

BMJ Best Practice

Torcicolo adquirido

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	5
Classificação	5
Prevenção	6
Prevenção primária	6
Prevenção secundária	6
Diagnóstico	7
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	10
Anamnese e exame físico	10
Exames diagnóstico	12
Diagnóstico diferencial	13
Tratamento	15
Abordagem passo a passo do tratamento	15
Visão geral do tratamento	18
Opções de tratamento	19
Acompanhamento	25
Recomendações	25
Complicações	25
Prognóstico	26
Diretrizes	27
Diretrizes de diagnóstico	27
Diretrizes de tratamento	27
Recursos online	28
Nível de evidência	29
Referências	30
Imagens	35
Aviso legal	38

Resumo

- ◇ Um distúrbio cerebral raro, tipicamente idiopático, que causa movimentos involuntários do pescoço.
- ◇ Muitas vezes associado a dor.
- ◇ Os pacientes podem ser capazes de aliviar seus sintomas tocando o pescoço, a cabeça ou a face de certa maneira (truque sensorial).
- ◇ A injeção intramuscular dirigida de toxina botulínica é a terapia com melhor eficácia comprovada. Medicamentos por via oral e fisioterapia também podem ter um papel no tratamento da doença.
- ◇ Tratamentos cirúrgicos estão disponíveis para casos refratários.

Definição

A distonia cervical, também conhecida como torcicolo adquirido, é uma anormalidade focal do tônus muscular que se origina no cérebro. É caracterizada por contrações involuntárias dos músculos do pescoço, movimentos anormais do pescoço e postura estranha da cabeça e do pescoço. Está frequentemente associada a dor nos grupos musculares associados.

Epidemiologia

Embora o torcicolo adquirido seja uma das formas mais comuns de distonia, ele ainda é um distúrbio raro. Estima-se que a prevalência seja de 1 em 10,000 a 1 em 20,000 pessoas na população geral.^[1] A incidência e a prevalência são provavelmente subestimadas em estudos por causa do pouco reconhecimento da doença.

- O início típico é durante a meia-idade (40 a 50 anos).
- As mulheres são mais frequentemente afetadas que os homens.
- A maioria dos casos ocorre como distonias focais isoladas.

Em um estudo retrospectivo da população de um grande plano de saúde na Califórnia, EUA, 66 casos confirmados foram identificados em 8.6 milhões de pessoas-anos de observação, resultando em uma incidência mínima de 0.8 por 100,000 pessoas-anos entre as pessoas com 30 anos de idade ou mais.^[2] Esse estudo também revelou:

- A incidência foi 2.5 vezes mais alta entre mulheres que entre homens
- A média de idade no diagnóstico foi de 56 anos entre as mulheres e 45 anos entre os homens
- Em média, os pacientes tiveram sintomas por 4 a 5 anos antes da confirmação do diagnóstico
- Um número desproporcional de casos ocorreu entre pacientes com ascendência branca

Um estudo de base populacional na Itália encontrou 44.8 casos por 1 milhão de pessoas. Essa pode ser uma estimativa baixa, pois foi baseada em diagnósticos relatados no sistema de saúde.^[3]

Etiologia

A maioria dos casos de torcicolo adquirido é idiopática. Embora a maioria dos pacientes com torcicolo adquirido não apresente um padrão evidente de herdabilidade, cerca de 10% a 20% dos pacientes têm história familiar de distonia (um número muito maior que o número da prevalência do histórico).

- Esse fenômeno sugere que há uma predisposição genética em muitos casos.^{[4] [5]}
- Defeitos genéticos no cromossomo 8 (distonia 6 ou DYT-6) e no cromossomo 18 (distonia 7 ou DYT-7) foram associados à doença com início na fase adulta, mas não são responsáveis pela maioria dos casos.^[6]

Em alguns pacientes, existe uma ligação temporal clara com trauma que envolve o pescoço, mas o papel do trauma como fator etiológico ou desencadeador ainda não é claro.^[7] O torcicolo adquirido pode ocorrer como uma complicação aguda ou tardia da terapia com medicamentos bloqueadores dos receptores da dopamina, como antipsicóticos ou outros antagonistas da dopamina (por exemplo, metoclopramida, proclorperazina). Estima-se que a distonia tardia ocorra em 3% dos pacientes tratados com antipsicóticos em longo prazo.^[8] A distonia cervical pode ocorrer como uma manifestação sintomática de múltiplos

processos patológicos que causam distúrbios nos núcleos da base. Eles incluem asfixia perinatal/paralisia cerebral, a doença de Huntington e a doença de Wilson.

Fisiopatologia

Embora haja uma convenção de que a distonia é um distúrbio do cérebro, a fisiopatologia do torcicolo adquirido permanece pouco compreendida. O resultado final observável é uma contração dos músculos esqueléticos sustentada, ativada de forma central (mas involuntária), que resulta em postura anormal.

Estudos de exames de imagem neurofisiológicos e funcionais envolveram anormalidades dos gânglios da base, assim como dos córtices motores e sensoriais. Um estudo de imagens demonstrou diferenças em uma rede funcional entre áreas de gânglios da base e córtex motor e sensorial, que podem ser moduladas pela terapia com toxina botulínica.[9] Também há evidências de anormalidades na sinalização da dopamina, no processamento sensorial, na inibição motora cortical e na integração sensitivo-motora.[6] [10] Estudos quantitativos de morfometria baseada em voxel demonstraram volumes reduzidos do núcleo caudado, putâmen e córtex motor e sensorial, comparados aos sujeitos de controle.[11]

Classificação

Classificação clínica por tipo

Clinicamente, o torcicolo adquirido é classificado por 3 critérios:

- Posição primária da cabeça, que é definida especificamente como torcicolo (rotação do pescoço), anterocolo (flexão do pescoço), retrocolo (extensão do pescoço), laterocolo (flexão lateral do pescoço), deslocamento sagital ou deslocamento lateral. Frequentemente ocorrem combinações desses tipos.

[Fig-1]

[Fig-2]

- Presença ou ausência de distonia mais disseminada, como focal (restrita aos músculos do pescoço e ombros), segmentar (que envolve >1 área contígua do corpo), multifocal (que envolve áreas não contíguas do corpo) ou generalizada.
- Primária (idiopática) ou secundária (por exemplo, devido a antipsicóticos, outros antagonistas da dopamina, doença de Wilson, paralisia cerebral, doença de Huntington).

