executiva,
- Verificar se alterações do desempenho motor eventualmente detectadas no *Purdue Pegboard Test* em pacientes com câibra do escrivão estariam mais relacionadas com a gravidade da distonia ou com disfunção executiva.

3 CASUÍSTICA E MÉTODOS

Trata-se de um estudo realizado em um único centro terciário de distúrbios do movimento na cidade de Ribeirão Preto, transversal, descritivo, caso-controle com a inclusão de pacientes portadores de câibra do escrívão e sujeitos controles.

3.1 Casuística

Foram convidados a participar do estudo pacientes com o diagnóstico de câibra do escrívão idiopática atendidos consecutivamente nos Ambulatórios de Doenças Extrapiramidais e de Aplicação de Toxina Botulínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, no período entre maio de 2015 a fevereiro de 2016.

Os critérios para inclusão dos pacientes no estudo foram:

- a) Apresentar diagnóstico etiológico de distonia idiopática tarefa-específica,
- b) Ter mais de 18 anos de idade,
- c) Assinar o termo de consentimento livre e esclarecido,
- d) Não ter déficit cognitivo segundo os escores do MEEM definidos por Brucki et al (45).

Os critérios para exclusão dos pacientes no estudo foram:

- a) Ter idade menor que 18 anos,
- b) Não assinar o termo de consentimento livre e esclarecido,
- c) Apresentar outras doenças degenerativas associadas à distonia,
- d) Apresentar possíveis causas adquiridas para a distonia,
- e) Ter déficit cognitivo segundo os escores de MEEM definidos por Brucki et al (45) .

O diagnóstico de câibra do escrívão idiopática foi realizado por um neurologista especialista em distúrbios de movimento seguindo os critérios do novo consenso de classificação de distonia publicado em 2013 (1). Para comparação, foram selecionados sujeitos saudáveis para compor o grupo controle, recrutados entre funcionários e acompanhantes de pacientes presentes no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, constituindo uma amostra por conveniência.

Os critérios para inclusão dos sujeitos controles no estudo foram:

- a) Não apresentar nenhuma doença neurológica,
- b) Ter mais de 18 anos de idade,
- c) Assinar o termo de consentimento livre e esclarecido.
- d) Não ter déficit cognitivo segundo os escores do MEEM definidos por Brucki et al (45).

Os critérios para exclusão dos sujeitos controles no estudo foram:

- a) Ter idade menor que 18 anos,
- b) Não assinar o termo de consentimento livre e esclarecido.
- c) Ter déficit cognitivo segundo os escores de MEEM definidos por Brucki et al (45) .

A previsão inicial do estudo foi parear os grupos quanto ao sexo, idade e anos de estudo.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo como parte do estudo “Rede Brasileira para o estudo de distonias” no registro 12736/2011.

3.2 Avaliação clínica

Foram coletados dados demográficos de pacientes e controles, incluindo idade, sexo, anos de estudo, comorbidades clínicas e medicações em uso. Informações adicionais obtidas dos adultos com cãibra do escritor foram: idade do início dos sintomas, duração da doença, localização inicial e atual da distonia, data da última aplicação da toxina botulínica, presença de tremor e de truque sensorial e impacto da distonia na atividade laboral.

Todos os pacientes foram avaliados após pelo menos 13 semanas da última aplicação de toxina botulínica. Os pacientes e controles foram também estudados com os seguintes instrumentos de avaliação: *Writer's Cramp Rating Scale*, *The Arm Dystonia Disability Scale*, *Purdue Pegboard Test*, Inventário de Depressão de Beck, Inventário de Ansiedade de Beck, Escala de Apatia, Mini Exame do Estado Mental, *Frontal Assessment Battery*, *Stroop Test*, *Trail Making Test* e *Symbol Digit Modalities Test*.

3.3 Instrumentos de avaliação utilizados

3.3.1 Instrumentos de avaliação motora

A. **Writer's Cramp Rating Scale - WCRS:** é uma escala clínica para graduação da gravidade da cãibra do escritor (32). Ela é composta por dois escores: movimento da escrita e velocidade da escrita. O escore do movimento da escrita é baseado na pontuação da postura distônica (distonia de cotovelo, punho, primeiro, segundo e terceiros dedos) e da latência da distonia. O escore desse item varia 0-28. O escore da velocidade de escrita varia de 0-2. Quanto maior o escore obtido, mais grave é a distonia. Essa escala não foi validada para o português; assim, foi utilizada uma versão traduzida (46).

B. **Arm Dystonia Disability Scale - ADDS:** é uma escala clínica de avaliação do impacto funcional da distonia de membro nas atividades diárias. Os escores variam entre 0 a 100%, sendo que 100% indica ausência de comprometimento e 0% comprometimento completo do membro. As atividades avaliadas nessa escala são: escrita, ato de abotoar, manuseio de utensílios e talheres, higiene, ato de segurar objetos e realização de trabalhos domésticos. Essa escala não foi validada para o português; assim, foi utilizada uma versão traduzida (47).

C. **Purdue Pegboard Test - PPT** (Tiffin, 1948): é um teste que avalia a destreza manual (17). Constituído por uma prancheta com duas colunas paralelas formadas por orifícios; na parte superior da prancheta, há recipientes contendo pinos, brocas e arruelas. O teste é dividido em quatro subtestes motores. Há um treinamento antes de cada tarefa. No primeiro subteste, avalia-se a mão dominante; o indivíduo destro deve dispor os pinos do lado direito nos orifícios do lado direito, de cima para baixo. No segundo subteste, testa-se a mão não-dominante; o indivíduo destro dispõe, com sua mão esquerda, os pinos do lado esquerdo nos orifícios do lado esquerdo da mesma forma. Em seguida, no terceiro subteste, o indivíduo realiza a tarefa bimanualmente, colocando os pinos simultaneamente. O tempo limite para cada tentativa destes subtestes é de 30 segundos, sendo computados os acertos, num total de 25 acertos possíveis. Cada subteste é repetido 3 vezes, sendo o escore a média das três tentativas. O quarto subteste, chamado *assembly*, constitui-se de uma montagem em que o paciente deve usar alternativamente as

duas mãos, montando uma estrutura constituída de pino, arruela, broca e arruela, nesta sequência. Este subteste é repetido por 3 vezes, com tempo limite para cada tentativa de 1 minuto, sendo computados os acertos da montagem total correta. O escore é a média das três tentativas. O PPT não possui estudos brasileiros de validação ou de dados normativos.

3.3.2 Escalas de avaliação de sintomas psiquiátricos

A. **Inventário de Depressão de Beck (*Beck Depression Inventory - BDI*)**: é um questionário com 21 itens de múltipla escolha que avalia a presença de sintomas depressivos. O escore máximo é 63; escores de 12 a 19 sugerem depressão leve, de 20 a 35 sugerem depressão moderada e ≥ 36 , depressão grave. Foi utilizada no estudo uma versão traduzida e validada para o Brasil (36).

B. **Inventário de Ansiedade de Beck (*Beck Anxiety Inventory - BAI*)**: é um questionário com 21 itens de múltipla escolha que avalia a presença de sintomas de ansiedade. O escore máximo é 63; escores de 11 a 19 indicam ansiedade leve, de 20 a 30, ansiedade moderada, e ≥ 31 indica ansiedade grave. Foi utilizada no estudo uma versão traduzida e validada para o Brasil (37).

C. **Escala de Apatia (*Apathy Scale - EAPAT*)**: é uma versão abreviada da escala de apatia desenhada por Robert Marin (48). Pode ser autoaplicável; possui versão para o paciente e versão para o cuidador. No estudo, utilizou-se a versão autoaplicável do paciente. A pontuação varia de 0 a 42; quanto maior o escore, maior a gravidade da apatia. Traduzida para o português, porém somente a versão do cuidador foi validada para a população brasileira (49).

3.3.3 Escalas de avaliação cognitiva

A. **Mini Exame do Estado Mental (*Mini Mental State Examination - MEEM*)** (Folstein, 1975): é um teste para rastreio de perda cognitiva (50). Os domínios avaliados são: orientação temporal, orientação espacial, memória de curto prazo, atenção e cálculo, evocação, linguagem, praxia e capacidade visuoespacial (50). Sua pontuação varia de 0 a 30 pontos; quanto maior a pontuação, melhor a capacidade cognitiva. Tem validação para população brasileira, com realização de adaptações culturais. Sofre grande influência da escolaridade (44,51,52).

B. **Bateria de avaliação frontal (*Frontal Assessment Battery* – FAB)** (Goldberg et al, 2000): é um teste cognitivo breve de rápida execução para avaliação de função executiva (20). Avalia conceituação, flexibilidade mental, programação, sensibilidade à interferência, controle inibitório e autonomia ambiental. O teste é dividido em 6 subtestes que avaliam então: similaridades, fluência lexical com a letra “S”, séries motoras, instruções conflitantes, tarefa *go/no go*, preensão manual. A pontuação de cada subteste varia de 0 a 3; o escore total da FAB é a soma das pontuações dos subtestes. Quanto maior o escore, melhor o desempenho no teste. Possui dados normativos para população brasileira (53).

C. **Teste de Stroop (*Stroop Test* - *STROOP*)** (Stroop, 1935): estima a habilidade para inibir respostas automáticas porém inapropriadas, ou seja, a atenção seletiva (54). O teste é constituído por 3 cartões, com 24 estímulos cada. O teste é dividido em três tarefas: primeiro nomeia-se as cores dos pontos do cartão 1 o mais rápido possível (tarefa “D”); após, nomeia-se as cores de palavras neutras do cartão 2 o mais rápido possível (tarefa “W”); por fim, fornece-se no cartão 3 com o nome das cores das palavras escritas com nomes de cores diferentes, ou seja, incongruentes (tarefa “C”) e o paciente deve nomear o mais rápido possível as cores que visualiza, e não o nome da cor escrita. O efeito da interferência nesse teste é estimado pelo tempo gasto na nomeação da cor de palavras coloridas incongruentes e a nomeação da cor dos pontos coloridos (C-D ou C/D). O tempo em segundos e os erros cometidos são registrados, bem como o índice de interferência estimado pela equação C/D. Não há dados normativos para população brasileira (21,55,56).

D. **Teste de trilhas (*Trail Making Test* – TMT)** (Army Individual Test Battery, 1944): é um teste para avaliação de atenção, velocidade visuomotora e flexibilidade mental. O teste se inicia na parte A, na qual o indivíduo deve conectar consecutivamente círculos contendo números, e termina na parte B, na qual deve conectar consecutivamente números e letras de forma alternada. O TMT avalia principalmente a atenção sustentada e dividida. A correção se baseia no tempo em segundos gasto para completar ambas as tarefas do teste, além dos erros cometidos durante a tarefa. Quanto maior o tempo, pior o desempenho. No Brasil, têm-se dados normativos para 1447 controles saudáveis com mais de 18 anos de idade (22,55).

