

Distonias: reabilitação

Autoria: Associação Brasileira de Medicina Física e Reabilitação
Elaboração Final: 23 de julho de 2012

Participantes: Tatiane Lopes Teixeira Almeida, Lilian Falkenburg, Maria Angela de Campos Gianni, Maria Inês Paes Lourenção, Maria Inês Nacarato, Tatiana Domingues Pedroso, Thaís Tavares Terranova, Lucas Martins de Exel Nunes, Chennyfer Dobbins Paes da Rosa, Marta Imamura, Linamara Rizzo Battistella

DESCRIÇÃO DO MÉTODO DE COLETA DE EVIDÊNCIA

Foram revisados artigos nas bases de dados do MedLine (PubMed) e outras fontes de pesquisa, sem limite de tempo. A estratégia de busca utilizada baseou-se em perguntas estruturadas na forma P.I.C.O. (das iniciais “Paciente”, “Intervenção”, “Controle”, “Outcome”). Foram utilizados como descritores: *dystonia and (benzodiazepines or baclofen or tizanidine or clonidine)*; *dystonia and (anticholinergics or haloperidol or lisuride)*; *dystonia and (botulinum toxin)*; *dystonia cervical and (speech therapy or speech pathologist or botulinum toxin)*; *focal dystonia and (botulinum toxin)*; *dystonia and (sensory stimulation or sensory rehabilitation)*; *dystonia and (biofeedback or electromyography biofeedback)*; *dystonia and (transcranial magnetic stimulation)*; *(dystonic disorders or dystonia) and (self help devices or assistive technology or assistive technologies or rehabilitation)*; *dystonia and (activity daily living)*; *dystonias and (neurosurgery not intrathecal baclofen)*

GRAU DE RECOMENDAÇÃO E FORÇA DE EVIDÊNCIA:

- A: Estudos experimentais ou observacionais de melhor consistência.
- B: Estudos experimentais ou observacionais de menor consistência.
- C: Relatos de casos (estudos não controlados).
- D: Opinião desprovida de avaliação crítica, baseada em consensos, estudos fisiológicos ou modelos animais.

OBJETIVOS:

Oferecer informações sobre distonias e orientar sobre tratamento e reabilitação.

PROCEDIMENTOS:

Terapêuticos para Distonias.

CONFLITO DE INTERESSE:

Nenhum conflito de interesse declarado.

INTRODUÇÃO

Os distúrbios do movimento compõem um grupo de doenças classificadas como extrapiramidais e estão associados com movimentos

involuntários ou anormalidades do tônus muscular esquelético, da postura ou ambos. Os distúrbios de movimento podem ser divididos em duas categorias clínicas: os que demonstram escassez de movimento (hipocinesia) e os que apresentam movimentos involuntários excessivos anormais (hipercinesia).¹

As distonias são distúrbios do movimento caracterizados por contração muscular que causam movimentos repetitivos de torção com velocidades variáveis, levando a uma postura anormal. Nas distonias os núcleos da base têm papel importante na fisiopatologia, explicando as alterações sensoriomotoras como: presença de dor, sensação de queimadura, parestesia, que pode proceder ao início das contrações musculares.²

Podem ser classificadas de acordo com a idade do surgimento, etiologia e distribuição anatômica. Com base na etiologia a distonia pode ser primária, por ocorrência hereditária ou esporádica, ou secundária associada com distúrbios neurológicos.^{1,2} Pode ser: focal quando envolve partes únicas do corpo, por exemplo a cáibra do escritor e o blefarospasmo; segmentar quando envolve duas ou mais partes contíguas; multifocal quando envolve várias partes do corpo, porém não adjacentes; generalizada envolve a distonia crural segmentar e pelo menos outra parte do corpo.^{1,2}

A presente diretriz tem por objetivo fornecer recomendações para o tratamento das distonias.

1. QUAL A EFICÁCIA DOS RELAXANTES MUSCULARES (BENZODIAZEPÍNICOS, BACLOFENO, TIZANIDINA, CLONIDINA, ANTICOLINÉRGICOS) NAS DISTONIAS?

Em estudo realizado em 11 pacientes com diagnóstico clínico e eletroneuromiográfico de torcicolo espasmódico, foi comparado o resultado do tratamento com doses de até 12 mg/dia de Tizanidina com placebo, por 6 semanas com cada droga e intervalo de 1 semana entre cada período, observando-se não haver, em nenhum paciente, melhora clínica significativa³ (B).

Em estudo realizado com 19 pacientes com diagnóstico de discinesia tardia por uso crônico de neurolépticos, foi comparado o efeito do clonazepam em doses entre 2 e 4 mg/dia com placebo, por um período de 12 semanas. Observou-se diminuição de 35% nas escalas de discinesia, sendo o benefício mais evidente nos pacientes em que os sintomas distônicos predominavam⁴ (B).

Em estudo realizado com 11 pacientes com diagnóstico de síndrome de Meige (blefaroespasma/distonia oromandibular), o uso

de medicações via endovenosa mostrou melhora significativa dos índices de blefaroespasmos em resposta ao biperideno e ao clonazepam injetáveis. A avaliação de cada paciente não auxiliou na previsão do potencial terapêutico dessas drogas para tratamento por via oral subsequente⁵ (A).

Em estudo realizado com 64 pacientes com diagnóstico de distonia cervical idiopática, foi comparada a efetividade do tratamento com toxina botulínica e com *trihexyphenidyl*. Os pacientes foram divididos em 2 grupos de 32 indivíduos, cada grupo recebendo injeções de toxina botulínica associadas a comprimidos de placebo ou injeções de solução salina associadas a comprimidos de *trihexyphenidyl*. As avaliações clínicas após 12 semanas mostraram melhora significativa em favor da toxina botulínica e efeitos adversos significativamente menos frequentes com essa terapêutica⁶ (B).