Prevenção primária

A única forma passível de prevenção do torcicolo adquirido é a doença secundária associada ao uso de medicamentos. Medicamentos bloqueadores dos receptores da dopamina, como metoclopramida, antieméticos e neurolépticos, não devem ser prescritos em longo prazo sem necessidade e cuidados apropriados.

Prevenção secundária

Não existem meios eficazes de antecipar ou evitar o surgimento do torcicolo adquirido idiopático.

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma mulher de 52 anos de idade apresenta história de vários meses de duração de espasmos involuntários do pescoço. Ela relata a sensação de os músculos do pescoço se enrijecerem dolorosamente de forma intermitente. Os episódios fazem com que sua cabeça gire levemente para a direita. Ela tem dificuldade em olhar sobre o ombro esquerdo quando ocorrem os espasmos musculares, o que é particularmente incômodo ao dirigir. Ela tem sintomas diariamente e nota que estes são piores no fim do dia. Eles são exacerbados pela fadiga e pelo estresse emocional. Ela consegue aliviar parcialmente os sintomas colocando a mão no queixo durante os espasmos.

Caso clínico #2

Um homem de 49 anos de idade apresenta história de 1 ano de agravamento de tremores da cabeça. Os tremores começaram de maneira insidiosa e nos últimos meses se tornaram incômodos para sua vida social. Seus colegas de trabalho fazem comentários frequentes sobre os movimentos de sua cabeça, e ele sente que isso distrai os seus clientes. Os incidentes afetam negativamente seu desempenho no trabalho. Ele nega tremores significativos em suas mãos ou voz. Além disso, relata que sua cabeça "quer girar mais para a direita que para a esquerda".

Outras apresentações

Os pacientes podem apresentar uma queixa principal de dor cervical ou espasmos no pescoço sem movimentos ou tremores da cabeça.[1]

Abordagem passo a passo do diagnóstico

A distonia cervical adquirida é diagnosticada clinicamente, mas o tratamento apropriado é geralmente protelado devido à ausência de reconhecimento clínico. O fator mais importante para o diagnóstico é uma suspeita clínica apropriada do distúrbio, em conjunto com história e exame físico sensíveis.

História

A apresentação do paciente pode incluir as seguintes características:

- Torção involuntária ou desvio do pescoço: pode ser verbalizada como uma câibra ou espasmo do pescoço, do ombro ou da parte superior das costas
[Fig-1]
- [Fig-2]
- Dor: presente em alguns graus na maioria dos casos, pode ser a queixa de apresentação principal, e grave o suficiente para ser uma fonte de incapacidade em uma minoria significativa de casos[12]
- Tremor na cabeça: também pode ser a queixa principal
- Início insidioso dos sintomas: um início súbito dos sintomas poderia levantar suspeita de torcicolo adquirido secundário ou outro distúrbio

- Capacidade de identificar a direção primária do movimento involuntário da cabeça; por exemplo, giro para a esquerda e inclinação para trás
- Intervenção quiroprática: muitos pacientes inicialmente buscam essa prática.

Um fator importante para o alívio é a presença de um truque sensorial (gesto antagônico), definido como um movimento realizado pelo paciente (geralmente ao tocar em si mesmo de certa maneira) que pode amenizar o movimento involuntário e a dor.

- Truques sensoriais geralmente envolvem levar a mão ao rosto [Fig-3]
- Em geral, o truque deve ser realizado pelo paciente (por oposição ao examinador) para ser eficaz e às vezes pode ser eficaz até mesmo antes de a mão alcançar o rosto
- Em alguns casos, somente o fato de pensar no truque sensorial pode proporcionar alívio
- Não há associação significativa entre a direção da postura distônica primária e a lateralidade da mão utilizada para realizar o truque sensorial. Outros truques sensoriais incluem o apoio da parte de trás da cabeça ou pescoço em um objeto[13]
- A ausência de um truque sensorial não exclui o diagnóstico de maneira nenhuma, mas sua presença eleva bastante a probabilidade de diagnóstico, pois é uma característica comum e específica.[14]

A maioria dos casos de torcicolo adquirido é idiopática. No entanto, certos fatores têm fraca associação com o diagnóstico, incluindo história familiar positiva, trauma e história de uso de medicamentos bloqueadores da dopamina. Para identificar os possíveis fatores de risco, as perguntas sugeridas para a investigação feita pelo clínico geral envolvido no processo de obtenção de história incluem:

- Perguntar ao paciente sobre sinais e sintomas de apresentações alternativas ou sutis que possam ajudar a sugerir uma história familiar significativa; por exemplo, uma história de consulta com quiroprático para a área do pescoço, movimentos involuntários da cabeça
- Questionar sobre história de trauma. Isso pode identificar um potencial fator desencadeante ou ser importante na consideração de etiologias alternativas
- Questionar sobre a história de exposição a medicamentos bloqueadores da dopamina (por exemplo, metoclopramida, antieméticos e antipsicóticos). Isso levanta a possibilidade de distonia induzida por medicamentos.

Exame físico

Durante o exame físico, o grau da postura anormal da cabeça (torcicolo ou rotação do pescoço, anterocolo ou flexão do pescoço, retrocolo ou extensão do pescoço, laterocolo ou flexão lateral do pescoço, ou deslocamento lateral) é observado e registrado (com e sem o uso de truque sensorial).

É importante que o paciente esteja relaxado, pois isso pode permitir que a postura anormal primária apareça. Isso pode ser auxiliado por:

- Fazer com que os pacientes andem ou realizem movimentos alternados rápidos com as mãos
- Pedir que o paciente feche os olhos.

O uso contínuo de manobras compensatórias para evitar movimentos involuntários pode criar a aparência de um tremor.[11] O tremor da cabeça consiste em movimentos/manobras compensatórios e distônicos opostos. As fraturas que diferenciam-no do tremor essencial da cabeça incluem:

- Um padrão tipicamente assimétrico
- Irregularidade ou qualidade espasmódica.

O exame físico do pescoço inclui:

- Palpação da musculatura do pescoço: pode revelar hipertrofia dos músculos envolvidos na postura distônica. A sensibilidade focal é incomum e deve levantar suspeita de uma etiologia alternativa.
- Amplitude de movimentos (ADM) passiva no pescoço: deve ser normal nos casos leves e iniciais.