E. ***Symbol Digit Modalities Test* (SDMT)** (Smith, 1982): é um teste para avaliação de velocidade de processamento, exploração visual e atenção dividida.

Constituído por 9 símbolos abstratos pareados cada um para um respectivo número (números de 1 a 9). Estes são os estímulos-modelo. O indivíduo recebe uma prancheta contendo os estímulos-modelo e uma tabela com símbolos, com um espaço abaixo de cada símbolo para preenchimento do número correspondente. Deve-se correlacionar os símbolos aos números. Sua administração pode ser escrita ou oral. No estudo, realizou-se apenas a versão oral do teste. O tempo limite para o teste é de 90 segundos, sendo computados os acertos, num total de 110 acertos possíveis. Não há dados normativos para população brasileira (23).

3.4 Procedimento de avaliação

Os pacientes foram examinados por neurologistas especializados em distúrbio de movimento no dia da consulta médica ou da aplicação de toxina botulínica. Foram realizadas de uma a duas avaliações (com intervalo máximo de 13 semanas) para realização da pesquisa. Os pacientes foram avaliados sem ou após 13 semanas da última aplicação de toxina botulínica.

Primeiramente, os pacientes foram avaliados quanto ao seu grau de comprometimento motor utilizando-se as escalas WCRS e ADDS. Posteriormente, foram colhidos os dados clínicos, demográficos e epidemiológicos com utilização de protocolo clínico desenhado para o estudo. A diferenciação entre câibra do escrivão simples e câibra do escrivão complexa/progressiva foi realizada a partir do depoimento dos pacientes, os quais eram questionados, pela escala ADDS, se a distonia afetava também outras atividades manuais que não apenas a escrita.

A presença de sintomas de depressão, ansiedade e apatia foram identificadas por meio de escalas clínicas autoaplicáveis: BDI, BAI, EAPAT.

Posteriormente, testes neuropsicológicos incluindo o PPT foram realizados por uma das neuropsicólogas da equipe de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. Estes eram voltados para avaliar a destreza manual (através do PPT), a função executiva, atenção e velocidade de processamento. Toda avaliação neuropsicológica foi realizada na mesma consulta; os pacientes estavam sem efeito de toxina botulínica no momento da avaliação.

3.5 Análise dos dados

Os dados do estudo foram analisados a partir do *software* estatístico SPSS versão 17.0. Foi realizada uma análise descritiva dos dados clínicos de pacientes e participantes controles. Para comparação das variáveis numéricas com distribuição normal entre grupo de pacientes e grupo controle, utilizou-se o teste “t” para amostras pareadas. Para comparação das variáveis numéricas com distribuição não-normal entre os grupos, utilizou-se o teste não-paramétrico de Man-Whitney.

Quando necessário corrigir ou ajustar as comparações para alguma variável demográfica numérica com distribuição normal, utilizamos análise de co-variância (ANCOVA). Já nas variáveis numéricas que tinham distribuição não-normal, primeiramente foi realizada transformação logarítmica das variáveis para realização do teste de ANCOVA.

Para comparação de variáveis numéricas com distribuição não-normal entre mais de dois grupos, utilizamos o teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis.

Para comparação de variáveis categóricas, foi utilizado o teste do Qui-quadrado. Adotou-se como nível de significância $p \leq 0,05$.

Realizou-se o coeficiente de correlação de postos de Spearman, medida de correlação não-paramétrica, para avaliar se há associação entre variáveis numéricas e seu grau de associação.

4 RESULTADOS

No período entre maio de 2015 a fevereiro de 2016 foram identificados 289 pacientes com diagnóstico de distonia primária em seguimento nos Ambulatórios de Doenças Extrapiramidais e de Toxina Botulínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, sendo 25 deles diagnosticados como tipo tarefa-específica do tipo câibra do escrивão.

Foram incluídos no estudo 21 pacientes com câibra do escrивão (CE) que concordaram e puderam participar das avaliações. Quatro pacientes não participaram do estudo: um paciente possuía déficit cognitivo no rastreio com o MEEM; outro apresentava tremor essencial como comorbidade; os outros dois indivíduos restantes não conseguiram participar das avaliações do estudo.

Foram também recrutados aleatoriamente 21 sujeitos normais, sem patologias neurológicas, como controles.

4.1 Análise dos pacientes com CE

Dos 21 pacientes com CE, 14 pacientes possuíam diagnóstico de CE simples (CES), enquanto sete pacientes possuíam diagnóstico de CE complexa/progressiva (CEC/P). Comparando-se os dados dos pacientes com CES e CEC/P, não houve diferença significativa com relação às características demográficas, clínicas, psiquiátricas e no desempenho cognitivo. Em relação às escalas motoras específicas para avaliação da CE, os pacientes dos dois grupos tiveram escores semelhantes na escala WCRS, porém o grupo com CES teve escores maiores que o grupo CEC/P no escore da escala ADDS, indicando uma melhor performance funcional do primeiro grupo ($p=0,003$) (Tabela 1).

Tabela 1: Comparação clínica entre pacientes com câibra do escrivão simples e pacientes com câibra do escrivão complexa/progressiva. Os dados são apresentados nas formas: média (desvio padrão) ou número (%)

	CES	CEC/P	p
Número	14	7	
Idade (anos)	49,86 (15,03)	49,00 (15,87)	0,823 [#]
Sexo (F)	4 (28,6%)	4 (57,1%)	0,350 ^{\$}
Anos de estudo (anos)	12,64 (2,53)	12,57 (4,35)	0,645 [#]
Idade início dos sintomas (anos)	37,86 (11,16)	37,14 (18,77)	0,709 [#]
Idade ao diagnóstico (anos)	41,64 (11,45)	42,57 (16,04)	0,911 [#]
Tempo de doença (anos)	12,0 (11,91)	11,86 (5,17)	0,477 [#]
Atividade profissional (ativo)	8 (57,1%)	4 (57,1%)	1,00 ^{\$}
WCRS escore velocidade	6 (42,9%)	2 (28,6%)	0,710 ^{\$}
WCRS escore movimento	6,36 (2,53)	5,43 (4,07)	0,385 [#]
WCRS escore total	7,14 (3,03)	6,28 (4,27)	0,523 [#]
ADDS (escore)	0,785 (0,35)*	0,507 (0,19)	0,002 [#]
BDI (escore)	7,00 (6,02)	14,00 (13,26)	0,278 [#]
BAI (escore)	5,29 (5,21)	8,43 (8,22)	0,476 [#]
EAPAT (escore)	9,35 (6,15)	13,16 (10,34)	0,509 [#]
MEEM (escore)	27,86 (1,65)	27,57 (1,71)	0,676 [#]
FAB (escore)	14,79 (2,48)	14,86 (2,65)	0,850 [#]
SDMT (escore)	38,43 (15,97)	35,86 (12,70)	0,601 [#]
STROOP "D" tempo (segundos)	16,29 (8,23)	16,24 (7,16)	0,524 [#]
STROOP "D" erro	0	0	1,000
STROOP "W" tempo (segundos)	19,36 (5,86)	19,71 (5,68)	0,549 [#]
STROOP "W" erro	0	0	1,000
STROOP "C" tempo (segundos)	29,79 (9,49)	31,29 (15,85)	0,823 [#]
STROOP "C" erro	1,00 (1,03)	1,00 (2,64)	0,102 [#]
TMT A (segundos)	48,50 (29,72)	47,43 (13,81)	0,525 [#]
TMT B (segundos)	122,29 (89,72)	129,00 (79,92)	0,601 [#]

[#]Teste Mann-Whitney, ^{\$}Qui-quadrado. AADS = Arm Dystonia Disability Sacale, BAI = Inventário de Ansiedade de Beck, BDI = Inventário de Depressão de Beck, CES = Câibra do Escrivão Simples, CEC/P = Câibra do Escrivão Complexa/progressiva, EAPAT = Escala de Apatia, F = Sexo Feminino, FAB = Frontal Assessment Battery, MEEM = Mini Exame do Estado Mental, PPT = Purdue Pegboard Test, SDMT = Symbol Digit Modalities Test, STROOP = Stroop Test, TMT = Trail Making Test, WCRS = Writer's Cramp Rating Scale. *CESimples>CEComplexa.

Os pacientes apresentavam diagnóstico de CE em média há 12 anos (Tabela 1). A idade de início dos sintomas foi em média aos 37 anos e a idade do diagnóstico foi em média aos 42 anos.

Com relação à localização inicial, 80,9% dos pacientes manifestaram câibra no membro superior direito e 19,1% no membro superior esquerdo. Em todos os casos, as mãos inicialmente afetadas eram as dominantes. Dois pacientes trocaram a dominância manual devido à distonia.

Com a evolução da doença, 90,5% mantiveram a localização inicial de manifestação, enquanto 9,5% evoluíram para bilateralidade. Tremor distônico esteve presente em 28,6% dos pacientes e truque sensitivo em 33,3% deles.

Dez pacientes de nossa amostra (47,61%) referiam excesso de escrita ou movimentação repetitiva por tempo prolongado antecedente ao quadro distônico. Sete pacientes relatavam dificuldades em outras tarefas manuais além da escrita; estes pacientes iniciaram sintomas apenas ao escrever, evoluindo em meses ou anos com dificuldades manuais para as outras tarefas.

Os pacientes com CE apresentaram valores médios no item escore de escrita da escala WCRS de 6,0 sendo que:

- ✓ 38,1% deles apresentavam velocidade de escrita normal,
- ✓ 42,8% leve lentificação na escrita e,
- ✓ 19,1% acentuada lentificação na escrita.

Na escala ADDS:

- ✓ somente um paciente (4,7%) não se queixava de dificuldades;
- ✓ Três pacientes (14,3%) eram conscientes da presença do movimento na maior parte do tempo;
- ✓ Os demais 17 pacientes (78%) relatavam algum grau de incapacidade pela distonia, com média de 77% na escala ADDS ($\bar{x}=0,77$; DP=0).

Quanto à atividade profissional, 61,9% dos pacientes se mantinham ativos profissionalmente.

Dentre as comorbidades clínicas apresentadas, quatro pacientes possuíam Hipertensão Arterial, dois apresentavam Diabetes Mellitus, dois apresentavam Dislipidemia. Um paciente referia dor crônica, três pacientes possuíam Transtorno de Ansiedade e um indivíduo referia insônia.