RECOMENDAÇÃO

O arsenal terapêutico para tratamento de pacientes distônicos foi, durante anos, restrito a um número reduzido de medicações por via oral, cuja eficácia é muito variável de paciente para paciente, além de terem grande limitação em seu uso devido a alta frequência de efeitos colaterais intoleráveis. Os estudos existentes sobre esse tema são poucos, e geralmente antigos (D). Atualmente, o tratamento de escolha para distonias focais é a toxina botulínica⁷ (A). Porém, em pacientes com distonias generalizadas, em que não é possível utilizar a toxina em todos os músculos envolvidos, o uso associado de algumas drogas, notadamente o clonazepam, é recomendado, com monitorização cuidadosa das doses entre 2 a 4 mg/dia e efeitos colaterais, pode promover diminuição de 35% nas escalas de discinesia⁵ (A). Há necessidade de estudos mais amplos para melhor indicação dessa terapêutica (D).

2. QUAL A EFICÁCIA DO TRATAMENTO LOCAL COM APLICAÇÃO DE TOXINA BOTULÍNICA NAS DISTONIAS CERVICAS?

Foram observados resultados positivos quanto ao uso de toxina A (XEOMIN) na distonia cervical em estudo com 233 sujeitos, sendo 78 com aplicação de toxina botulínica 120U, 81 com aplicação de toxina botulínica 240U e 74 com tratamento placebo. Os sujeitos foram avaliados a partir de *baseline* e com *follow-up* de 4 semanas, 8 semanas e visita final, através da avaliação TWSTRS. Após uma semana da aplicação, sujeitos foram contatados para investigar mudanças no quadro ou eventos adversos. Como desfecho primário foi analisada a diferença dos resultados, comparando avaliação inicial e *follow-up* (4 semanas). Quanto aos desfechos secundários foi considerada a diferença dos resultados, comparando *follow-up* de 4 e 8 semanas. A visita final mostrou que ambas doses de toxina A foram mais eficazes que o tratamento placebo, sendo $p < 0,001$ para os 3 subitens da escala TWSTRS (gravidade, incapacidade e dor), nos 3 momentos (*follow-up* 4 semanas, 8 semanas e visita final). Não houve diferença significativa dos resultados comparando as doses aplicadas (120U e 240U). Quanto aos efeitos adversos, como dor cervical, disfagia, fraqueza muscular, foram, em sua maioria, leves ou moderados, não apresentando um resultado significativo para a pesquisa⁸ (A).

Foram observados resultados positivos quanto ao uso de toxina botulínica A (AbobotulinumtoxinA DYSPORT) na distonia cervical em estudo com 116 sujeitos, sendo 55 com aplicação de toxina botulínica (com 4 ciclos de tratamento) e 61 com tratamento placebo. Os sujeitos foram avaliados a partir de *baseline* e com *follow-up* de 4 semanas, 8 semanas e 12 semanas, através da avaliação TWSTRS, VAS, SF36, Questionário de Qualidade de Vida e Avaliação dos Sujeitos. Com o desfecho mostrou-se que o tratamento com Toxina Botulínica

A foi mais eficaz que o tratamento placebo, sendo $p < 0,001$ no primeiro *follow-up* de 4 semanas utilizando a escala TWSTRS, e $p = 0,019$ no *follow-up* de 12 semanas. Quanto aos efeitos adversos, como dor cervical, disfagia, fraqueza muscular, foram em sua maioria, leves ou moderados, não apresentando um resultado significativo para a pesquisa⁹ (A).

Foram observados resultados positivos quanto ao uso de toxina botulínica (RimabotulinumtoxinB MIOBLOC) para melhora da dor na distonia cervical em três estudos, o primeiro (AN072-301) com 109 sujeitos responsivos ao tratamento com BoNT-A, sendo 36 com aplicação de BoNT-B 5000U, 37 com aplicação de BoNT-B 10000U e 36 com tratamento placebo; o segundo (AN072-302) com 77 sujeitos resistentes ao tratamento com BoNT-A, sendo 39 com aplicação de BoNT-B 10000U e 38 com tratamento placebo; o terceiro (AN072-402) com 111 sujeitos, sendo 56 com aplicação de BoNT-B 10000U e 55 com aplicação de BoNT-A 150U. Os sujeitos foram avaliados a partir de *baseline* e com *follow-up* através da avaliação TWSTRS. Com os desfechos, mostrou-se que o tratamento com RimabotulinumtoxinB foi mais eficaz que o tratamento placebo ou o tratamento com BoNT-A para melhora da dor, sendo $p < 0,001$ ¹⁰ (A).

Foram observados resultados positivos quanto ao uso de Botox (BoNT-A) ou Myobloc/Neurobloc (BoNT-B) na distonia cervical em estudo com 111 sujeitos, sendo 55 com aplicação de BoNT-A (150U) e 56 com aplicação de BoNT-B (10000U). Os sujeitos foram avaliados em uma triagem e em *follow-up* de 4 semanas e 8 semanas, através da avaliação TWSTRS e VAS. Com o desfecho, mostrou-se que o tratamento com BoNT-A é tão eficaz quanto com BoNT-B, não havendo diferença entre os resultados de ambos, quanto à duração dos efeitos das aplicações, quanto à melhora da dor e quanto aos efeitos adversos, porém, comparando resultados das avaliações realizadas na triagem e após aplicações, ambos os grupos tiveram um resultado significativo, sendo $p < 0,001$ no *follow-up* de 4 semanas e 8 semanas¹¹ (A).

Foram observados resultados positivos quanto ao uso de BoNT-A, associada a terapia de reabilitação específica na distonia cervical em estudo com 40 sujeitos, sendo 20 com aplicação de toxina botulínica 100-200U (grupo BTX-O) e 20 com aplicação de toxina botulínica 100-200U associada terapia de reabilitação específica (alongamentos, massagens, biofeedback) de 2 semanas, com sessões diárias de 60-90 minutos (grupo BTX-PT). Os sujeitos foram avaliados a partir de *baseline* e com *follow-up* através das avaliações TWSTRS, Tsui scale, ADL e Total Pain Score. Após aplicação, sujeitos foram contatados para investigar mudanças no quadro ou eventos adversos. Como desfecho mostrou-se que ambos os tratamentos foram eficazes, porém o grupo BTX-PT apresentou maior eficácia quanto à duração dos efeitos das aplicações, quanto à melhora da dor e quanto ao desempenho nas atividades de vida diária ($p < 0,001$)¹² (A).