O exame neurológico deve incluir uma avaliação de:

- Atividade mental
- Nervos cranianos
- Força e tônus no pescoço e em todos os membros
- Sensação
- Reflexos
- Coordenação
- Marcha.

Esses parâmetros são tipicamente normais. Anormalidades neurológicas observadas devem levantar suspeita de torcicolo adquirido secundário ou etiologia alternativa da distonia. Há múltiplas escalas de classificação clínica para a distonia cervical. A Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) é a mais frequentemente utilizada e pode ser útil para a orientação do médico durante um exame físico completo.

Investigações adicionais

Em casos típicos, não é indicada uma investigação adicional além da história e do exame físico, pois os estudos auxiliares são quase sempre normais.[15]

- Se a apresentação for atípica ou forem descobertas anormalidades adicionais no exame neurológico, uma tomografia computadorizada (TC) ou ressonância nuclear magnética (RNM) do cérebro e/ou pescoço (dependendo das anormalidades reveladas) pode ser indicada
- Se houver suspeita de lesão cervical, os testes de ADM serão adiados e imobilização apropriada será estabelecida
- Uma TC ou RNM do pescoço deve ser considerada em pacientes com queixas proeminentes de dor, ADM do pescoço reduzida, massa palpável ou visível, sensibilidade focal grave ou radiculopatia
- Estudos eletrofisiológicos, como a eletromiografia (EMG), não são tipicamente indicados. Contudo, eles podem ser úteis na orientação do tratamento com toxina botulínica
- Exames laboratoriais geralmente não são necessários, mas poderão ser indicados se diagnósticos alternativos/secundários estiverem sendo considerados (por exemplo, doença de Wilson, doença de Huntington). Em pacientes com menos de 30 anos de idade, podem ser apropriados testes genéticos para distonia torcional primária (DYT-1) e testes de rastreamento para a doença de Wilson (cobre sérico, ceruloplasmina e excreção urinária de cobre). A European Federation of Neurological Societies recomenda o teste para DYT1 antes dos 30 anos de idade para pacientes com distonia primária com início nos membros e para pacientes com parentes afetados com distonia de início precoce. O teste para DYT6 é recomendado em casos de início precoce ou em casos familiares com distonia craniocervical ou após a exclusão de DYT1. Indivíduos com mioclonia de início precoce devem ser testados com relação a mutações do gene DYT11.[15]

Consultoria

Um diagnóstico de torcicolo adquirido deve ser logo encaminhado a um especialista. Idealmente, os pacientes devem ser encaminhados a um especialista em distúrbios do movimento. O encaminhamento a um neurologista ou fisiatra também é apropriado a partir da unidade básica de saúde.^[15] Se as injeções de toxina botulínica ou outras intervenções estiverem sendo consideradas, um especialista com experiência na intervenção de interesse deve ser procurado.

Fatores de risco

Fracos

sexo feminino

- Ocorre aproximadamente duas vezes mais em mulheres que em homens.^[2]

meia-idade (40 a 50 anos)

- A média de idade no diagnóstico foi de 56 anos entre mulheres e de 45 anos entre homens.^[2]

ascendência branca

- Um estudo nos EUA demonstrou que o torcicolo é mais comum entre pessoas brancas.^[2]

história familiar de torcicolo adquirido

- 10% a 20% dos pacientes relatam história familiar positiva.
- Esse fenômeno sugere que há uma predisposição genética em muitos casos.^{[4] [5]}

exposição a medicamentos bloqueadores da dopamina

- Pode ocorrer como uma complicação aguda ou tardia da terapia com medicamentos bloqueadores dos receptores da dopamina, como antipsicóticos ou outros antagonistas da dopamina (por exemplo, metoclopramida, proclorperazina).
- Estima-se que a distonia tardia ocorra em 3% dos pacientes tratados com antipsicóticos em longo prazo.^[8]

história de trauma

- A associação é frequentemente relatada, mas é epidemiologicamente questionável.^[7]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

torção ou desvio involuntário do pescoço (comum)

- Os pacientes podem expressar esse sintoma como queixa de câibra ou espasmo do pescoço, ombro ou parte superior das costas. Essa é tipicamente a queixa principal na apresentação e constitui indicação suficiente para o início de tratamento.
- Os pacientes geralmente são capazes de identificar a direção primária do movimento involuntário da cabeça (por exemplo, giro para a esquerda e inclinação para trás).

[Fig-1]

[Fig-2]

dor cervical (comum)

- Pode ser difusa ou focal.
- Presente em alguns graus na maioria dos casos e grave o suficiente para ser uma fonte de incapacidade em uma minoria significativa de casos.[12]
- Pode ser a queixa principal na apresentação.

presença de truque sensorial (comum)

- Um movimento específico que pode aliviar os sintomas (mais comumente com toque no rosto).
[Fig-3]
- A ausência de um truque sensorial não exclui o diagnóstico, mas sua presença eleva bastante a probabilidade de diagnóstico, pois é uma característica comum e específica.[14]

postura anormal da cabeça (comum)

- O grau de postura anormal da cabeça (torcicolo, anterocolo/retrocolo, laterocolo e desvio lateral) deve ser observado e registrado (com e sem o uso de truque sensorial).
- É importante que o paciente esteja relaxado e permita que a postura anormal primária apareça.

restante do exame neurológico normal (comum)

- Anormalidades neurológicas observadas devem levantar suspeitas de torcicolo adquirido secundário ou uma etiologia alternativa da distonia.

Outros fatores de diagnóstico

tremor da cabeça (comum)

- Consiste em movimentos/manobras compensatórios e distônicos opostos.
- Esse tremor distônico difere do tremor essencial da cabeça por ser tipicamente assimétrico e irregular.[1]

início insidioso (comum)

- O início abrupto da distonia deve levantar suspeita para etiologias não idiopáticas (por exemplo, complicação da terapia com medicamentos bloqueadores dos receptores da dopamina).

cefaleia (comum)

- A cefaleia pode estar presente em alguns casos.

hipertrofia assimétrica dos músculos do pescoço (comum)

- A assimetria deve estar relacionada à postura dominante (por exemplo, com frequência o músculo esternocleidomastoideo está perceptivelmente hipertrofiado).

amplitude de movimentos (ADM) normal do pescoço (no início da evolução) (comum)