Dezoito pacientes já haviam aplicado toxina botulínica para tratamento da CE; 16 deles mantinham uso desta medicação atualmente, os outros dois indivíduos

suspenderam-na por ausência de resposta. Em relação ao uso de toxina botulínica, quatro pacientes referiam melhora leve da distonia com as aplicações; seis deles consideravam melhora moderada e outros seis referiam melhora acentuada. Apenas um indivíduo utilizava biperideno como tratamento para CE.

4.2 Comparação entre os pacientes e controles

Comparando o grupo dos pacientes com CE e os sujeitos controles, verificamos que não havia diferença quanto à distribuição em sexo e idade, nem em relação aos escores das escalas clínicas de depressão, ansiedade e apatia (Tabela 2). Entretanto o grupo de sujeitos controles apresentava mais anos de estudo e escore maior no MEEM do que o grupo de pacientes com CE.

Tabela 2: Características clínicas e demográficas dos pacientes com câibra do escrivão e dos participantes controles. Os dados são apresentados nas formas: média (desvio padrão) ou número (%)

	CE	Controles	p
Número	21	21	
Câibra do escrivão simples (n)	14		
Sexo (F)	8 (38,1%)	8 (38,1%)	
Idade (anos)	49,55 (14,56)	49,18 (14,22)	0,934 ^{\$}
Anos de estudo (anos)	12,64 (3,06)	14,27 (2,31)*	0,040 [#]
MEEM (escore)	27,41 (2,30)	28,68 (1,32)*	0,037 [#]
BDI (escore)	9,27 (9,15)	6,73 (4,26)	0,851 [#]
BAI (escore)	6,32 (6,19)	3,86 (3,91)	0,171 [#]
EAPAT (escore)	10,52 (7,38)	8,81 (5,47)	0,398*

^{\$}Teste T, [#]Teste Mann-Whitney. BAI = Inventário de Ansiedade de Beck, BDI = Inventário de Depressão de Beck, CE = Câibra do Escrivão, EAPAT = Escala de Apatia, F = sexo feminino, MEEM = Mini Exame do Estado Mental, n = número. *Controle>CE.

Como não houve diferença significativa entre os pacientes com CES e CEC/P para as variáveis avaliadas anteriormente, comparamos o desempenho cognitivo do grupo total de pacientes com CE (n=21) com o dos sujeitos controles nos testes neuropsicológicos escolhidos. Pudemos observar que houve diferença significativa no desempenho dos grupos com relação aos escores na FAB (p=0,024) e no escore médio do teste de STROOP parte "W" (p=0,036). O desempenho dos pacientes

nesses testes foi significativamente inferior em relação ao grupo de pacientes (Tabela 3).

Tabela 3: Comparação do desempenho de pacientes com câibra do escrivão e participantes controles nos testes neuropsicológicos. Os dados são apresentados nas formas: média (desvio padrão)

	CE	Controle	p
Número	21	21	
FAB (escore)	14,86 (2,65)	16,48 (1,49)*	0,024 [#]
SDMT (escore)	37,57 (14,69)	41,90 (9,38)	0,176 ^{\$}
ST“D” tempo (segundos)	16,24 (7,17)	14,24 (4,73)	0,256 [#]
STROOP “D” erro	0	0	-
STROOP “W” tempo (segundos)	19,71 (5,68)**	16,81 (5,01)	0,036 ^{\$}
STROOP “W” erro	0	0	-
STROOP “C” tempo (segundos)	30,28 (11,60)	27,14 (10,92)	0,222 [#]
STROOP “C” erro	1,0 (1,67)	0,62 (1,04)	0,233 [#]
TMT A (segundos)	48,14 (25,14)	36,48 (9,81)	0,074 [#]
TMT B (segundos)	124,52 (84,61)	81,14 (26,95)	0,121 [#]

^{\$}Teste T, [#]Teste Mann-Whitney. CE = Câibra do Escrivão, FAB = Frontal Assessment Battery, SDMT = Symbol Digit Modalities Test, STROOP = Stroop Test, TMT = Trail Making Test. *Controle>CE; **CE>Controle.

No entanto, as diferenças no desempenho cognitivo poderiam estar relacionadas à escolaridade discrepante entre os grupos, visto que esta poderia influenciar o desempenho nos testes neuropsicológicos. Portanto, realizou-se uma correção estatística considerando-se os anos de estudo dos pacientes e controles. Não corrigimos as variáveis dos testes cognitivos para o escore do MEEM porque consideramos que a diferença entre os escores do MEEM de pacientes com CE e controles ocorreu devido à diferença entre os anos de estudo. Além disso, como a amostra do estudo é pequena, caso optássemos por corrigir as variáveis dos testes neuropsicológicos por duas variáveis demográficas (anos de estudo e escore do MEEM), o poder do estudo seria reduzido.

Após a correção das variáveis dos testes pelos anos de estudo, realizando teste de ANCOVA, manteve-se a diferença significativa apenas no escore médio da FAB ($p=0,048$) (Tabela 4).

Tabela 4: Comparação do desempenho de pacientes com câibra do escrivão e participantes controles nos testes neuropsicológicos após correção pela variável anos de estudo.

	F (1,41)	p
MEEM	3,707	0,061 [#]
FAB	4,164	0,048 ^{#*}
SDMT	1,221	0,276 ^{\$}
STROOP "D" tempo	0,797	0,377 [#]
STROOP "D" erro	-	-
STROOP "W" tempo	2,578	0,116 ^{\$}
STROOP "W" erro	-	-
STROOP "C" tempo	1,223	0,275 [#]
STROOP "C" erro	0,949	0,336 [#]
TMT A	2,038	0,161 [#]
TMT B	2,973	0,092 [#]

^{\$}ANCOVA = grupo como fator e anos de estudo como covariável. [#]ANCOVA com transformação logarítmica = grupo como fator e anos de estudo como covariável. FAB = Frontal Assessment Battery, MEEM = Mini Exame do Estado Mental, SDMT = Symbol Digit Modalities Test, STROOP = Stroop Test, TMT = Trail Making Test. *Controle>CE.

Optamos então por analisar os subtestes da FAB para avaliar qual ou quais dos seis itens estariam colaborando para diferença estatística entre os pacientes com CE e participantes controles. Devido à natureza da variável FAB, uma variável categórica que tem como possíveis resultados 0, 1, 2 ou 3, nenhuma transformação é cabível. Portanto, aplicamos método não-paramétrico, não realizando a correção pela variável anos de estudo.

Todas as médias dos subescores da FAB, exceto a do subescore seis, foram maiores no grupo controle, indicando melhor desempenho deste grupo em relação aos pacientes com CE. Houve diferença significativa no subescore cinco (tarefa go/no go – controle inibitório) da FAB ($p=0,050$), com um desempenho significativamente inferior nesse subteste no grupo de pacientes. Também ocorreu tendência à diferença estatística no subescore um (similaridades) da FAB ($p=0,063$), com desempenho igualmente inferior no grupo de indivíduos com CE.

Tabela 5: Comparação do desempenho de pacientes com câibra do escrivão e participantes controles nos subescores da FAB. Os dados são apresentados nas formas: média (desvio padrão)

	CE	Controle	p
Número	21	21	
FAB escore total	14,86 (2,65)	16,48 (1,49)*	0,024 [#]
Subtestes:			
Conceituação	1,80 (0,81)	2,28 (0,78)	0,063 [#]
Flexibilidade mental	2,47 (0,74)	2,61 (0,49)	0,67 [#]
Programação	2,71 (0,64)	2,90 (0,30)	0,341 [#]
Interferência	2,76 (0,76)	2,90 (0,30)	0,921 [#]
Controle inibitório	2,04 (1,16)	2,71 (0,56)*	0,050 [#]
Autonomia ambiental	3,00 (0)	3,00 (0)	1,000 [#]

[#]Teste Mann-Whitney. CE = Câibra do Escrivão, FAB = Frontal Assessment Battery. *Controle>CE.

Para avaliação de destreza manual a partir do PPT, fizemos inicialmente uma análise comparando o grupo total de pacientes com CE em relação ao grupo de controles.

Observamos uma diferença significativa nos escores do desempenho na tarefa com a mão dominante ($p=0,039$), com ambas as mãos ($p=0,021$) e no teste mais complexo de montagem ($p=0,037$), sendo que o grupo de pacientes teve uma performance pior que os sujeitos controles (Tabela 6). Os pacientes não apresentaram alterações no desempenho com a mão não-dominante.

Tabela 6: Comparação do desempenho motor dos pacientes com câibra do escrivão e participantes controles no *Purdue Pegboard Test* (PPT). Os dados são apresentados nas formas: média (desvio padrão)

	CE	Controle	p
Número	21	21	
PPT			
Tarefa com a mão dominante	13,82 (2,51)	15,22 (1,66)*	0,039 [§]
Tarefa com a mão não-dominante	13,84 (2,29)	14,46 (1,55)	0,355 [§]
Tarefa com ambas as mãos	10,82 (2,18)	12,08 (1,53)*	0,021 [§]
Soma das três primeiras tarefas	38,47 (6,69)	41,73 (4,27)	0,058 [§]
Tarefa de montagem	27,26 (9,28)	32,42 (6,82)*	0,037 [§]

[§]Teste T. CE = Câibra do Escrivão. PPT = Purdue Pegboard Test. *Controle>CE.

Considerando que o desempenho no PPT poderia também ser afetado pela diferença de anos de estudo observada entre os grupos, realizou-se novamente correção estatística considerando-se os anos de estudo dos pacientes e controles. Após esta correção por meio do teste de ANCOVA, observou-se tendência para significância estatística na tarefa com ambas as mãos ($p=0,079$) e forte tendência no teste mais complexo de montagem ($p=0,057$) (Tabela 7).

Tabela 7: Comparação do desempenho motor dos pacientes com câibra do escrivão e participantes controles no *Purdue Pegboard Test* (PPT) após correção pela variável anos de estudo.

PPT	F (1,41)	p
Tarefa com a mão dominante	2,632	0,113 ^{\$}
Tarefa com a mão não-dominante	0,377	0,543 ^{\$}
Tarefa com ambas as mãos	3,247	0,079 ^{\$}
Soma das três primeiras tarefas	2,022	0,163 ^{\$}
Tarefa de montagem	3,851	0,057 ^{\$}

^{\$}ANCOVA = grupo como fator e anos de estudo como covariável. PPT = *Purdue Pegboard Test*.