RECOMENDAÇÃO

A Toxina botulínica (tipo A ou tipo B) é recomendada como tratamento de escolha para a distonia cervical, com maior eficácia quando associada à terapia de reabilitação física (com fisioterapia, terapia ocupacional, fonoaudiologia etc.), resultando em melhora da incapacidade e da dor. A seleção de músculos e a variação da dosagem (100U a 1000U) para a aplicação pode gerar diferenças nos resultados⁸⁻¹² (A).

3. A INTERVENÇÃO FONOAUDIOLÓGICA MINIMIZA O EFEITO COLATERAL DA DISFAGIA, APÓS APLICAÇÃO DE TOXINA BOTULÍNICA NOS PACIENTES COM DISTONIA CERVICAL?

A distonia é uma síndrome caracterizada por contração muscular sustentada causando torção, movimentos repetitivos ou posturas

anormais que podem afetar a maioria dos músculos voluntários. A apresentação mais comum é a distonia cervical que afeta a musculatura do pescoço de forma localizada ou associada a outras partes do corpo. O uso da toxina botulínica tipo A tem mostrado resultados positivos evidenciados pelos estudos, os quais citam, na sua maioria, a Disfagia como principal efeito colateral após aplicação da mesma⁹⁻¹³ (A),¹⁴ (B).

RECOMENDAÇÃO

Na prática clínica observa-se que há, em alguns, casos, o efeito colateral da Disfagia após a aplicação de toxina botulínica nos pacientes com distonia cervical⁹⁻¹³ (A),¹⁴ (B), que apesar de transitória traz sérios desconfortos para os indivíduos e a intervenção fonoaudiológica tem apresentado bons resultados quanto à minimização da mesma. Entretanto, não foram encontradas evidências da atuação fonoaudiológica junto à clínica de bloqueio neuroquímico nestes pacientes, sendo necessários estudos nesta linha de intervenção terapêutica (D).

4. QUAL A EFICÁCIA DO TRATAMENTO LOCAL COM APLICAÇÃO DE TOXINA BOTULÍNICA NAS DISTONIAS FOCAIS (CÂMBRA DO ESCRIVÃO)?

Foram observados resultados positivos quanto ao uso de toxina botulínica na distonia focal, câmbra do escritor em 40 pacientes (20 com tratamento de aplicação de toxina botulínica e 20 com tratamento placebo) avaliados a partir de *baseline* e com *follow-up* de 01 ano. Como desfecho primário a opinião do paciente foi levada em consideração e um total de 14 pacientes de um grupo de 20 que receberam injeções de toxina (com dose média de 178 unidades em duas sessões) optaram por manter o tratamento dados os resultados alcançados. Quanto aos desfechos secundários foram consideradas avaliações clínicas que apontaram resultados de melhoria com os escores de acompanhamento de classificação como variáveis dependentes e ajuste para as co-variáveis de base, incluindo as disposições dos valores basais das escalas de avaliação que mostraram efeitos do tratamento em melhora da dor (durante atividade de caligrafia) pela escala visual analógica (VAS $p = 0,02$), melhora pela escala de classificação de câmbras (WCRS $p = 0,01$) e na velocidade de escrita ($p = 0,04$). Na escala de gravidade dos sintomas (SSS) os escores do *follow-up* foram ajustados no limite da significância ($p = 0,06$), enquanto que nenhum efeito terapêutico benéfico significativo foi observado em relação à escala de status funcional (FSS $p = 0,14$). Efeitos colaterais como fraqueza da mão foram relatados, em sua maioria leves e transitória, e dor no local da injeção⁷ (A).

RECOMENDAÇÃO

Considerando os efeitos de melhora da dor durante escrita, e de gravidade das câmbras (entre 60-90%), observados quando da aplicação de toxina botulínica tipo A (BoNT-A) (com dose média de 178 unidades em duas sessões), esta é recomendada como tratamento de escolha para a maioria dos tipos de distonia focal (câmbra do escritor)⁷ (A) quando disponível (D).

5. QUAL A EFICÁCIA DO USO DE EXERCÍCIOS TERAPÊUTICOS (ESTIMULAÇÃO SENSORIAL/PROPRIOCEPTIVA/FORTELECIMENTO MUSCULAR) NO PACIENTE COM DISTONIA?

A distonia é um distúrbio do movimento caracterizado por sustentadas contrações musculares causadas pela torção e repetitivos movimentos ou posturas anormais. Embora ela se manifeste como um distúrbio motor, observações clínicas sugerem o envolvimento de

sistemas sensoriais nas distonias. A distonia é comumente associada com sintomas sensoriais (dor, tensão, sensação de queimação), que pode preceder o início das contrações musculares. A entrada tátil ou proprioceptiva a uma área específica pode melhorar a distonia: este fenômeno, chamado "*sensorytrick*", está presente em até 64% dos pacientes com distonia cervical e tem sido descrita em outras distonias focais como blefaroespasmo, distonia oro-mandibular e câmbra do escritor. Embora a sensação básica seja geralmente normal em pacientes com distonias, uma avaliação minuciosa pode demonstrar anormalidades em funções específicas como discriminação espacial, grafestesia e estereognosia. Tem sido sugerido que a entrada excessiva estímulos sensoriais anormais, devido à falta de uma boa integração espacial e temporal poderia desempenhar um prejuízo na geração de saída do movimento, causando assim o movimento anormal característico das distonias. O tratamento com BoNT-A, apesar de apresentar melhora clínica, não produziu mudanças nos aspectos somatosensoriais³ (B).