- A ADM limitada sugere uma possível causa estrutural subjacente da distonia, embora em casos de longa duração uma ADM limitada possa ser uma complicação secundária da distonia em si.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
diagnóstico clínico <ul style="list-style-type: none"> Não são necessárias outras investigações em casos típicos. 	suspeita clínica apropriada do distúrbio, em conjunto com uma história sensível e exame físico

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
radiografias cervicais <ul style="list-style-type: none"> Indicadas quando uma amplitude de movimento (ADM) passiva anormal e/ou dor cervical intensa são encontradas ao exame físico. Nesses casos, achados potenciais podem incluir luxação atlanto-axial ou outras luxações das vértebras cervicais. 	condição idiopática: tipicamente normal; condição crônica: pode haver alterações degenerativas assimétricas
TC ou RNM cranioencefálica <ul style="list-style-type: none"> Indicada quando anormalidades neurológicas focais (com exceção da distonia) forem encontradas no exame físico ou quando o quadro clínico for atípico. Nesses casos, anormalidades estruturais nos gânglios da base podem estar presentes (por exemplo, infarto, tumor). 	condição idiopática: tipicamente normal
TC ou RNM do pescoço <ul style="list-style-type: none"> Indicada se houver ADM reduzida do pescoço ou quando houver massa palpável ou visível, sensibilidade focal grave, história de dor proeminente ou radiculopatia. Anormalidades do tecido mole (por exemplo, uma massa) e anormalidades ósseas podem ser demonstradas nessas situações. 	condição idiopática: tipicamente normal; condição crônica: pode ter assimetria muscular, compressão da raiz nervosa cervical
gene DYT-1 <ul style="list-style-type: none"> Indicada em um paciente jovem (<30 anos de idade) com distonia generalizada. O diagnóstico de DYT-1 é feito a partir de teste genético molecular do gene TOR1A. 	deleção de 3 pares de bases (c.904_906delGAG)
ceruloplasmina sérica, excreção urinária de cobre <ul style="list-style-type: none"> Indicado para pacientes jovens (<30 anos de idade) com achados sugestivos para doença de Wilson (isto é, anéis de Kayser-Fleischer, alterações neuropsiquiátricas). 	ceruloplasmina sérica e níveis de cobre urinário normais
eletromiografia <ul style="list-style-type: none"> A eletromiografia geralmente não é necessária para o diagnóstico, mas pode ajudar a definir os músculos que serão tratados com toxina botulínica. 	demonstração de contrações distônicas dos músculos cervicais

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Artrite da coluna cervical	<ul style="list-style-type: none"> Dor com movimento passivo do pescoço ou crepitação podem ocorrer com ou sem torcicolo adquirido. 	<ul style="list-style-type: none"> Alterações esqueléticas degenerativas no exame de imagem do pescoço.
Massa cervical	<ul style="list-style-type: none"> Massa visível ou palpável, amplitude de movimentos (ADM) passiva limitada. 	<ul style="list-style-type: none"> Massa visualizada no exame de imagem do pescoço.
Massa, lesão ou infarto cerebral	<ul style="list-style-type: none"> Anormalidades neurológicas (por exemplo, hemiparesia, reflexos assimétricos, alterações cognitivas e/ou alterações da personalidade). 	<ul style="list-style-type: none"> Lesão de massa ou infarto visualizados no exame de imagem cranioencefálico.
Massa na fossa posterior	<ul style="list-style-type: none"> Sintomas provocados por extensão do pescoço, cefaleia proeminente, náuseas e vômitos, tontura. 	<ul style="list-style-type: none"> Massa na fossa posterior visualizada no exame de imagem cranioencefálico.
Abscesso retrofaríngeo	<ul style="list-style-type: none"> Sinais sistêmicos de infecção, disfagia. 	<ul style="list-style-type: none"> Massa acentuada no exame de imagem do pescoço.
Síndromes de Parkinson	<ul style="list-style-type: none"> Bradicinesia e rigidez além da área do pescoço, tremor, anormalidade da marcha, instabilidade postural, instabilidade autonômica. 	<ul style="list-style-type: none"> Diferenciada apenas por achados no exame clínico.
Doença de Huntington	<ul style="list-style-type: none"> Movimentos hiperkinéticos que envolvem outras partes do corpo e/ou sintomas comportamentais e cognitivos. História familiar sugestiva. 	<ul style="list-style-type: none"> Deteção de 36 ou mais repetições de cisteína/arginina/guanina no gene da doença de Huntington.
Transtorno de tique	<ul style="list-style-type: none"> Movimentos anormais do pescoço acompanhados por tiques frequentes como piscadas, desvios oculares ou fungada. 	<ul style="list-style-type: none"> Diferenciada apenas por achados na história e no exame físico. Os tiques são geralmente precedidos por urgência premonitória seguida por liberação da tensão quando realizados.
Distonia dopa-responsiva	<ul style="list-style-type: none"> Início na infância. Responde terapêuticamente a uma tentativa terapêutica com levodopa. 	<ul style="list-style-type: none"> Diferenciada apenas por achados no exame clínico.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Paralisia do nervo troclear	<ul style="list-style-type: none"> • Movimentos extraoculares limitados. • Diplopia corrigida por postura anormal da cabeça. 	<ul style="list-style-type: none"> • Diferenciada apenas por achados na história e no exame físico.
Distonia torcional primária (DYT-1)	<ul style="list-style-type: none"> • Início antes da quarta década. • Distonia generalizada. 	<ul style="list-style-type: none"> • Presença de mutação no gene DYT-1.
Doença de Wilson	<ul style="list-style-type: none"> • Anormalidades neuropsiquiátricas concomitantes. • Anéis de Kayser-Fleischer presentes no exame com lâmpada de fenda. 	<ul style="list-style-type: none"> • Ceruloplasmina sérica baixa, excreção urinária de cobre elevada, mutação no gene ATP7B.
Distonia psicogênica	<ul style="list-style-type: none"> • Os sintomas sugestivos incluem somatização prévia, início abrupto, ganho secundário e ausência de truque sensorial. • A distonia psicogênica é rara e deve ser diagnosticada com cuidado. 	<ul style="list-style-type: none"> • Diferenciada apenas por achados no exame clínico.

Abordagem passo a passo do tratamento

O objetivo primário do tratamento é diminuir a gravidade da distonia. Isso geralmente resulta em:

- Melhora da função (por exemplo, habilidade de girar a cabeça facilmente ao dirigir)
- Alívio da dor
- Melhora na qualidade de vida.