Como teoricamente os pacientes com CES teriam apenas comprometimento motor da escrita e não de outras tarefas manuais, ao contrário dos pacientes com CEC/P, decidimos, em seguida, comparar o desempenho na destreza manual, medido pelo PPT, entre os 3 grupos (CES, CEC/P e controles normais). Com a utilização do teste Kruskal-Wallis, devido pequeno número da amostra de cada grupo, observamos que não houve diferença estatística entre os três grupos (tabela 8).

Tabela 8: Comparação do desempenho motor dos pacientes com câibra do escrivão simples e pacientes com câibra do escrivão complexa/progressiva e participantes controles no *Purdue Pegboard Test* (PPT). Os dados são apresentados nas formas: média (desvio padrão)

	CES	CEC/P	Controles	p
Número	14	7	21	
PPT				
Tarefa com a mão dominante	14,04 (2,51)	13,38 (2,63)	15,22 (1,70)	0,226 ^{&}
Tarefa com a mão não-dominante	13,99 (2,13)	13,52 (2,71)	14,45 (1,59)	0,615 ^{&}
Tarefa com ambas as mãos	11,02 (2,18)	10,42 (2,29)	12,08 (1,56)	0,190 ^{&}
Soma das três primeiras tarefas	39,01 (6,50)	37,37 (7,46)	41,72 (4,37)	0,439 ^{&}
Tarefa de montagem	26,82 (9,13)	28,13 (10,36)	32,42 (6,98)	0,168 ^{&}

[&]Teste *kruskal-Wallis*. CES = Câibra do Escrivão Simples, CEC/P = Câibra do Escrivão Complexa/progressiva. PPT = *Purdue Pegboard Test*.

Realizamos, por fim, teste correlação de Spearman para avaliar a correlação do desempenho de pacientes com CE na tarefa de montagem do PPT com as variáveis idade, anos de estudo, escore total de WCRS e testes neuropsicológicos. As variáveis com correlação significativa com a tarefa de montagem do PPT foram: idade ($p=0,000$), escore FAB ($p=0,010$), STROOP "D" tempo ($p=0,001$), STROOP "W" tempo ($p=0,000$), STROOP "C" tempo ($p=0,005$), TMT B ($p=0,003$), SDMT ($p=0,000$). Essa análise de correlação indica que o desempenho dos pacientes na tarefa de montagem do PPT teve maior correlação com as variáveis de testes cognitivos do que com a gravidade da distonia medida pela WCRS (Tabela 9).

Tabela 9: Correlação do desempenho de pacientes com câibra do escrivão na tarefa montagem do *Purdue Pegboard Test* (PPT) com variáveis demográficas e testes neuropsicológicos.

	rho	p
Idade	-0,707	0,000 ^{†*}
Anos de estudo	0,080	0,730 [†]
WCRS (escore total)	-0,213	0,354 [†]
MEEM	-0,045	0,848 [†]
FAB	0,546	0,010 ^{†*}
STROOP “D” tempo	-0,649	0,001 ^{†*}
STROOP “D” erros	0	-
STROOP “W” tempo	-0,747	0,000 ^{†*}
STROOP “W” erros	0	-
STROOP “C” tempo	-0,592	0,005 ^{†*}
STROOP “C” erros	-0,383	0,086 [†]
TMT A	-0,377	0,092 [†]
TMT B	-0,620	0,003 ^{†*}
SDMT	0,803	0,000 ^{†*}

[†]Teste de correlação de Spearman. FAB = Frontal Assessment Battery, MEEM = Mini Exame do Estado Mental, PPT = Purdue Pegboard Test, SDMT = Symbol Digit Modalities Test, STROOP = Stroop Test, TMT = Trail Making Tes, WCRS = Writer's Cramp Rating Scale. *p significativo ($p \leq 0,05$).

Optamos por não realizar análise de regressão porque nossa amostra era pequena e, adicionalmente, devido às variáveis dos testes neuropsicológicos estarem correlacionadas entre si e medirem funções cognitivas muito semelhantes.

5 DISCUSSÃO

A CE é uma distonia focal cujas características clínicas e fisiopatológicas tem sido estudadas amplamente. Atualmente, os pesquisadores estão voltados para manifestações não motoras desta patologia, a fim de maior sucesso em seu tratamento.

Neste estudo, houve maior prevalência de CE no sexo masculino, dado compatível com o descrito na literatura (37,57,58). A média de idade do início dos sintomas foi entre terceira e quarta décadas, com acometimento de adultos jovens, achado condizente com estudos prévios (37).

Os pacientes deste trabalho apresentaram valores médios no item escore de escrita da escala WCRS inferiores ao encontrado nos estudos de Wissel (46) e de Zeuner (15). Já na escala ADDS, o grau de incapacidade encontrado nos pacientes condiz com o da literatura (15).

No presente estudo, cerca de 10% dos pacientes evoluíram para acometimento bilateral da distonia; estudo de Sheehy de 1982 identificou 17,24% de acometimento bilateral (5). Relato de tremor e truque sensitivo foram relatados por cerca de um terço da amostra do estudo. Sheehy (5) já havia descrito presença de tremor em um terço de seus pacientes, dado também verificado nos estudos de Jhunjhunwala (57) e Jedynak (37). Quanto ao truque sensitivo, estudo brasileiro prévio indicou presença de 20% deste em pacientes com CE (36).

Em nossa amostra, 66,6% dos indivíduos apresentavam CES. Os resultados de pesquisas prévias são discrepantes: 80% de CES no estudo de Jhunjhunwala et al. (57); 50% no estudo de Jedynak et al (37); 76,6% no estudo de Das et al (58).

Atualmente, questiona-se se a CEC/P seria uma progressão da CES ou uma entidade distônica distinta. A maioria dos estudos não mostrou diferença estatística entre idade do início da doença, duração dos sintomas e gravidade do quadro entre esses dois grupos, apontando para possível etiologia distinta, e não apenas progressão da CES (37,57). Nosso estudo também não observou diferença estatística nos dados epidemiológicos entre pacientes com CES e pacientes com CEC/P, exceto por diferente escore na escala ADDS. Este resultado é justificado pelo fato desta escala avaliar o impacto funcional da distonia de membro nas atividades diárias como escrita, ato de abotoar, manuseio de utensílios, higiene entre outros. Como a CEC/P envolve presença de distonia em várias tarefas manuais

distintas, seu escore na ADDS é pior (valor mais próximo de zero) do que o encontrado na câibra do escrivão simples.

Nosso estudo mostrou, inicialmente, que pacientes com CE possuíam anos de estudo e valor do MEEM inferiores aos controles. A diferença entre os anos de estudo entre os dois grupos foi de 1,63 anos; já a diferença no escore do MEEM foi de 1,27 pontos. Possivelmente, esses valores poderiam não ter significância estatística caso nossa amostra fosse maior.

Teste FAB mostrou diferença estatística entre pacientes com CE e controles. Este teste cognitivo é utilizado para triagem de disfunção executiva (20), com seus seis subitens que avaliam domínios distintos do córtex frontal. Observamos que a diferença entre os grupos ocorreu no subitem cinco, constituído pela tarefa *go/no go*, que avalia o controle inibitório motor do indivíduo.

Vários autores descreveram a falha de inibição central como um dos principais mecanismos fisiopatológicos da CE (59). Esta falha de inibição ocorre em múltiplos níveis do sistema nervoso, atingindo desde o córtex cerebral, medula espinhal e até mesmo músculos contíguos (60). A falha de inibição central ocorre, segundo a literatura, nos dois hemisférios, apesar dos sintomas serem geralmente unilaterais (59). Níveis do neurotransmissor gama-aminobutírico estão reduzidos nas regiões do córtex sensoriomotor e núcleo lentiforme contralaterais em indivíduos com CE (61).

Outros testes neuropsicológicos aplicados no estudo avaliaram controle inibitório em nossos pacientes, como o Teste de Stroop. Acreditamos que não houve diferença significativa no desempenho deste teste entre os grupos porque o teste não possui tarefa motora; o subitem cinco da FAB requer especificamente controle inibitório motor. Estudo de Berg e colaboradores (26) avaliou controle inibitório motor de 19 pacientes com câibra do escrivão e 16 indivíduos controles, também mostrando pior performance dos indivíduos com câibra do escrivão no teste, indicando provável falha de controle inibitório neste grupo.

Quanto à velocidade de processamento, medida pelo SDMT, consideramos que a ausência de diferença estatística entre os grupos possa ter ocorrido porque realizamos o SDMT apenas na versão oral, e não na motora. Em futuro estudo, poder-se-ia comparar o desempenho dos pacientes com câibra do escrivão nas duas formas do SDMT, para avaliar se há diferença na performance dos pacientes nas duas versões do teste.

Em análise inicial do trabalho, sem correção por anos de estudo, houve diferença estatisticamente significativa no desempenho do PPT, nos escores da tarefa com a mão dominante, tarefa com ambas as mãos e na tarefa de montagem. Estas alterações encontradas têm prováveis explicações distintas. Isso porque parte do teste, principalmente a tarefa com a mão dominante, requer simples execução de uma sequência motora pré-aprendida (43); já o restante do teste, principalmente a tarefa com ambas as mãos e a tarefa de montagem, requer outros domínios cognitivos, como atenção dividida e função executiva (43). Em estudo publicado em 2002, observou-se que essa integração cognitiva foi evidenciada na tarefa de montagem do PPT (43).

Nossos pacientes apresentaram pior destreza manual na tarefa com a mão dominante do PPT, mesmo não sendo esta performance uma tarefa de escrita. Este achado poderia então mostrar que pacientes com câibra do escrivão, mesmo os com câibra do escrivão simples, podem apresentar alterações subclínicas em outras tarefas manuais, imperceptíveis em seu ponto de vista.

Já o pior desempenho nas tarefas com ambas as mãos e montagem poderia ser justificado tanto pela gravidade da distonia, quanto por um pior desempenho cognitivo. Observamos, após análise de correlação, que o desempenho na tarefa de montagem está relacionado com alteração cognitiva, e não com gravidade da doença. Desta forma, a disfunção executiva colabora nestes pacientes para pior execução no teste.

Estudo prévio que avaliou o desempenho motor em CE utilizou ferramentas neuropsicológicas distintas (*Finger Tapping Test* e *Serial Reaction Time Test*) e não demonstrou diferença significativa nas performances motora e cognitiva dos pacientes comparados com os dados normativos do teste (14). Porém, este estudo não possuía grupo controle e apresentava pequena amostra de pacientes.