Apesar das evidências existentes sobre as alterações motoras e sensoriais causadas pelos diferentes tipos de distonias, não foram encontrados estudos que utilizam estimulação sensorial e fortalecimento de musculaturas como forma de tratamento nas distonias (D). Também não foram encontradas melhoras nos aspectos sensoriais com bloqueio neuroquímico por aplicação de toxina botulínica, apesar da melhora clínica³ (B).

Em treino com tarefas específicas para distonia focal do músico, o uso extensivo dos músculos envolvidos parece resultar em ganho de controle motor e redução dos sintomas da distonia pela organização cortical que pode ser modificada através da repetição dessas tarefas¹⁵ (B).

RECOMENDAÇÃO

O treino com tarefas específicas e repetitivas na Distonia do Músico pode promover ganho de controle motor e redução de sintomas¹⁵ (B). Entretanto, faz-se necessária uma investigação clínica maior, bem como um estudo estruturado sobre os possíveis benefícios de práticas clínicas como fortalecimento muscular e a estimulação sensorial/proprioceptiva das regiões envolvidas pelas distonias para comprovação da eficácia do uso destes recursos em pacientes com distonias (D).

6. O USO DE BIOFEEDBACK ELETROMIOGRÁFICO NO PACIENTE COM DISTONIA TEM EFICÁCIA?

Biofeedback aplicado em 15 pacientes com diagnóstico de Torcicolo incluindo 3 sessões de avaliação, 15 sessões de tratamento, 6 sessões domiciliares com supervisão e mais 6 sessões domiciliares sem supervisão e seguimento de 3 meses após o término do tratamento, mostrou maior eficácia na redução da atividade muscular e relaxamento na musculatura do pescoço, do que somente treinamento de relaxamento e de Retificação Postural Global¹⁶ (B).

Biofeedback auditivo aplicado por 7 horas de treinamento em 7 pacientes com diagnóstico de distonia focal de Câmbra do Escritor mostrou melhora no desempenho e redução significativa da pressão na prensão da escrita e da dor¹⁷ (B).

RECOMENDAÇÃO

O uso de Biofeedback apresenta-se como recurso terapêutico com resultados na redução de atividade muscular relatos de 20-30% de melhora), de relaxamento e de retificação postural quando aplicado durante 15 sessões com supervisão mais 06 sessões sem

supervisão¹⁶ (B). E também pode ser utilizado como recurso na redução da dor em pacientes com câimbra do escritor, bem como na melhora do desempenho durante a escrita, com redução na pressão de 48.7N para 8.9N¹⁷ (B).

7. QUAL A EFICÁCIA DO USO DE ESTIMULAÇÃO MAGNÉTICA TRANSCRANIANA NO PACIENTE COM DISTONIA?

A distonia é uma patologia do sistema nervoso central, cuja principal característica é a movimentação involuntária (espasmos), os quais dificultam os movimentos e podem levar a alterações funcionais e estruturais musculares de parte ou totalidade do corpo. Estudos mostram que o córtex motor de pacientes com quadro distônico apresenta uma hiperexcitabilidade cortical. Portanto, um tratamento que pudesse diminuir a excitabilidade cortical na área motora poderia ter um efeito positivo no quadro clínico desses pacientes, tal como a estimulação magnética transcraniana (EMT).

A EMT é uma técnica não-invasiva, baseada no princípio da indução eletromagnética, isto é, a mudança constante de orientação de uma corrente elétrica, alternada e extremamente potente, que passa por uma bobina, é capaz de gerar um campo magnético. Este campo atravessa estruturas ósseas e tecidos moles e induz uma corrente elétrica de ação focal dentro do córtex cerebral. Há dois tipos de EMT: a de pulso único e a repetitiva (EMTr) (*repetitive transcranial magnetic stimulation* - RTMS). A EMT de pulso único, na qual uma corrente única é levada ao córtex, e a EMTr, na qual os pulsos são aplicados com uma frequência constante que pode variar entre 0,1 Hz e 60 Hz, sendo que, quanto maior a frequência e intensidade de estimulação, maior será a interferência na função cortical durante o período de estimulação¹⁸ (B).

A EMTr aplicada sobre o córtex motor produz uma resposta muscular no membro contralateral. As séries de EMTr podem induzir uma modulação na excitabilidade cortical, que pode variar entre a inibição e facilitação da atividade cerebral, dependendo da frequência e dos parâmetros de EMTr utilizados.¹⁹⁻²¹ Baixas frequências de EMTr (como 1 Hz ou menos) aplicadas ao córtex motor, por exemplo, causam uma supressão da excitabilidade cortical motora.²² Uma estimulação de 20 Hz (alta frequência), por outro lado, pode levar a um aumento temporário na excitabilidade cortical^{19,23} (B).

O blefaroespasma é uma forma comum de distonia focal e é caracterizado pela oclusão involuntária e excessiva das pálpebras. Tradicionalmente, a distonia é uma patologia causada pelos gânglios da base. No entanto, estudos recentes sugerem que o blefaroespasma é decorrente de alterações patológicas localizadas no córtex cingular anterior (CCA). A EMTr aplicada sobre o CCA para o tratamento do blefaroespasma com bobina convencional e H, 0,2 Hz, 180 estímulos, 15 minutos por sessão, com um estimulador de saída equivalente a 100% de limiar motor é eficaz quando comparada a placebo com bobina convencional na melhora dos aspectos clínicos: piscada de olhos, número de piscadas sustentadas, tempo de oclusão palpebral ($p = 0,023$) tanto imediatamente após a intervenção quanto após 1 hora (T2 e T3: $p = 0,250$), indicando que os efeitos da estimulação permanecem até 1 hora após a intervenção. Quando comparadas a estimulação placebo, as estimulações convencional e H são mais eficazes ($p = 0,008$, $p = 0,024$, respectivamente), porém não há diferença significativa entre as mesmas ($p > 0,05$)²⁴ (A).