Os objetivos secundários incluem:

- Redução do sofrimento psíquico (por meio da educação do paciente sobre a doença, manejo das expectativas relacionadas ao tratamento e tratamento da ansiedade ou depressão associadas)
- Redução do estigma social.

O tratamento é indicado quando os sintomas afetam a função ou causam um grau significativo de sofrimento ao paciente. Se os pacientes se apresentarem com uma queixa principal de torcicolo adquirido, esse critério geralmente já foi atendido. No entanto, o torcicolo adquirido que é notado incidentalmente pelo médico pode não precisar de tratamento.

Embora não haja evidências clínicas consistentes para a fisioterapia como adjuvante do tratamento clínico, estudos pequenos demonstraram benefício[16] e ela deve ser considerada para todos os pacientes.

Medicamentos por via oral

O tratamento somente com medicamentos por via oral raramente gera resultados satisfatórios. No entanto, há razões legítimas para tentar a terapia de primeira linha por via oral (em vez de injeções de toxina botulínica):

- Um pequeno número de pacientes pode obter alívio adequado com medicamentos por via oral isolados, evitando, portanto, uma terapia recorrente cara e invasiva
- No quadro clínico de uma distonia generalizada ou mais disseminada, a administração de toxina botulínica em todos os músculos afetados é impossível, e assim os medicamentos por via oral são tipicamente a base da terapia.

Anticolinérgicos (por exemplo, triexifenidil), baclofeno, tizanidina e clonazepam são os medicamentos mais amplamente utilizados.

Os princípios gerais aplicáveis a todos os agentes incluem:

- A eficácia é limitada, principalmente nas dosagens toleráveis
- Os efeitos colaterais centrais (por exemplo, fadiga, confusão) são geralmente limitadores da dose
- Todos os agentes devem ser iniciados em baixas dosagens e, então, aumentados até se tornarem eficazes ou até a dosagem limite tolerável.

Toxina botulínica

A toxina botulínica age inibindo a liberação pré-sináptica de acetilcolina, bloqueando a transmissão neuromuscular. O mecanismo da eficácia clínica no torcicolo adquirido não é completamente compreendido e pode envolver a interrupção da transmissão sensorial (feixe muscular) assim como da transmissão motora. Sete subtipos de toxina botulínica foram identificados; apenas os subtipos A e B são atualmente utilizados de maneira terapêutica. Não foram apresentados dados convincentes que

demonstrem a superioridade de qualquer formulação específica.[17] [18]É importante que o médico responsável pelo tratamento e o médico que faz o encaminhamento percebam que a dosagem entre formulações diferentes não é equivalente.

A administração intramuscular de toxina botulínica proporciona a melhor eficácia comprovada no torcicolo adquirido. A eficácia sustentada na redução da gravidade da distonia foi demonstrada após 7 anos de repetidas injeções com toxina botulínica A.[19] As injeções de toxina botulínica são consideradas pela European Federation of Neurological Societies como terapia de primeira linha para o torcicolo adquirido e são recomendadas pela American Academy of Neurology.[15] [20]

- Foi demonstrado que a toxina botulínica dos tipos A e B proporcionam benefícios significativos em ensaios controlados por placebo. Também foi demonstrado que a toxina botulínica é significativamente mais benéfica que o triexifenidil por via oral.[20] [21] [22] [23] [24] [25]
1[B]Evidence
- De acordo com a American Academy of Neurology, a toxina abobotulínica A e a toxina rimabotulínica B são tratamentos efetivos estabelecidos para distonia cervical e devem ser oferecidas, enquanto a toxina onabotulínica A e a toxina incobotulínica A são provavelmente efetivos e devem ser consideradas.[20]
- Dois ensaios randomizados realizaram comparações diretas da toxina botulínica do tipo A com a toxina botulínica tipo B. Não foi demonstrada nenhuma diferença significativa.[18] [26] [27]
2[B]Evidence A xerostomia foi o evento adverso mais frequente com o uso da toxina botulínica tipo B.
- Uma revisão Cochrane constatou que uma única injeção de toxina botulínica do tipo A levou a melhora objetiva e subjetiva na distonia cervical comparada com o placebo; no entanto, os dados foram insuficientes para avaliar a eficácia em longo prazo.[27]
- Uma revisão Cochrane não encontrou diferença significativa na eficácia da toxina botulínica tipo B versus a tipo A; no entanto, houve um aumento do risco de faringite/xerostomia com o tipo B.[17]
- Embora a maior parte das evidências para a eficácia das injeções de toxina botulínica venha de ensaios de distonia cervical isolada idiopática, um pequeno ensaio de distonia cervical em pessoas com paralisia cerebral exibiu eficácia similar.[28]

As considerações técnicas sobre o uso de toxina botulínica intramuscular incluem:

- A toxina botulínica é injetada nos músculos distônicos e serve como bloqueio à liberação de acetilcolina na junção neuromuscular, o que resulta em denervação química parcial.
- O efeito clínico geralmente dura de 3 a 4 meses.[29]
- As injeções geralmente são repetidas a cada 3 a 4 meses.[29]
- Alguns médicos defendem o uso da eletromiografia (EMG) para localizar os músculos para as injeções. Essa técnica é especialmente útil na injeção de músculos profundos ou pequenos. Evidências limitadas sugerem que o uso da eletromiografia como guia pode melhorar os desfechos.[30]
- Uma revisão Cochrane encontrou evidências insuficientes para avaliar os benefícios das técnicas de orientação por eletromiografia.[27]

Efeitos colaterais da terapia com toxina botulínica intramuscular estão relacionados à fraqueza muscular induzida e podem incluir disfagia significativa por meio da difusão para a musculatura faríngea quando injetada nos músculos cervicais, ou captação sistêmica da toxina que resulta em botulismo leve

(condição que tem como sintoma precoce a dificuldade na deglutição). Em comparação ao placebo, pacientes tratados com toxina botulínica tipo B apresentaram aumento do risco de xerostomia e disfagia.[25] Injeções no músculo esternocleidomastoideo guiadas por ultrassonografia estão sendo investigadas como uma maneira de reduzir o risco de disfagia.[31]

Embora tenha havido muitas preocupações com os anticorpos neutralizadores da toxina botulínica, a taxa de desenvolvimento de anticorpos é baixa (<2%). O uso da dose efetiva mais baixa da toxina botulínica e o intervalo de no mínimo 3 meses entre as injeções podem reduzir o risco de formação de anticorpos.[32] Quando presente, a formação de anticorpos pode se manifestar como perda de eficácia das injeções de toxina. No entanto, alguns pacientes com anticorpos demonstrados para a toxina botulínica do tipo A continuam a ter resposta clínica à injeção.[33]