Já os estudos que avaliaram desempenho motor na distonia a partir do PPT (12) (16) mostraram performance inferior de seus pacientes em relação aos controles, dado semelhante ao encontrado neste estudo. Os pacientes dos trabalhos citados tinham distonia DYT1 e blefaroespasma, respectivamente. No estudo com pacientes com DYT1, houve pior desempenho destes com significância estatística nos subtestes de PPT da tarefa com a mão dominante ($p=0,050$), tarefa com ambas as mãos ($p=0,039$) e na tarefa de montagem ($p=0,050$). Já no estudo com blefaroespasma, todos os escores dos subtestes do PPT dos pacientes

encontravam-se inferiores aos dos controles, mesmo após correção para gravidade da doença. Este estudo de Alemán e colaboradores com blefaroespasma mostrou também disfunção executiva nos pacientes (16).

Na mesma linha de nossa pesquisa, outro teste de destreza manual, o *Grooved Pegboard Test*, foi avaliado em pacientes com Doença de Parkinson (62). O estudo avaliou 45 pacientes com Doença de Parkinson e 20 controles pareados por idade e escolaridade. Os indivíduos foram submetidos ao teste de destreza manual, além de quantificação da gravidade da doença medida pelo *Unified Parkinson's Disease Rating Scale* (UPDRS) parte III, entre outros testes da gravidade motora e para quedas; realizaram-se também *Montreal Cognitive Assessment* (MoCa), FAB, BDI e *State-Trait Anxiety Inventory* para análise cognitiva e exclusão de depressão e ansiedade, respectivamente. Este estudo demonstrou, após testes de correlação, que o *Grooved Pegboard Test* prediz mais o comprometimento cognitivo do que o comprometimento motor em pacientes com DP. A pesquisa apresentou correlação significativa tanto com escores motores quanto com os testes MoCa e FAB.

Os estudos sobre cognição nos diferentes tipos de distonia ainda são promissores, com necessidade de aumento do número da amostra de pacientes e de pesquisas envolvendo cognição em cada tipo de distonia. Nosso estudo sugere que pacientes com CE possuem alterações cognitivas, especialmente disfunção executiva, causada pela sua doença. Novos estudos são necessários para confirmar esse achado, já que disfunção cognitiva pode afetar o processo de reabilitação de pacientes.

Além disso, observamos que o PPT foi sensível em mostrar alterações motoras além da escrita nos pacientes, identificando que talvez outras atividades manuais possam estar comprometidas de forma subclínica nestes pacientes. Novas pesquisas podem avaliar se o teste contribui na diferenciação entre pacientes com CES e com CEC/P e se o PPT contribui na avaliação de resposta ao tratamento.

As limitações do estudo foram:

- Pequeno número da amostra,
- Bateria neuropsicológica reduzida,
- Bateria neuropsicológica não computadorizada,
- Avaliação de sintomas psiquiátricos por meio de escalas e não por entrevista psiquiátrica.

Os aspectos positivos do estudo:

- Primeiro trabalho brasileiro a avaliar desempenhos motor e cognitivo em pacientes com CE,
- Existência de poucos estudos sobre desempenho motor e função executiva apenas em pacientes com CE, sem outras distonias focais agrupadas,
- Primeiro trabalho que avaliou isoladamente o desempenho de pacientes com CE, um distúrbio de movimento, com o teste de detreza manual, o PPT.

6 CONCLUSÃO

Nosso estudo sobre desempenhos motor e cognitivo em pacientes com CE mostrou performance inferior dos pacientes em relação aos controles no teste FAB. Evidenciou também tendência à desempenho inferior no subteste montagem do PPT.

Este estudo sugere que pacientes com CE apresentem provável disfunção executiva. A alteração do desempenho motor avaliada pelo PPT teve correlação com função cognitiva e não com a gravidade clínica da distonia.

REFERÊNCIAS¹

1. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, DeLong MR, Fahn S, Fung VSC, et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord.* 2013;28(7):863–73.
2. Oppenheim H. Über eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters (Dysbasia lordotica progressiva. In: *Dystonia musculorum deformans*). *Neurol Centrabl.* 1911;30:1090–1107.
3. Muntz, AG, Koehler PJ. How psychogenic is dystonia? Views from past to present. *Brain.* 2010;133:1552–64.
4. Herz E. Dystonia I. Historical review: analysis of dystonic symptoms and physiologic mechanisms involved. *Arch Neurol Psychiatry.* 1944;51:305–18.
5. Sheehy MP, Marsden D. Writer's cramp — a focal dystonia. *Brain.* 1982;461–80.
6. Fahn S, Bressman SB, Marsden CD. Classification of dystonia. *Adv Neurol.* 1998;78:1–10.
7. Camargo CHF, Camargos ST, Cardoso FEC, Teive HAG. The genetics of the dystonias - a review based on the new classification of the dystonias. *Arq Neuropsiquiatr.* 2015;73(4):350–8.
8. Goldman JG. Writer's cramp. *Toxicon.* Elsevier Ltd; 2015;107:98–104.
9. Lin PT, Hallett M. The pathophysiology of focal hand dystonia. *J Hand Ther.* 2009;22(2):109–14.
10. Kuyper DJ, Parra V, Aerts S, Okun MS, Kluger BM. The non-motor manifestations of dystonia: a systematic review. *Mov Disord.* 2011;26(7):1206–17.
11. Jahanshahi M, Rowe J, Fuller R. Cognitive executive function in dystonia. *Mov Disord.* 2003;18(12):1470–81.

¹ De acordo com o estilo Vancouver.

12. Balas M, Peretz C, Badarny S, Scott RB, Giladi N. Neuropsychological profile of DYT1 dystonia. *Mov Disord*. 2006;21(12):2073–7.
13. Machado F, Dias V, Doyle FCP, Kummer A. Executive functioning in patients with blepharospasm in comparison with patients with hemifacial spasm. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009;67(1):12–15.
14. Grafman J, Cohen LG, Hallett M. Is focal hand dystonia associated with psychopathology? *Mov Disord*. 1991;6(1):29–35.
15. Zeuner KE, Peller M, Knutzen A, Holler I, Hallett M, Siebner HR, et al. How to assess motor impairment in writer's cramp. *Mov Disord*. 2007;22(8):1102–9.
16. Erausquin GA, Micheli F. Cognitive disturbances in primary blepharospasm. *Mov Disord*. 2009;24(14):2112–20.
17. Tiffin J, Asher EJ. The Purdue pegboard; norms and studies of reliability and validity. *J Appl Psychol*. 1948 Jun;32(3):234–47.
18. Costa LD, Vaughan HG, Levita E, et al. Purdue Pegboard as a predictor of the presence and laterality of cerebral lesions. *J Consult Psychol*. 1963;27:133–37.
19. Spreen O, Strauss E. A compendium of neuropsychological tests: Administration, norms, and commentary. 2 ed. Oxford University Press. New York; 1998. 736 p.
20. Dubois B, Slachevsky A. The FAB : a Frontal Assessment Battery at bedside. *Neurology*. 2000 Dec 12;55(11):1621-6.
21. Trenerry MR, Crosson B, DeBoe J, Leber WR. The Stroop Neuropsychological Screening Test. Lutz, FL: Psychological Assessment Resources. Inc; 1989.
22. Army Individual Test Battery. In: Manual of Directions and Scoring. War Department, Adjutant General's Office. Washington, DC; 1944.
23. Smith A. Symbol Digit Modalities Test (SDMT). Western Psychological Services. Los Angeles; 1982.

24. Scott RB, Gregory R, Wilson J, Banks S, Turner A, Psy DC, et al. Executive cognitive deficits in primary dystonia. *Mov Disord*. 2003;18(5):539–50.
25. Bugalho P, Corre B. Set-Shifting and behavioral dysfunction in primary focal dystonia. *Mov Disord*. 2008;23(2):200–6.
26. Strik WK, Aranda D, Koenig T, Naumann M. Cognitive response control in writer's cramp. *European Journal of Neurology*. 2001;587–94.
27. Nutt JG, Muentner MD, Aronson A, Kurland LT, Melton LJ. Epidemiology of focal and generalized dystonia in Rochester, Minnesota. *Mov Disord*. 1988;(3):188–94.
28. Epidemiological Study of Dystonia in Europe (ESDE) Collaborative Group. A prevalence study of primary dystonia in eight european countries. *J Neurol*. 2000 Oct;247(10):787–92.
29. Garcia-Ruiz PJ. Task-specific dystonias: historical review - a new look at the classics. *J Neurol*. 2013;260(3):750–3.
30. Gowers WR. Occupational neuroses. In: Gowers WR, editor. *A Manual of diseases of the nervous system*. Vol. II. J&A Churchill, London. 1886;656–76.
31. Hammond W. Anapeiratic paralysis. A treatise on the Diseases of the Nervous System. Hammond W. Sixth Edition. Appleton and Company New York. 1876;786–91.
32. Wilson KSA. Occupation neuroses. In: Bruce N, editor. *Neurology by Kinnier Wilson*. Vol. II. Edward Arnold and Co, London. 1940;1675–84.
33. Marsden CD, Sheehy MP. Writer's cramp. *Trends Neurosci*. 1990;13(4):148–53.
34. Sheehy MP, Rothwell JC, Marsden CD. Writer's cramp. *Adv Neurol*. 1988;50:457–72.
35. Hallett M. Pathophysiology of writer's cramp. *Hum Mov Sci*. 2006;25:454–63.

36. Loyola DP, Camargos S, Maia D, Cardoso F. Sensory tricks in focal dystonia and hemifacial spasm. *Eur J Neurol*. 2013 Apr;20(4):704-7.
37. Jedynak PC, Tranchant C, de Beyl DZ. Prospective clinical study of writer's cramp. *Mov Disord*. 2001;16:494-9.
38. Tsui JK, Bhatt M, Calne S, Calne D. Botulinum toxin in the treatment of writer's cramp: a double-blind study. *Neurology*. 1993;43:183-5.
39. Cole R, Hallett M, Cohen LG. Double-blind trial of botulinum toxin for treatment of focal hand dystonia. *Mov Disord*. 1995;10(4):466-71.
40. Kruisdijk JJM, Koelman JHTM, Haan RJ, Speelman JD. Botulinum toxin for writer's cramp: a randomised, placebo-controlled trial and 1-year follow-up. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007 Mar; 78(3): 264-70.
41. Schenk T, Bauer B, Steidle B, Marquardt C. Does training improve writer's cramp? An evaluation of a behavioral treatment approach using kinematic analysis. *Journal of Hand Therapy*. 2004;17:349-63.
42. Asahi T, Koh M, Kashiwazaki D, Kuroda S. Stereotactic neurosurgery for writer's cramp: report of two cases with an overview of the literature. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2014;92:405-11.
43. Streng H, Neiderberger U, Seelhorst U. Correlation between tests of attention and performance on Grooved and Purdue pegboards in normal subjects. *Percept Mot Skills*. 2002 Oct;95(2):507-14.
44. Passingham RE, Warner T, Playford ED. Overactive prefrontal and underactive motor cortical areas in idiopathic dystonia. *Annals of Neurology*. 1995;363-72.
45. Brucki SMD, Nitrini R, Caramelli P, Bertolucci PHF, Okamoto IH. Sugestões para o uso de Mini-Exame do Estado Mental no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003;61:777-81.
46. Wissel J, Kabus C, Wenzel R, Klepsch S, Schwarz U, Nebe A, et al. Botulinum toxin in writer's cramp: objective response evaluation in 31 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1996;61(2):172-5.