A EMTr também é eficaz na melhora dos sintomas relatados pelos pacientes ($p = 0,002$), tanto imediatamente após a intervenção quanto após 1 hora (T2 e T3: $p = 0,659$). Comparando a estimulação placebo com as estimulações convencional e H, também há evidência de melhora dos sintomas relatados pelos pacientes

($p = 0,007$ e $p = 0,001$, respectivamente). Não há diferença entre as estimulações convencional e H²⁵ (A). Com relação à recuperação do reflexo de piscada, a EMTr é eficaz quando comparada ao placebo, porém não há evidências de manutenção dos efeitos após 1 hora da intervenção (T2 e T3: $p = 0,001$). As estimulações convencional e H são mais eficazes do que a estimulação placebo ($p = 0,005$ e $p = 0,007$, respectivamente), porém não há diferença entre as duas intervenções²⁴ (A).

Não há eventos adversos significativos decorrentes do uso dos três tipos de estimulação no tratamento do blefaroespasma²⁴ (A). O limiar motor para a estimulação H é significativamente mais baixo quando comparado às estimulações placebo e convencional²⁴ (A).

A distonia focal da mão é uma patologia caracterizada pela contração e co-contração involuntária dos músculos da mão que causa diminuição do controle motor fino e postura anormal da mão. A câimbra do escritor e distonia do músico são dois tipos prevalentes de distonia focal da mão que envolve movimentos estereotipados e repetitivos. Estudos mostram que a distonia focal da mão é decorrente da falta de inibição sináptica do sistema nervoso central, a qual leva a uma desorganização cortical evidenciada pela representação anormal da mão no córtex motor primário, bem como a uma integração sensorial comprometida²⁵ (A).

O tratamento da distonia focal da mão com EMTr (1 Hz) por cinco dias consecutivos, sendo 900 estímulos monofásicos (90% de limiar motor) aplicados no córtex pré-motor por sessão, bobina de 70 mm (*figure-of-eight*), melhora o período de silêncio cortical, ou seja, melhora a inibição cortical de pacientes com quadro de distonia focal da mão quando comparado à estimulação placebo ($p = 0,002$), com manutenção dos ganhos até 10 dias após o tratamento²⁵ (A).

No tratamento de 5 dias consecutivos com estímulos bifásicos (1 Hz, 90% de limiar motor) onde são oferecidos 9000 estímulos, sendo 1800 estímulos por sessão de 30 minutos, bobina *figure-of-eight* posicionada no córtex somatosensorial primário contralateral à mão comprometida, há evidência de melhora subjetiva e objetiva da escrita, principalmente após o término imediato da intervenção ($p < 0,01$) com duração de até 3 semanas. Resultados de ressonância magnética funcional também demonstram maior ativação das áreas em várias regiões de ambos hemisférios, ou seja, há aumento do sinal BOLD (blood oxygenation-level dependent) bilateramente no córtex parietal posterior, bem como na área motor suplementar ($p < 0,001$)²⁶ (B).

No protocolo de cinco dias consecutivos de EMTr também melhora a velocidade da escrita quando comparada à estimulação placebo ($p = 0,05$) até 10 dias após a intervenção ($p = 0,007$)²⁵ (A).

Não há evidências de melhora na pressão e fluência de escrita. Não há evidências de melhora dos sintomas relatadas pelos pacientes com distonia focal da mão. Bem como não há evidências de efeitos adversos²⁵ (A).

RECOMENDAÇÃO

A EMTr de baixa frequência (menor ou igual a 1 Hz) é eficaz no tratamento das distonias focais, tais como blefaroespasma e distonia focal da mão. Há evidências de melhora da inibição cortical na distonia focal da mão, bem como melhora da velocidade de escrita²⁵ (A). Por outro lado, há maior evidência de melhora dos aspectos clínicos relacionados ao blefaroespasma, tais como melhora das piscadas de olho, número de piscadas sustentadas, tempo de oclusão palpebral e, também, melhora dos sintomas relatados pelos pacientes²⁴ (A). E Não há evidências de efeitos adversos decorrentes do uso da EMTr no tratamento das distonias focais²⁵ (A).

O protocolo de 5 dias consecutivos de estimulação (1 Hz, 90% de limiar motor) monofásica ou bifásica fornece evidências de que há ganhos relacionados à melhora subjetiva e objetiva da escrita por até 10 dias após a intervenção²⁵ (A),²⁶ (B). Há evidências de que a EMTr no córtex somatosensorial primário pode promover melhora dos sintomas da distonia focal da mão paralelamente ao aumento da atividade cortical em ambos os hemisférios²⁶ (B).

Por fim, há escassez de estudos controlados que melhor avaliem a eficácia da EMTr no tratamento das distonias focais, sobremaneira com relação aos efeitos a longo prazo desta intervenção. Sugere-se, deste modo, a produção de novos estudos sobre a aplicação da EMTr no tratamento das distonias focais (D).

8. RECURSOS DE TECNOLOGIA ASSISTIVA FACILITAM O DESEMPENHO DO PACIENTE COM DISTONIA NAS ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA?

O uso de recursos de tecnologia assistiva, equipamentos adaptativos podem auxiliar pacientes com distonias quanto ao desempenho em suas atividades básicas e instrumentais de vida diária, atividades de trabalho e de lazer permitindo ao paciente alcançar o máximo de independência funcional possível. Pois, a tecnologia é considerada assistiva quando pode auxiliar no desempenho funcional de atividades e reduzir incapacidades para a realização de atividades da vida diária nas diferentes esferas do cotidiano através da ampliação de sua comunicação, mobilidade, controle de seu ambiente, e habilidades de seu aprendizado e trabalho^{27,28} (D).

RECOMENDAÇÃO

Na prática clínica tem sido possível alcançar resultados positivos quanto ao uso de recursos de tecnologia assistiva, órteses e adaptações, inclusive de baixo custo, para o ganho de independência funcional de pacientes com distonias, tanto focais como generalizadas. Entretanto, não foram encontradas evidências que reforcem tal estratégia na prática da reabilitação de pessoas com distonia sendo necessários estudos nessa linha de intervenção terapêutica (D).