Em um ensaio clínico cruzado randomizado, observou-se que a adição de um programa de exercícios e biofeedback teve resultados mais eficazes que a terapia com toxina botulínica isolada.[34] 3[C]Evidence

Após relatos de eventos adversos graves associados ao uso da toxina botulínica em crianças com paralisia cerebral em 2008,[35] a US Food and Drug Administration reviu a segurança dos produtos à base de toxina botulínica. Agora esses produtos vêm com uma advertência destacando o risco potencial de botulismo com a injeção local.[36]

Tratamento de casos refratários

A terapia para torcicolo adquirido refratário inclui estimulação cerebral profunda, ablação por radiofrequência, denervação cirúrgica seletiva, denervação química por injeções de fenol e baclofeno intratecal. [15]

- A estimulação cerebral profunda da pars interna do globo pálido (GPi) é um tratamento confirmado para a distonia generalizada e demonstrou proporcionar benefícios nos pacientes com torcicolo adquirido medicamente refratário.[15] [37] Em um ensaio clínico controlado por simulação randomizado, estimulação cerebral profunda de GPi reduziu significativamente a gravidade de torcicolo comparado com estimulação por simulação aos 3 meses.[38] Estimulação de GPi bilateral tem demonstrado ter um efeito durável aos 3 anos.[39] Outra série mostrou melhora significativa na gravidade da distonia em uma média de 30 meses em uma avaliação cega.[40] Um efeito positivo também foi relatado para a estimulação cerebral profunda do núcleo subtalâmico (NST) bilateral em 9 pacientes com distonia cervical refratária.[41]
- Relatou-se melhora duradoura e significativa nos sintomas em 70% dos pacientes que se submeteram à ablação por radiofrequência e à fisioterapia após o procedimento.[42]
- Séries de caso de denervação cirúrgica seletiva demonstraram reduções significativas nos escores de gravidade da doença.[43] Uma série de uma única instituição encontrou resultados similares com a denervação periférica seletiva em comparação com a estimulação cerebral profunda.[44] Há dados limitados, porém positivos, publicados sobre combinação de estimulação cerebral profunda e denervação seletiva em casos refratários.[45]
- Demonstrou-se que as injeções de fenol a 2% são eficazes.[46] A eletromiografia ou a estimulação motora podem ser usadas para localizar a placa motora terminal. Os efeitos adversos incluem dor, edema, necrose tecidual e trombose.
- Foi usado baclofeno intratecal administrado por meio de bomba implantada no tratamento de torcicolo adquirido refratário ou grave. Isso pode ser especialmente útil em casos com

espasticidade comórbida. Não há evidências de alta qualidade para fornecer dados comparativos sobre a eficácia.^[15]

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo		(resumo)
indolor ou sem comprometimento funcional		
	1a	observação
	mais	fisioterapia
com comprometimento funcional, dor ou diminuição da qualidade de vida		
	1a	medicamentos por via oral
	mais	fisioterapia
	2a	toxina botulínica intramuscular
	mais	fisioterapia

Em curso		(resumo)
refratário à terapia com toxina botulínica		
	1a	estimulação cerebral profunda
	mais	fisioterapia
	1a	ablação por radiofrequência ou corte cirúrgico seletivo de nervos periféricos
	mais	fisioterapia
	2a	fenol injetado
	mais	fisioterapia
	2a	injeção de baclofeno via bomba de infusão contínua
	mais	fisioterapia

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo

indolor ou sem comprometimento funcional

1a observação

» Pacientes assintomáticos não precisam de tratamento.

mais fisioterapia

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A fisioterapia e o alongamento devem ser considerados para manter a amplitude de movimento.

com comprometimento funcional, dor ou diminuição da qualidade de vida

1a medicamentos por via oral

Opções primárias

» **trixifenidil**: 1 mg por via oral uma vez ao dia ao deitar inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 12 mg/dia administrados em 3-4 doses fracionadas

OU

» **clonazepam**: 0.25 mg por via oral duas vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 6 mg/dia administrados em 2-3 doses fracionadas

OU

» **baclofeno**: 5 mg por via oral três vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 160 mg/dia administrados em 3-4 doses fracionadas

OU

» **tizanidina**: 2 mg por via oral uma vez ao dia ao deitar inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 24 mg/dia administrados em 3-4 doses fracionadas

Agudo

» Relatou-se que vários medicamentos por via oral de várias classes melhoram a distonia.

» Em geral, os medicamentos listados abaixo são os mais usados na prática clínica e abrangem mecanismos de ação farmacológica diferentes (anticolinérgico, GABAérgico e com ação central).

» Alguns princípios são aplicáveis a todos os agentes: a eficácia é limitada às dosagens toleráveis, os efeitos colaterais centrais (isto é, fadiga ou confusão) são geralmente limitantes da dose, e todos os agentes devem ser iniciados em baixas doses e elevados até atingir a eficácia ou a dose limite tolerável.

mais fisioterapia

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Embora não haja evidências clínicas consistentes para a fisioterapia como adjuvante do tratamento clínico, estudos pequenos demonstraram benefício[16] e ela deve ser considerada para todos os pacientes.

2a toxina botulínica intramuscular

Opções primárias

» **toxina botulínica do tipo A:** consulte um especialista para obter orientação quanto à dose
As marcas comerciais não são intercambiáveis

OU

» **toxina botulínica tipo B:** consulte um especialista para obter orientação quanto à dose
As marcas comerciais não são intercambiáveis

» A administração intramuscular de toxina botulínica proporciona a melhor eficácia comprovada no torcicolo adquirido. A eficácia sustentada na redução da gravidade da distonia foi demonstrada após 7 anos de injeções repetidas com toxina onabotulínica A.[19] As injeções de toxina botulínica são consideradas pela European Federation of Neurological Societies como terapia de primeira linha para o torcicolo adquirido e são recomendadas pela American Academy of Neurology.[15] [20]

» Foi demonstrado que a toxina botulínica dos tipos A e B proporcionam benefícios