-
47. Fahn S. Assessment of the primary dystonias. In: Munsat T, editor. *The Quantification of neurologic deficit*. Boston: Butterworths; 1989. p 241–70.
 48. Marin RS. Differential diagnosis and classification of apathy. *Am J Psychiatry*. 1990 Jan;147(1):22–30.
 49. Guimaraes HC, Fialho PPA, Carvalho VA, dos Santos EL, Caramelli P. Brazilian caregiver version of the Apathy Scale. *Dement Neuropsychol*. 2009;3(4):321–6.
 50. Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. "Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res*. 1975;12:189–98.
 51. Bertolucci PHF, Campacci SR, Juliano A. O Mini-Exame do Estado Mental em uma população geral - Impacto da escolaridade. *Arq Neuropsiquiatr*. 1994; 52(1):1–7.
 52. Almeida OP. Mini-exame do Estado Mental e o diagnóstico de demência no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr*. 1998;56:605–12.
 53. Carvalho VA, Tumas V, Souza CP, Oliveira GN, Caramelli P. Frontal assessment battery in a Brazilian sample of healthy controls: normative data. *Arq Neuropsiquiatr*. 2012;70(4):278–80.
 54. Stroop, JR. Studies of interference in serial verbal reactions. *Journal of Experimental Psychology*. 1935;18: 643–62.
 55. Campanholo KR, Romão MA, Machado MAR, Serrao VT, et al. Performance of an adult brazilian sample on the Trail Making Test and Stroop Test. *Dementia e Neuropsychologia*. 2014;8(1):26–31.
 56. Regard M. Cognitive rigidity and flexibility: A neuropsychological study. Unpublished Ph.D dissertation, University of Victoria, Victoria. 1981. 394 p.
 57. Jhunjhunwala K, Lenka A, Pal PK. A clinical profile of 125 patients with writer's cramp. *Eur Neurol*. 2015;73:316–20.

58. Prasad C, Prabhakar S, Truong D. Clinical profile of various sub-types of writer's cramp. *Parkinsonism and Related Disorders*. 2007;13:421–4.
59. Hallett M. Neurophysiology of dystonia: The role of inhibition. *Neurobiol Dis*. 2011;42(2):177–84.
60. Sohn YH, Hallett M. Disturbed surround inhibition in focal hand dystonia. *Annals of Neurology*. 2004;1195–8.
61. Levy LM, Hallett M. Impaired brain GABA in focal dystonia. *Ann Neurol*. 2002;51:93–101.
62. Bezdicek O, Nikolai T, Hoskovcová M, et al. Grooved pegboard predicates more of cognitive than motor involvement in Parkinson's disease. *Assessment*. 2014; 21(6):723–30.

APÊNDICES

Aprovação Comitê de Ética

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA
DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

Ribeirão Preto, 29 de fevereiro de 2012

Ofício nº 733/2012
CEP/MGV

CÓPIA

81
A

Prezados Senhores,

O trabalho intitulado **"REDE BRASILEIRA PARA O ESTUDO DAS DISTONIAS"**, foi analisado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, em sua 340ª Reunião Ordinária realizada em 27/02/2012, e enquadrado na categoria: **APROVADO**, bem como o **Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, versão 2.0 de 03/01/2012**, de acordo com o Processo HCRP nº 12736/2011.

De acordo com Carta Circular nº 003/2011/CONEP/CNS, datada de 21/03/2011, o sujeito de pesquisa ou seu representante, quando for o caso, deverá rubricar todas as folhas do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE - apondo sua assinatura na última do referido Termo; o pesquisador responsável deverá da mesma forma, rubricar todas as folhas do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE - apondo sua assinatura na última página do referido Termo.

Este Comitê segue integralmente a Conferência Internacional de Harmonização de Boas Práticas Clínicas (IGH-GCP), bem como a Resolução nº 196/96 CNS/MS.

Lembramos que devem ser apresentados a este CEP, o Relatório Parcial e o Relatório Final da pesquisa.

Atenciosamente.

DRª. MARCIA GUIMARÃES VILLANOVA
Coordenadora do Comitê de Ética em
Pesquisa do HCRP e da FMRP-USP

Ilustríssimos Senhores
PROF. DR VITOR TUMAS
PATRÍCIA MARIA DE CARVALHO AGUIAR
Depto. de Neurociências e Ciências do Comportamento

Termo de Consentimento

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO Rede Brasileira para o Estudo das Distonias Pacientes e familiares

Essas informações estão sendo fornecidas para sua participação voluntária na pesquisa científica chamada “Rede Brasileira para o Estudo das Distonias”. O objetivo desse estudo é investigar alterações clínicas e genéticas das distonias. Hoje sabemos que algumas pessoas apresentam algumas alterações genéticas que podem ou não provocar algumas doenças.

Conhecemos os genes que causam algumas doenças, entretanto, existem muitas outras em que os genes ainda são desconhecidos. Esse conhecimento é importante, pois permite uma maior compreensão dessas doenças e é o primeiro passo para tentarmos encontrar um tratamento mais satisfatório ou mesmo a cura das mesmas. Esses estudos podem demorar muitos anos, e talvez você não seja diretamente beneficiado, mas sua contribuição voluntária neste momento é muito importante para permitir o avanço da pesquisa científica.

Este estudo será realizado da seguinte maneira:

- Inicialmente você realizará uma consulta médica com um neurologista para nos certificarmos que você poderá ser voluntário neste estudo. Receberá informações sobre o significado de um teste genético e fará um exame médico de rotina. Para melhor estudo das distonias, seu médico poderá filmá-lo, mas apenas com sua autorização. Você tem ampla liberdade de não querer ser filmado, e poderá continuar participando deste estudo normalmente. O vídeo será utilizado unicamente em reuniões científicas para a discussão de casos entre profissionais da saúde. Não será disponibilizado para qualquer meio impresso ou televisivo, e sua identidade será preservada.

- Você terá que fazer um exame de sangue. Durante a coleta de sangue de uma veia do antebraço, você poderá sentir algum desconforto pela picada da agulha e poderá apresentar uma mancha roxa por alguns dias, no local onde o sangue foi coletado, mas isso nem sempre acontece. Se isso vier a ocorrer, os pesquisadores deste estudo estarão à sua disposição para esclarecimentos e orientações. O sangue colhido será utilizado para o estudo genético da sua doença ou doença do seu familiar.

- A análise do DNA será feita do laboratório do Instituto Israelita de Ensino e Pesquisa Albert Einstein, em São Paulo. Inicialmente estudaremos alterações em alguns genes relacionados às distonias (*TOR1A*, *THAP1*, *GCH1*, *SGCE*, *ATP1A3*, *PRKRA*). Para a identificação de novos genes relacionados à doença, pode ser que um estudo de todo o genoma seja necessário. Havendo material remanescente após o final deste estudo, mediante sua autorização, ele poderá ficar guardado e ser utilizado na pesquisa de outros genes que venham a ser descobertos no futuro, após aprovação dos novos projetos pelo Comitê de Ética em Pesquisa e, se for o caso, pela Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP). Você será contatado para conceder ou não a autorização para uso do material em futuros projetos. Caso isto não seja possível, será justificado perante o Comitê de Ética. Caso você não autorize a guarda do seu material, ele será devidamente destruído, respeitando as normas de descarte de material biológico padronizadas.

- Este projeto não envolve qualquer tipo de tratamento ou acompanhamento médico. Seu acompanhamento médico continuará a ser feito pelo seu próprio médico assistente, dentro da rotina do serviço onde você já faz seu acompanhamento. Quaisquer dúvidas a respeito de seu diagnóstico e de seu tratamento deverão ser esclarecidas junto ao seu médico assistente.

Rubrica do paciente _____

1/2

- Você tem o direito de querer ou não ser informado sobre o resultado do seu exame. Caso deseje conhecer o resultado do seu exame, deverá nos informar isso no ato da coleta de sangue. O resultado do exame será entregue ao seu médico assistente, o qual ficará responsável por comunicar-lhe o resultado e prestar todos os esclarecimentos sobre o exame, através de aconselhamento genético. O aconselhamento genético será realizado pelo seu médico que irá informar sobre a evolução de sua doença e a possibilidade de transmissão genética no caso de ser detectada alguma alteração. Você deverá manter seu endereço e telefone constantemente atualizados junto ao seu médico assistente, para que possa ser contatado pelo mesmo e informado sobre estes resultados ou resultados futuros que possam ser de seu interesse.
- A sua identidade não será revelada, apenas os pesquisadores responsáveis pelo estudo terão acesso aos seus dados.
- Os resultados desta pesquisa serão divulgados no meio científico (revistas, livros e congressos médicos). O seu nome permanecerá em absoluto sigilo, não será divulgado em nenhum desses meios.
- Você terá o direito de ser mantido atualizado sobre os resultados parciais das pesquisas ou de resultados que sejam do conhecimento dos pesquisadores.
- O estudo será totalmente gratuito, você não terá que pagar nada por ele e nem receberá compensação financeira pelo mesmo.
- Garantia de acesso: em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas. A investigadora responsável por este estudo é a Dra. Patrícia Maria de Carvalho Aguiar, que poderá ser encontrada no Laboratório de Pesquisa Experimental do Instituto Israelita de Ensino e Pesquisa Albert Einstein, Av. Morumbi 627/701- piso Chinuch- São Paulo-SP CEP 05651-901, tel. 37471366. No Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto-USP, o investigador responsável é o DR. VITOR TUMAS, que poderá ser contatado no próprio HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE RIBEIRÃO PRETO, DEPARTAMENTO DE NEUROCIÊNCIAS E CIÊNCIAS DO COMPORTAMENTO, 40 ANDAR, CAMPUS UNIVERSITÁRIO MONTE ALEGRE, RIBEIRÃO PRETO (SP), CEP 14048-900, telefones 16 36022548, 16 36022391, e-mail: tumasv@np.fmrp.usp.br
- Se você tiver alguma consideração ou dúvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Israelita Albert Einstein (Av. Morumbi, 627 São Paulo-SP Tel. 37470291 FAX: 37470291- E-mail: cep@einstein.br) ou com o CEP da UNIFESP (Rua Botucatu, 572 – 1º andar – cj 14, São Paulo-SP tel. 5571-1062, FAX: 5539-7162 – E-mail: cepunifesp@epm.br), ou com Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto, Campus Universitário Monte Alegre, Ribeirão Preto (SP), CEP 14048-900, fone 16 36022228, e-mail: cep@hcrp.fmrp.usp.br.
- É garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento deixando de participar do estudo. Caso você não queira ou desista de participar desse estudo, isto não o prejudicará em nada com relação ao seu acompanhamento médico de rotina, caso venha a necessitar do mesmo.
- Em caso de dano pessoal, diretamente causado pelos procedimentos o participante tem direito a tratamento médico no centro onde foi recrutado, bem como às indenizações legalmente estabelecidas.