9. O TREINO FUNCIONAL NAS ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA FAVORECE O DESEMPENHO OCUPACIONAL DO PACIENTE COM DISTONIA?

As atividades da vida diária (AVD) são componente importante do papel da manutenção pessoal. O termo atividades básicas de vida diária (ABVD) corresponde aos cuidados pessoais, relacionadas com o cuidado do indivíduo para consigo, e compreende atividades tais como higiene pessoal e autocuidado, banho, alimentação e comer, vestuário, mobilidade funcional (mudanças de posição, transferências e deambulação), controle de esfíncteres, uso de vaso sanitário, cuidado com equipamentos pessoais, atividade sexual, dormir e descansar.^{29,30} Na reabilitação o progresso no desempenho de tais atividades pode ser mensurado por avaliações funcionais e instrumentos de diferentes dimensões.³⁰⁻³² As atividades instrumentais de vida diária também compõem um fator importante na manutenção pessoal e na restauração da independência. São atividades relacionadas às habilidades para solucionar problemas e habilidades sociais e de interação com ambiente como cuidado com o outro, cuidado de animais de estimação e doméstico, criar e cuidar de filhos, uso de equipamentos para comunicação, preparação de refeição e limpeza, administração da casa, administração da saúde (cuidado e manutenção), utilização de ferramentas de controle de ambiente, capacidade de realizar compras, administração financeira, mobilidade na comunidade²⁹⁻³² (D).

O treino dessas atividades e das tarefas que o paciente espera realizar de forma independente o tanto quanto possível, bem como as técnicas e equipamentos necessários para sua execução, visam providenciar um repertório de habilidades básicas para lidar com seu cotidiano no processo de reabilitação. Assim, o treino funcional com pacientes que tenham distonias pode favorecer seu desempenho ocupacional considerando o seu contexto social, valores pessoais e histórico de vida, considerando-se os diferentes papéis ocupacionais e sociais que possa desempenhar²⁹⁻³² (D).

RECOMENDAÇÃO

A prática clínica tem demonstrado que orientações voltadas para o treino funcional das atividades básicas e instrumentais de vida diária com pacientes que tenham distonias pode favorecer seu desempenho ocupacional (com redução do gasto energético despendido em tais atividades, por exemplo) considerando o seu contexto social, valores pessoais e histórico de vida, bem como considerando os diferentes papéis ocupacionais e sociais que possa desempenhar.²⁹⁻³² Também é possível observar que tal treino funcional associado ao uso de recursos de tecnologia assistiva tem favorecido tal intervenção no processo de reabilitação. Contudo, não foram encontradas evidências que reforcem tal estratégia na prática da reabilitação de pessoas com distonia sendo necessários estudos nessa linha de intervenção terapêutica (D). Observa-se que a aplicação de toxina botulínica pode auxiliar quanto ao desempenho nas atividades de vida diária, pela diminuição da dor durante as tarefas¹² (A).

10. A ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA (“DEEP BRAIN STIMULATION” - DBS) É UMA ALTERNATIVA EFETIVA NO TRATAMENTO DAS DISTONIAS?

A estimulação cerebral profunda (DBS) passou a ser uma alternativa terapêutica para os distúrbios de movimentos refratários a tratamento medicamentoso a partir dos anos 80, e desde então o número de patologias em que essa tecnologia tem sido aplicada com sucesso vem se expandindo. Os locais do SNC para a DBS variam conforme a condição; a estimulação da “pars interna” do globo pálido e do núcleo subtalâmico foi, em abril de 2003, aprovada pelo FDA para tratamento de distonias primárias, crônicas, não responsivas a terapêutica medicamentosa. A vantagem da DBS em relação à cirurgia ablativa é a possibilidade de ajustes e o fato de ser reversível. Sendo assim, na última década este se tornou o tratamento cirúrgico de escolha para os distúrbios dos movimentos. São critérios para eleição do paciente distônico ao tratamento através de DBS: sintomas que causem incapacidade significativa apesar do uso de medicamentos sistêmicos nas doses máximas toleradas; boas condições clínicas; ausência de lesões encefálicas estruturais, demência ou distúrbios psiquiátricos graves; ausência de contraturas fixas; idade mínima de 7 anos. A aprovação do FDA contempla a distonia primária generalizada, a segmentar, a hemidistonia e a distonia cervical, porém também apresentam melhora pacientes com diagnóstico de Síndrome de Meige e distonia tardia³³ (A).

O alvo preferencial para a DBS no paciente distônico é a porção posteroventral lateral do globo pálido, pois, apesar de não ser completamente clara, a fisiopatologia da distonia está relacionada à atividade anormal do globo pálido interno. O resultado obtido é a melhora lenta e progressiva, por dias a meses, especialmente quando posturas anormais tônicas fixas estão presentes. Como os resultados terapêuticos podem permanecer por mais de 10 horas após a cessação do estímulo, especula-se que seu efeito não é inteiramente devido à ação direta da estimulação sobre o tecido nervo-

so, mas pelo menos em parte devido a transformações estruturais e/ou funcionais dos circuitos corticais e subcorticais, causadas pela estimulação³³ (A).

Revisões sistemáticas mostram que a DBS é pelo menos parcialmente efetiva para o tratamento de: distonia segmentar primária, distonia generalizada primária, distonia cervical, blefaroespasma, síndrome de Meige, distonia tardia, algumas formas de distonia secundária, distonia DYT1 positiva e DYT 1 negativa, e distonia pós-traumática. Não há efetividade na distonia por lesão perinatal e por encefalite. Diferente do que acontece na DBS para a doença de Parkinson, a DBS para distonia não está associada a deterioração cognitiva, observando-se mesmo alguma melhora na função executiva, o que pode estar relacionado tanto à diminuição da dose dos medicamentos usados como a idade média menor desses pacientes³³ (A).