Agudo

significativos em ensaios controlados por placebo.[27] [47] As doses unitárias não são equivalentes/intercambiáveis. Também foi demonstrado que a toxina botulínica é significativamente mais benéfica que o triexifenidil por via oral.[20] [21] [22] [23] [24] [25] 1[B]Evidence Não foi demonstrada nenhuma diferença significativa na eficácia da toxina botulínica do tipo A e da toxina botulínica tipo B.[18] [26] [27] 2[B]Evidence A xerostomia foi o evento adverso mais frequente com o uso da toxina botulínica tipo B.[27]

» A American Academy of Neurology afirma que a toxina abobotulínica A e a toxina rimabotulínica B são tratamentos eficazes estabelecidos para distonia cervical e devem ser oferecidos, e a toxina onabotulínica A e a toxina incobotulínica A são provavelmente eficazes e devem ser consideradas.[20]

» As considerações técnicas para o seu uso incluem: injeção nos músculos distônicos que serve para bloquear a liberação da acetilcolina na junção neuromuscular, resultando em denervação parcial; o efeito clínico dura tipicamente 3 a 4 meses:[29] as injeções geralmente são repetidas a cada 3 a 4 meses:[29] alguns médicos defendem o uso da eletromiografia (EMG) para localizar os músculos para as injeções. Essa técnica é especialmente útil na injeção de músculos profundos ou pequenos. Evidências limitadas sugerem que o uso da eletromiografia como guia pode melhorar os desfechos.[30]

» Efeitos colaterais da terapia com toxina botulínica intramuscular estão relacionados à fraqueza muscular induzida e podem incluir disfagia significativa (quando injetada nos músculos cervicais) ou captação sistêmica da toxina que resulta em botulismo leve (condição que tem como sintoma precoce a dificuldade na deglutição). Em comparação ao placebo, pacientes tratados com toxina rimabotulínica B apresentaram aumento do risco de xerostomia e disfagia.[25] Injeções no músculo esternocleidomastoideo guiadas por ultrassonografia estão sendo investigadas como uma maneira de reduzir o risco de disfagia.[31]

» O desenvolvimento de anticorpos neutralizadores ocorre em 2% dos pacientes e pode se manifestar como perda de eficácia, embora alguns pacientes com anticorpos demonstrados para a toxina abobotulínica A continuem a ter resposta clínica à injeção.[33] É possível reduzir o risco com o uso da dose

Agudo

efetiva mais baixa de toxina botulínica e um intervalo de no mínimo 3 meses entre as injeções.[32]

» A US Food and Drug Administration postou uma comunicação precoce em fevereiro de 2008 um aviso sobre botulismo potencial com o uso de injeções locais de toxinas botulínicas. A maioria dos casos ocorreu em crianças tratadas para espasticidade em casos de paralisia cerebral. [FDA: follow-up to the February 8, 2008 early communication about an ongoing safety review of Botox and Botox Cosmetic (Botulinum toxin type A) and Myobloc (Botulinum toxin type B) (April 2009)]

mais fisioterapia

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Embora não haja evidências clínicas consistentes para a fisioterapia como adjuvante do tratamento clínico, estudos pequenos demonstraram benefício[16] e ela deve ser considerada para todos os pacientes.

» Em um ensaio clínico cruzado randomizado, observou-se que a adição de um programa de exercícios e biofeedback teve resultados mais eficazes que a terapia com toxina botulínica isolada.[34] 3[C]Evidence

Em curso

refratário à terapia com toxina botulínica

1a estimulação cerebral profunda

» A estimulação cerebral profunda da pars interna do globo pálido (GPi) é um tratamento comprovado para a distonia generalizada e demonstrou proporcionar benefícios significativos nos pacientes com torcicolo adquirido medicamente refratário.[15] [37] Em um ensaio clínico controlado por simulação randomizado, estimulação cerebral profunda de GPi reduziu significativamente a gravidade de torcicolo comparado com estimulação por simulação aos 3 meses.[38]

» A estimulação bilateral da GPi tem demonstrado um efeito durável a 3 anos.[39] e um efeito positivo foi relatado para a estimulação cerebral profunda bilateral do núcleo subtalâmico (NST) em 9 pacientes com distonia cervical refratária.[41] Outra série

Em curso

mostrou melhora significativa na gravidade da distonia em uma média de 30 meses em uma avaliação cega.[40]

» É melhor que o encaminhamento para esses procedimentos seja feito por um especialista em distúrbios do movimento.

mais fisioterapia

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Embora não haja evidências clínicas consistentes para a fisioterapia como adjuvante do tratamento clínico, estudos pequenos demonstraram benefício[16] e ela deve ser considerada para todos os pacientes.

1a ablação por radiofrequência ou corte cirúrgico seletivo de nervos periféricos

» A denervação seletiva por ablação por radiofrequência pode ser útil em pacientes com torcicolo adquirido refratário ou grave. Relatou-se melhora duradoura e significativa nos sintomas em 70% dos pacientes que se submeteram à ablação por radiofrequência e à fisioterapia após o procedimento.[42] Séries de casos de denervação cirúrgica seletiva demonstraram reduções significativas nos escores de gravidade da doença.[43]

» Uma série de uma única instituição encontrou resultados similares com a denervação periférica seletiva em comparação com a estimulação cerebral profunda.[44] Há dados limitados, porém positivos, publicados sobre combinação de estimulação cerebral profunda e denervação seletiva em casos refratários.[45]

» É melhor que o encaminhamento para esses procedimentos seja feito por um especialista em distúrbios do movimento.

mais fisioterapia

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Embora não haja evidências clínicas consistentes para a fisioterapia como adjuvante do tratamento clínico, estudos pequenos demonstraram benefício[16] e ela deve ser considerada para todos os pacientes.

2a fenol injetado**Opções primárias**

» **fenol:** (2%) consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

Em curso

» Demonstrou-se que as injeções de fenol a 2% são eficazes.[46]

» A eletromiografia por agulha ou a estimulação motora são usadas para localizar a região da placa motora terminal, e uma solução de fenol é injetada.

» Os efeitos adversos podem incluir dor, edema, necrose tecidual e trombose.

mais fisioterapia

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Embora não haja evidências clínicas consistentes para a fisioterapia como adjuvante do tratamento clínico, estudos pequenos demonstraram benefício[16] e ela deve ser considerada para todos os pacientes.

2a injeção de baclofeno via bomba de infusão contínua**Opções primárias**

» **baclofeno intratecal**: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

» O baclofeno intratecal pode ser útil em pacientes com torcicolo adquirido refratário ou grave, e especialmente em pacientes com espasticidade concomitante.