Rubrica do paciente _____

2/2

DECLARAÇÃO

Acredito ter sido suficientemente esclarecido a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo a pesquisa "**Rede Brasileira para o Estudo das Distonias**". Eu discuti com (nome do pesquisador) _____ sobre a minha decisão em participar deste estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, os seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade, e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas. Compreendo que minha participação neste estudo não implica em nenhum tipo de diagnóstico, tratamento ou acompanhamento médico. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste serviço.

_____ o estoque do meu material genético após o término deste estudo.
(Autorizo/Não autorizo) *

Caso autorize o estoque do meu material genético, concordo em ser contatado para autorizar ou não o uso do material estocado, caso outro estudo seja realizado no futuro após aprovação do Comitê de Ética. (***Em caso de autorização, assinar o termo do banco de amostras em anexo**).

Nome completo do Paciente _____

Assinatura do paciente ou representante legal _____

____/____/____
Data

Assinatura da testemunha _____

____/____/____
Data

Endereço do Paciente: _____

(Rua, Av)

Bairro

Cidade/Estado

CEP

Telefone residencial

Telefones para recados

e-mail

(Sómente para o responsável pelo recrutamento)

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo.

Assinatura do responsável pelo estudo

____/____/____
Data

3/3

Protocolo Clínico Avaliação das Distonias

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS - IDENTIFICAÇÃO	
Examinador: _____		DATA	___/___/201
NOME: _____			
REG	_____	SEXO:	☐ MASC ☐ FEM
IDADE:	_____ anos	Data de nascimento	_____
ENDEREÇO: _____			
BAIRRO:	_____	CIDADE:	_____
ESTADO:	_____	CEP:	_____
TELEFONES: _____			
e-mail: _____			
ESTADO CIVIL: ☐ Casado(a) ☐ Solteiro(a) ☐ Viúvo(a) ☐ Separado(a) ☐ Outro, especifique: _____			
ATÉ QUE SÉRIE DA ESCOLA ESTUDOU? <div style="display: flex; justify-content: space-between;"> <div style="width: 48%;"> ☐ Não estudou (menos de 1 ano na escola) ☐ Primário incompleto ☐ Primário completo ☐ I grau(ginásio) incompleto ☐ I grau(ginásio) completo </div> <div style="width: 48%;"> ☐ II grau (colegial) incompleto ☐ II grau (colegial) completo ☐ Superior (faculdade) incompleto ☐ Superior (faculdade) completo ☐ Pós-graduação </div> </div>			
NO TOTAL, QUANTOS ANOS VOCÊ ESTUDOU NA ESCOLA: Estudei _____ anos			
Assinale se você é destro ☐ VOCÊ É FILHO ADOTIVO: ☐ SIM ☐ NÃO ou canhoto ☐			
LOCAL DE NASCIMENTO (cidade/estado): _____			
QUAL É A SUA ATIVIDADE PROFISSIONAL ATUAL?			
☐ Profissional autônomo ☐ Empregado sem carteira assinada ☐ Empregado com carteira assinada ☐ Do lar ☐ Desempregado		☐ Aposentado por tempo de serviço ou idade ☐ Aposentado por invalidez ☐ Afastado por doença ☐ Outro. Especifique: _____	
PAROU DE TRABALHAR POR CAUSA DA DISTONIA? ☐ sim ☐ não			
QUAL ERA A SUA ATIVIDADE PROFISSIONAL? _____

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS – DADOS CLÍNICOS

PACIENTE:	DATA: ____/____/201
-----------	---------------------

Aspectos clínicos, demográficos e familiares (PACIENTES)

DISTONIA

1. Localização inicial:	☐ Oromandibular ☐ Laringe ☐ MSD ☐ MID ☐ MSE ☐ MIE ☐ Olhos ☐ Tronco, ☐ Pescoço ☐ Outro:	
2. Distribuição atual:	☐ Oromandibular ☐ Laringe ☐ MSD ☐ MID ☐ MSE ☐ MIE ☐ Olhos ☐ Tronco, ☐ Pescoço ☐ Outro:	
2a. Tempo (em anos) para evoluir para a distribuição atual:	anos	
2b. Consegue descrever a sequência de acometimento?	☐ Sim ☐ Não	
Descreva a sequência:		
	Idade	Mês/ano
3. Idade de início da distonia	anos	
4. Primeiro diagnóstico de distonia por um médico	anos	
5. Outros diagnósticos feitos antes para o problema:		
6. Quantos médicos você consultou antes de ser feito o diagnóstico de distonia?		
7. De quais especialidades?		
8. Instalação dos sintomas iniciais:	☐ Lento/gradual ☐ Agudo/subagudo (dias)	
9. Algum trauma, cirurgia, sintoma ou problema antecedeu o aparecimento da distonia?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe	
Se sim, descreva:		
10. A distonia tem flutuações ao longo do dia?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe	
Se sim, descreva:		
11. A distonia responde à levodopa?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe	
12. Se sim,, % de melhora com a droga:	%

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS - DADOS CLÍNICOS

13. Parkinsonismo?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe
14. Idade de início do parkinsonismo: (anos)	
15. Local inicialmente acometido: ☐ Tronco ☐ MSD ☐ MID ☐ MSE ☐ MIE, ☐ Outro:	
16. Sintoma inicial: ☐ Tremor ☐ Rigidez ☐ Bradicinesia ☐ Outro:	
17. Sintomas atuais: ☐ Tremor ☐ Rigidez ☐ Bradicinesia ☐ Outro:	
18. Regiões acometidas atualmente: ☐ Tronco ☐ MSD ☐ MID ☐ MSE ☐ MIE, ☐ outro:	
19. Parkinsonismo responsivo à levodopa?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe
20. Discinesias pela levodopa?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe
Outras observações:	
21. Mioclonias?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe
22. Idade de início das Mioclonias: (anos)	
23. Local inicialmente acometido: ☐ Crânio ☐ Cervical ☐ Tronco, ☐ Pescoço ☐ MSD ☐ MID ☐ MSE ☐ MIE, ☐ Outro:	
24. Regiões acometidas atualmente: ☐ Crânio ☐ Cervical ☐ Tronco, ☐ Pescoço ☐ MSD ☐ MID ☐ MSE ☐ MIE, ☐ Outro:	
25. Responde ao álcool?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe
26. Piora ou é desencadeada com a ação?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe
27. Melhora ou desaparece com o sono?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe
Outras observações:	
OUTROS DADOS	
28. Atualmente em uso de alguma medicação para a Distonia?	
☐ NÃO	
☐ SIM, desde o ano () tipo:	dose:
☐ SIM, desde o ano () tipo:	dose:
☐ SIM, desde o ano () tipo:	dose:
29. Se não está atualmente em uso de alguma medicação para distonia, usou antes?	
☐ NÃO	
☐ SIM, desde o ano () até o ano () tipo:	dose:

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS - DADOS CLÍNICOS

☐ SIM, desde o ano () até o ano () tipo:		dose:
☐ SIM, desde o ano () até o ano () tipo:		dose:
☐ SIM, desde o ano () até o ano () tipo:		dose:
30. Atualmente em tratamento com toxina botulínica?		
☐ NÃO		
☐ SIM, desde o ano () Última aplicação há _____ semanas		
31. Se não está atualmente em tratamento com toxina botulínica, usou antes?		
☐ NÃO		
☐ SIM, desde o ano () até o ano ()		
32. A distonia melhora com a aplicação da toxina?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe	
33. % de melhora com a droga:	%	
34. A última aplicação causou algum efeito adverso?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe	
35. Qual? Especificar:		
36. Quanto tempo demora para a toxina fazer efeito?	semanas	
37. Quanto tempo dura o efeito da aplicação?	semanas	
38. Com que frequência faz aplicação de toxina?	semanas	
39. Qual tipo e dose média de toxina utilizada?		
40. Tem tremor distônico? ☐ Sim ☐ Não	Local:	
Se sim, descreva:		
41. Tem truque sensorial? ☐ Sim ☐ Não	Local:	
Se sim, descreva:		
42. Está atualmente em uso de alguma medicação?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe	
Se sim, enumere todas:		
43. Tem alguma outra doença?	☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe	
Se sim, enumere todas:

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS – antecedentes

PACIENTE:

DATA

___/___/201

31. ANCESTRAIS DO PACIENTE (marque todos):

☐ Africano ☐ Ameríndio ☐ Asiático ☐ Europeu ☐ Judeu ☐ Árabe ☐ outro:

32. DETALHES DOS ANCESTRAIS FAMILIARES

(especificar a origem dos ancestrais, ex: Portugal, etc.)

MÃE		PAI	
AVÓ PATERNA		AVÔ PATERNO	
AVÓ MATERNA		AVÔ MATERNO	

33. Etnia: ☐ Hispano-americano ☐ Não-hispânico

ANTECEDENTES FAMILIARES DE DOENÇA DE DISTONIA

34. Mais alguém da família tem DISTONIA?

☐ SIM ☐ NÃO ☐ POSSIVELMENTE ☐ NÃO SABE

28. História de: ☐ parto prematuro ☐ sofrimento fetal ☐ anóxia perinatal ☐ icterícia neonatal ☐ problemas gestacionais?

Se sim, descrever abaixo, inclusive uso de medicamentos na gestação: ☐ Não sabe

29. História pregressa de cirurgia?

☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe

Se sim, (descrever):

30. História de doença e/ou cirurgia oftalmológica?

☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe

Se sim, (descrever):

História de outras doenças familiares (HAS, DM, Câncer, doenças psiquiátricas, etc)

☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe

Mãe usou tabaco durante a gestação?

☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe

Idade gestacional do início da exposição:

Idade gestacional final do início da exposição:

Média de cigarros/ dia:

Fez algum exame de neuroimagem?

☐ Sim ☐ Não ☐ Não sabe

Resultado:

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS - antecedentes

ESPECIFICAR O NÚMERO DE SUJEITOS AFETADOS OU NÃO PELA DISTONIA NA FAMÍLIA

AFETADO= diagnóstico feito por médico

POSSIVELMENTE AFETADO= sintomas sugestivos de distonia, mas não diagnosticado por médico

SEM A DOENÇA

Especificar o número:	TOTAL	AFETADO	POSSIVELMENTE AFETADO	SEM DOENÇA	NÃO SABE
Pai	1				
Mãe	1				
Irmãs					
Irmãos					
Filhas					
Filhos					
Sobrinhas/Sobrinhos					
avó materna	1				
avô materno	1				
tias maternas					
tios maternos					
primos do lado materno					
avó paterno	1				
avô paterno	1				
tias paternas					
tios paternos					
primos do lado paterno					

18. Número total de parentes acometidos, pela distonia:

19. outras doenças freqüentes na família:

☐ Demência ☐ Tremor essencial ☐ HAS ☐ Diabetes ☐ Cardiopatia ☐ AVC ☐ Epilepsia ☐ Outra

Especificar:

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS - antecedentes

HEREDOGRAMA

CARACTERIZAÇÃO DO PACIENTE NO PEDIGREE

☐ 0=caso índice	☐ 4=mãe do índice	☐ 8=primo(a) do índice
☐ 1=irmão do índice	☐ 5=pai do índice	☐ 9=espos(a)
☐ 2=filho(a) do índice	☐ 6=avô(ó) do índice	☐ 10=outro
☐ 3=neto(a) do índice	☐ 7=tio do índice	

REG DO CASO ÍNDICE:

TIPO: ☐ HCRP ☐ HCRP-Clínica Civil ☐ HCRP-externo ☐ CSE ☐ UNIFESP

☐ Masculino ☐ Feminino ☐ Desconhecido ☐ Gestação ☐ Adotado ☐ Falecido ☐ paciente índice
☐ normal ☐ distonia estabelecida ☐ distonia provável ☐ distonia possível ☐ não classificável ☐ distonia parkinsonismo ☐ parkinsonismo ☐ distonia mioclonia
☐ mioclonia ☐ outros fenótipos (descrever) ☐ status desconhecido

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS – testes cognitivos

PACIENTE:

DATA

___ / ___ / 201

Classificação (Bressman et al.. Neurology. 2002 Dec 10;59(11):1780-2.)

☐	Distonia estabelecida
Movimentos ou posturas de torção evidentes, com tendências direcionais características, presentes de forma consistente.
☐	Distonia provável
Presença de movimentos ou posturas sugestivas de distonia, mas que são insuficientes em intensidade ou consistência para serem considerados como distonia estabelecida (por exemplo: escrita excessivamente tensa ou trabalhosa, mas com um mínimo de postura anormal; clusters de piscamento, mas sem contração palpebral sustentada; desvio da cabeça leve ou intermitente).
☐	Distonia possível
Contrações musculares não consideradas como anormais, mas que sugerem distonia remotamente (por exemplo, tensão aumentada à preensão manual, mas sem comprometimento da escrita; aumento da frequência de piscamento, mas sem clusters ou contração palpebral sustentada; postura grosseira à manobra de movimentos rápidos dos pés com uma leve alteração postural se estendendo aos pododáctilos de forma intermitente. Escoliose e tremor (sem tendência direcional sustentada) não são considerados como sinais de distonia.
☐	Não classificável
Indivíduos com alterações neurológicas que possam mascarar uma distonia, como hemiparesia em decorrência de acidente vascular cerebral, indivíduos com história de anóxia, exposição a neurolépticos ou traumatismo que possam prejudicar o diagnóstico de distonia primária.

DIAGNÓSTICO PELA IDADE DE INÍCIO

☐	Início Infância precoce (nascimento aos 2 anos)
☐	Início Infância (3-12 anos):
☐	Início Adolescência (13-20 anos)
☐	Início Adulto jovem (21-40 anos)
☐	Início Adulto (>40 anos)

CLASSIFICAÇÃO PELA DISTRIBUIÇÃO CORPORAL

☐	GENERALIZADA (tronco e 2 ou + regiões), com ☐ ou sem ☐ envolvimento MI
☐	HEMICORPORAL
☐	MULTIFOCAL (2 ou + regiões não contíguas):
☐	SEGMENTAR (2 ou + regiões contíguas):
☐	FOCAL (uma região afetada):

Padrão temporal da distonia

☐	Persistente
☐	Ação específica
☐	Flutuação diurna
☐	Paroxística

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS – testes cognitivos

Coexistência de outros distúrbios do movimento		
☐	Isolada	
☐	Combinada: ☐ Mioclonia ☐ Parkinsonismo ☐ outro:	
Outras manifestações neurológicas ou sistêmicas		
Síndromes Clínicas Específicas		
☐	Distonia generalizada isolada de início precoce (<26 anos)	
☐	Distonia focal ou segmentar isolada de início no adulto	
☐	Distonia-parkinsonismo	
☐	Distonia-mioclônica	
☐		
☐		
DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO		
☐	Distonia hereditária	
☐	Distonia adquirida	
☐	Distonia idiopática:	☐ Esporádica ☐ Familiar

FOI COLHIDO DNA?	☐ Sim ☐ Não
DATA DA COLETA:	___ / ___ / 201
ASSINOU TCLE PARA O BANCO DNA?	☐ Sim ☐ Não
ATENÇÃO: O DNA deverá sempre ser colhido em pacientes com: <ul style="list-style-type: none"> • Distonia generalizada idiopática • Outras distonias com história familiar positiva 	

ANEXOS

Writer's Cramp Rating Scale (versão traduzida)

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS - ESCALA DISTONIA DA ESCRITA

PACIENTE:	DATA	// 201
-----------	------	--------

ESCALA CLÍNICA PARA AVALIAÇÃO DA CÂMBRA DO ESCRIVÃO (writer's cramp rating scale - WCRS)				
INSTRUÇÕES: A distonia deve ser avaliada enquanto os participantes continuamente escrevem uma frase ("Hoje o dia está lindo") dez vezes enquanto são filmados. Um avaliador cego avaliará no filme a gravidade da distonia usando a escala de avaliação da câmbra do escritor (writer's cramp rating scale - WCRS). A WCRS consiste em 2 subcores: "movimento da escrita" e "velocidade da escrita".				
A. escore da escrita				
1. Postura distônica			2. Latência da distonia (L)	
Escore do cotovelo			Após pelo menos 3 letras	
Flexão		Extensão	Ao iniciar a escrever	
0	Ausente	0	2	
1	Moderada	1	3. Tremor na escrita (T)	
2	Acentuada	2	Ausente	
Escore do punho			Moderado	
Flexão		Extensão	Acentuado	
0	Ausente	0	3	
1	Moderada	1	ESCORE: (P x L) + (T x 2)	
2	Acentuada	2	/28	
Abdução ulnar		Abdução radial	B. velocidade da escrita	
0	Ausente	0	ESCORE DA VELOCIDADE DA ESCRITA	
1	Moderada	1	Normal	
2	Acentuada	2	Leve lentificação	
Escore dos dedos			Acentuada lentificação	
I Dedo			0	
Flexão		Extensão	1	
0	Ausente	0	2	
1	Moderada	1		
2	Acentuada	2		
II Dedo				
Flexão		Extensão		
0	Ausente	0		
1	Moderada	1		
2	Acentuada	2		
III Dedo				
Flexão		Extensão		
0	Ausente	0		
1	Moderada	1		
2	Acentuada	2		
ESCORES P (SOMA)				

OBS: Uma postura normal de escrita do membro superior foi definida como uma flexão do cotovelo de cerca de 90°, uma posição neutra do pulso relativa à extensão e flexão e ao desvio ulnar e radial do pulso, e uma flexão de cerca de 25° nas articulações dos dedos do primeiro, segundo e terceiro dedos. Para garantir uma avaliação padronizada os sujeitos devem manter a mesma posição sentada e a mesma distância para a mesa ao escrever um texto padrão, sempre com a mesma caneta durante cada avaliação.

The Arm Dystonia Disability Scale (versão traduzida)

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FMRP - USP
Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento
Setor de Distúrbios do Movimento e Neurologia Comportamental
AVALIAÇÃO DAS DISTONIAS - ESCALA DISTONIA DA ESCRITA

PACIENTE:	DATA	// 201
-----------	------	--------

THE ARM DYSTONIA DISABILITY SCALE (ADDS)	
The Arm Dystonia Disability Scale (ADDS) is designed to quantify disability on a scale of 0-100%, with 100% indicating no disability	
100%	Sem dificuldade
95%	Consciente da presença de movimentos involuntários nos dedos, mão ou braço, algum incômodo mas sem limitação para as atividades
90%	Completamente independente, comprometido socialmente, mas sem outras limitações para atividades manuais por causa da distonia do membro superior.
Se houver alguma limitação das atividades manuais, o paciente deverá apontar qual entre as opções abaixo:	
Escrita	
1	Leve dificuldade para escrever
2	Moderada dificuldade para escrever
3	Acentuada dificuldade para escrever
Tocar um instrumento musical	
1	Leve dificuldade para tocar
2	Moderada dificuldade para tocar
3	Acentuada dificuldade para tocar
Abotoar	
1	Leve dificuldade para abotoar
2	Moderada dificuldade para abotoar
3	Acentuada dificuldade para abotoar
Manuseando utensílios e talheres	
1	Leve dificuldade com utensílios ou talheres
2	Moderada dificuldade com utensílios ou talheres
3	Acentuada dificuldade com utensílios ou talheres
Higiene	
1	Leve dificuldade em barbear-se, escovar os dentes, etc
2	Moderada dificuldade em barbear-se, escovar os dentes, etc
3	Acentuada dificuldade em barbear-se, escovar os dentes, etc
Segurar objetos	
1	Leve dificuldade para segurar objetos
2	Moderada dificuldade para segurar objetos
3	Acentuada dificuldade para segurar objetos
Trabalhos domésticos ou no quintal	
1	Desconfortável mas sem limitações
2	Dificuldade para trabalhar por causa da distonia
3	Incapaz de trabalhar por causa da distonia
CÁLCULO DO ESCORE: 90% - (90% x (total score / 21))	