Em revisão de artigos sobre DBS, na maioria dos estudos as escalas mais utilizadas foram *Burke Fahne Marsden Dystonia Rating Scale* e *Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale*. A busca resultou em 157 estudos que relatavam resultados com DBS, num total de 466 pacientes com diferentes formas de distonias. Um único estudo duplo cego de DBS para distonia primária generalizada apresentou redução média de 41,9% na severidade da distonia. Em contrapartida, pacientes com distonia pós-traumática ou paralisia cerebral distônica parecem responder menos à DBS, com algumas raras exceções, e a resposta parece não estar relacionada à idade, duração dos sintomas ou gravidade inicial.

Quanto à avaliação da qualidade de vida após intervenção, os estudos utilizaram escalas objetivas, mas que não necessariamente refletiam a avaliação subjetiva do paciente. Entre 22 pacientes com distonia primária generalizada, houve melhorias significativas na função geral de saúde, física e dor no corpo identificados na escala FS-36 (SF 36). Em estudo duplo-cego de DBS para 40 pacientes com distonia segmentar ou distonia generalizada, houve uma melhora significativa na o SF-36 físico composto de 3 meses de acompanhamento. Já com relação aos efeitos adversos da DBS, muitos estudos não relatam de forma detalhada, dificultando tentativas de quantificar tais efeitos. Existem relatos de migração de chumbo, disartria e hemorragias ocasionais.

Os resultados encontrados mais expressivos e consistentes são com relação aos casos de distonia generalizada. E, embora quatro estudos apresentem resultados de até 10 anos pós-DBS evidenciando benefícios à longo prazo, ainda faltam dados relacionados ao acompanhamento a longo prazo com os pacientes submetidos à DBS. Apenas 02 estudos tiveram avaliações cegadas, na maioria dos estudos as avaliações foram abertas, o que pode sugerir um viés do observador nos resultados. Destarte, o DBS tem apresentado benefícios para a maioria das distonias em pacientes relatados na literatura, mesmo que o índice de melhora ainda seja muito variável³⁴ (B).

RECOMENDAÇÃO

Verificam-se resultados com benefícios, mesmo que variáveis (redução média de 41,9% na severidade da distonia generalizada), para as pessoas com distonias quando submetidas à estimulação cerebral profunda^{33,34} (B). Talvez tal intervenção terapêutica seja uma possibilidade de alternativa na prática clínica no que concerne ao processo de reabilitação dessas pessoas que não respondem a outras terapêuticas disponíveis atualmente. Entretanto, há contravérsias nos resultados encontrados, principalmente com relação aos ganhos a longo prazo, e necessidade de adequação de tal tratamento de acordo com a realidade brasileira (D).

11. A ABORDAGEM PSICOLÓGICA MELHORA O DESEMPENHO DO PACIENTE COM DISTONIA NAS ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA?

Sabe-se que a ativação involuntária piora de acordo com o estado emocional dos pacientes. Dessa forma, supõe-se que quanto maior o equilíbrio emocional desses pacientes, melhor a ativação distônica e, conseqüentemente, melhor o desempenho funcional. Na prática clínica a abordagem de aspectos psicológicos na reabilitação mostra-se fundamental na melhora do desempenho do paciente com distonia (D).

REFERÊNCIAS

1. Sudesh SJ, Gerard EF. Doença de Parkinson e outros distúrbios do movimento. In: Delisa JA, Gans BM. Tratado de medicina de reabilitação: princípios e prática. 3 ed. São Paulo: Manole; 2002. p.1089-108.
2. Contarino MF, Kruisdijk JJ, Koster L, Ongerboer de Visser BW, Speelman JD, Koelman JH. Sensory integration in writer's cramp: comparison with controls and evaluation of botulinum toxin effect. *Clin Neurophysiol.* 2007;118(10):2195-206. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinph.2007.07.004>
3. Ten Houten R, Lakke JP, de Jong P, van Weerden TW, van den Burg W, Wesseling H. Spasmodic torticollis: treatment with Tizanidine. *Acta Neurol Scand.* 1984;70(5):373-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0404.1984.tb00839.x>
4. Thaker GK, Nguyen JA, Strauss ME, Jacobson R, Kaup BA, Tamminga CA. Clonazepam treatment of tardive dyskinesia: a practical GABA-mimetic strategy. *Am J Psychiatry.* 1990;147(4):445-51.
5. Ransmayr G, Kleedorfer B, Dierckx RA, Poewe W, Kemmler GW, Gerstenbrand F. Pharmacological study in Meige's syndrome with predominant blepharospasm. *Clin Neuropharmacol.* 1988;11(1):68-76. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00002826-198802000-00007>
6. Brans JW, Lindeboom R, Snoek JW, Zwarts MJ, van Weerden TW, Brunt ER, et al. Botulinum toxin versus trihexyphenidyl in cervical dystonia: a prospective, randomized, double-blind controlled trial. *Neurology.* 1996;46(4):1066-72. DOI: <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.46.4.1066>
7. Kruisdijk JJ, Koelman JH, Ongerboer de Visser BW, de 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;78(3):264-70. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.2005.083170>
8. Comella CL, Jankovic J, Truong DD, Hanschmann A, Grafe S; U.S. XEOMIN Cervical Dystonia Study Group. Efficacy and safety of incobotulinumtoxinA (NT 201, XEOMIN®, botulinum neurotoxin type A, without accessory proteins) in patients with cervical dystonia. *J Neurol Sci.* 2011;308(1-2):103-9.
9. Truong D, Brodsky M, Lew M, Brashear A, Jankovic J, Molho E, et al. Long-term efficacy and safety of botulinum toxin type A (Dysport) in cervical dystonia. *Parkinsonism Relat Disord.* 2010;16(5):316-23. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.parkrel.2010.03.002>
10. Lew MF, Chinnapongse R, Zhang Y, Corliss M. RimabotulinumtoxinB effects on pain associated with cervical dystonia: results of placebo and comparator-controlled studies. *Int J Neurosci.* 2010;120(4):298-300. DOI: <http://dx.doi.org/10.3109/00207451003668408>
11. Pappert EJ, Germanson T; Myobloc/Neurobloc European Cervical Dystonia Study Group. Botulinum toxin type B vs. type A in toxin-naïve patients with cervical dystonia: Randomized, double-blind, noninferiority trial. *Mov Disord.* 2008;23(4):510-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/mds.21724>
12. Tassorelli C, Mancini F, Balloni L, Pacchetti C, Sandrini G, Nappi G, et al. Botulinum toxin and neuromotor rehabilitation: An integrated approach to idiopathic cervical dystonia. *Mov Disord.* 2006;21(12):2240-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/mds.21145>
13. Ranoux D, Gury C, Fondarai J, Mas JL, Zuber M. Respective potencies of Botox and Dysport: a double blind, randomized, crossover study in cervical dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002;72(4):459-62. PMID: 11909903
14. Whitaker J, Butler A, Semlyen JK, Barnes MP. Botulinum toxin for people with dystonia treated by an outreach nurse practitioner: a comparative study between a home and a clinic treatment service. *Arch Phys Med Rehabil.* 2001;82(4):480-4. DOI: <http://dx.doi.org/10.1053/apmr.2001.21843>
15. Candia V, Wienbruch C, Elbert T, Rockstroh B, Ray W. Effective behavioral treatment of focal hand dystonia in musicians alters somatosensory cortical organization. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2003;100(13):7942-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.1073/pnas.1231193100>

16. Jahanshahi M, Sartory G, Marsden CD. EMG biofeedback treatment of torticollis: a controlled outcome study. *Biofeedback Self Regul.* 1991;16(4):413-48. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/BF00999994>
17. Baur B, Fürholzer W, Marquardt C, Hermsdörfer J. Auditory grip force feedback in the treatment of Writer's cramp. *J Hand Ther.* 2009;22(2):163-70. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jht.2008.11.001>
18. Fregni F, Pascual-Leone A. Estimulação magnética transcraniana: uma nova ferramenta para o tratamento da depressão? *Rev Psiq Clin.* 2001;(28):253-65.
19. Maeda F, Keenan JP, Tormos JM, Topka H, Pascual-Leone A. Interindividual variability of the modulatory effects of repetitive transcranial magnetic stimulation on cortical excitability. *Exp Brain Res.* 2000;133(4):425-30. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s002210000432>
20. Pascual-Leone A, Tormos JM, Keenan J, Tarazona F, Cañete C, Catalá MD. Study and modulation of human cortical excitability with transcranial magnetic stimulation. *J Clin Neurophysiol.* 1998;15(4):333-43. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00004691-199807000-00005>
21. Rossini PM, Barker AT, Berardelli A, Caramia MD, Caruso G, Cracco RQ, et al. Non-invasive electrical and magnetic stimulation of the brain, spinal cord and roots: basic principles and procedures for routine clinical application. Report of an IFCN committee. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1994;91(2):79-92. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/0013-4694\(94\)90029-9](http://dx.doi.org/10.1016/0013-4694(94)90029-9)
22. Chen R, Classen J, Gerloff C, Celnik P, Wassermann EM, Hallett M, et al. Depression of motor cortex excitability by low-frequency transcranial magnetic stimulation. *Neurology.* 1997;48(5):1398-403. PMID: 9153480 DOI: <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.48.5.1398>
23. Gangitano M, Valero-Cabré A, Tormos JM, Mottaghy FM, Romero JR, Pascual-Leone A. Modulation of input-output curves by low and high frequency repetitive transcranial magnetic stimulation of the motor cortex. *Clin Neurophysiol.* 2002;113(8):1249-57. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S1388-2457\(02\)00109-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1388-2457(02)00109-8)
24. Kranz G, Shamim EA, Lin PT, Kranz GS, Hallett M. Transcranial magnetic brain stimulation modulates blepharospasm: a randomized controlled study. *Neurology.* 2010;75(16):1465-71. DOI: <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181f8814d>
25. Borich M, Arora S, Kimberley TJ. Lasting effects of repeated rTMS application in focal hand dystonia. *Restor Neurol Neurosci.* 2009;27(1):55-65.
26. Havrankova P, Jech R, Walker ND, Operto G, Tauchmanova J, Vymazal J, et al. Repetitive TMS of the somatosensory cortex improves writer's cramp and enhances cortical activity. *Neuro Endocrinol Lett.* 2010;31(1):73-86.
27. Araujo PMP. Adaptações. In: Greve JMA. *Tratado de medicina de reabilitação.* São Paulo: Roca, 2007. p. 325-29.
28. Cavalcanti A, Galvão C. *Terapia ocupacional: fundamentação e prática.* Rio de Janeiro; 2007.
29. American Occupational Therapy Association. *Occupational therapy practice framework: domain and process (2nd ed.).* Am J Occup Ther. 2008;62:625-83.
30. Mello AF, Mancini MC. Métodos e técnicas de avaliação nas áreas de desempenho ocupacional. In: Cavalcanti A, Galvão C. *Terapia ocupacional: fundamentação e prática.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2007. p. 49-54.
31. Trombly CA. *Restauração do papel de pessoa independente.* In: Trombly CA, Radomski, MV. *Terapia ocupacional para disfunções físicas.* São Paulo: Santos; 2005. p. 629-63.
32. Teixeira E, Sauron FN, Santos LSB, Oliveira MC. *Terapia ocupacional na reabilitação física.* São Paulo: Roca; 2003.
33. Collins KL, Lehmann EM, Patil PG. Deep brain stimulation for movement disorders. *Neurobiol Dis.* 2010;38(3):338-45. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nbd.2009.11.019>
34. Andrews C, Aviles-Olmos I, Hariz M, Foltynie T. Which patients with dystonia benefit from deep brain stimulation? A metaregression of individual patient outcomes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2010;81(12):1383-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.2010.207993>