» É melhor que o encaminhamento para esses procedimentos seja feito por um especialista em distúrbios do movimento.

mais fisioterapia

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Embora não haja evidências clínicas consistentes para a fisioterapia como adjuvante do tratamento clínico, estudos pequenos demonstraram benefício[16] e ela deve ser considerada para todos os pacientes.

Recomendações

Monitoramento

- Os pacientes devem ser acompanhados clinicamente quando necessário para resposta à terapia e para descartar déficits neurológicos emergentes que possam indicar um diagnóstico subjacente alternativo.
- Os pacientes que recebem terapia com toxina botulínica são acompanhados tipicamente por 3 meses, enquanto outros com um diagnóstico estabelecido podem ser acompanhados com menos frequência.
- Não são rotineiramente indicados exames laboratoriais, estudos de imagem ou testes fisiológicos contínuos.

Instruções ao paciente

Os pacientes devem ser informados de que o torcicolo adquirido geralmente não é um distúrbio progressivo e debilitante, e de que há tratamentos eficazes disponíveis. Os problemas de estigma social devem ser discutidos, assim como os sintomas da depressão e a disponibilidade de tratamentos eficazes para a depressão. [\[Dystonia Medical Research Foundation\]](#) [\[Dystonia Society\]](#)

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
fraqueza muscular relacionada à toxina botulínica	longo prazo	alta
Os sintomas se relacionaram diretamente à fraqueza muscular induzida, incluindo disfagia significativa.		
depressão	longo prazo	alta
A depressão ocorre em até metade dos pacientes. [51]		
escoliose	longo prazo	média
Relatou-se que ocorre em até 39% dos pacientes em séries em longo prazo. [54] O tratamento é o mesmo da distonia subjacente, com fisioterapia ou, em casos graves, com cirurgia.		
radiculopatia cervical	longo prazo	média
Em uma série, 32% dos pacientes desenvolveram radiculopatia cervical. [54]		
comprometimento extracervical	longo prazo	média
Manifestações de distonia generalizada ou multifocal podem surgir em 20% a 30% dos pacientes. [1] [49]		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
desenvolvimento de anticorpos neutralizadores da toxina botulínica	longo prazo	baixa
<p>A taxa de desenvolvimento de anticorpos é baixa (<2%).</p> <p>O uso da dose efetiva mais baixa da toxina botulínica e o intervalo de no mínimo 3 meses entre as injeções podem reduzir o risco de formação de anticorpos.[32]</p> <p>Quando presente, a formação de anticorpos se manifesta como perda da eficácia das injeções de toxina.</p>		

Prognóstico

Prognóstico geral

Em geral, o torcicolo adquirido não é um distúrbio progressivo. A maioria dos pacientes estabiliza dentro de 5 anos após o início da terapia.[48] Em uma coorte de 77 pacientes acompanhados por uma média de 7.7 anos:[49]

- Os sintomas persistiram sem disseminação para outras regiões do corpo em 39 pacientes (51%)
- A distonia se disseminou para regiões além do pescoço em 23 pacientes (32%)
- Nove pacientes (13%) tiveram remissão espontânea e sustentada, e 6 pacientes (8%) tiveram remissão seguida por recidiva.

Qualidade de vida

Em uma pesquisa postal com questionário genérico sobre qualidade de vida, pacientes com torcicolo adquirido indicaram uma redução na qualidade de vida comparável à dos pacientes com doença de Parkinson, acidente vascular cerebral (AVC) e esclerose múltipla.[50] Os vieses da seleção e da resposta causariam superestimação da gravidade da doença em tal estudo pela amostragem desproporcional de casos graves.

- Foi observada depressão em quase metade dos pacientes, e este é um preditor de baixa qualidade de vida.[51] A descoberta e o tratamento da depressão comórbida é importante para a manutenção da qualidade de vida dos pacientes.
- Os pacientes geralmente relatam sofrer estigmatização social, e sujeitos de estudo apresentados com fotos de pacientes com torcicolo adquirido em controles na mesma faixa etária tenderam a classificar os pacientes como menos confiáveis, menos atraentes e menos confiantes.[52]
- A educação do paciente e uma discussão honesta sobre esses problemas, com atenção à ansiedade social comórbida, são importantes para a maximização da qualidade de vida.

Incapacidade

Em série de casos, as taxas de incapacidade ocupacional variaram de 20% a 50%.[53] [54] [55]

Diretrizes de diagnóstico

Europa

EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias

Publicado por: European Federation of Neurological Societies

Última publicação em:
2011

Diretrizes de tratamento

Europa

EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias

Publicado por: European Federation of Neurological Societies

Última publicação em:
2011

América do Norte

Practice guideline update summary: botulinum neurotoxin for the treatment of blepharospasm, cervical dystonia, adult spasticity, and headache

Publicado por: American Academy of Neurology

Última publicação em:
2016

Recursos online

1. [FDA: follow-up to the February 8, 2008 early communication about an ongoing safety review of Botox and Botox Cosmetic \(Botulinum toxin type A\) and Myobloc \(Botulinum toxin type B\) \(April 2009\)](#) (*external link*)
2. [Dystonia Medical Research Foundation](#) (*external link*)
3. [Dystonia Society](#) (*external link*)

Nível de evidência

1. Melhora na incapacidade e na saúde geral: há evidências de qualidade moderada de que pacientes tratados com toxina botulínica têm melhora mediana significativa na incapacidade, como medido pela Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS), e na saúde geral em comparação com pacientes tratados com triexifenidil por via oral.[21]
Nível de evidência B: Estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes, ECRCs de >200 participantes com falhas metodológicas, revisões sistemáticas (RSs) com falhas metodológicas ou estudos observacionais (coorte) de boa qualidade.
2. Melhora no escore de duração dos sintomas da Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) e na duração do efeito: há evidências de qualidade moderada de que um tratamento com toxina botulínica do tipo B não é inferior a um tratamento com toxina botulínica do tipo A em termos de melhora nos sintomas em pacientes nunca tratados com a toxina com distonia cervical 4 semanas após a injeção. Os dois tratamentos têm duração semelhante do efeito.[18] [26]
Nível de evidência B: Estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes, ECRCs de >200 participantes com falhas metodológicas, revisões sistemáticas (RSs) com falhas metodológicas ou estudos observacionais (coorte) de boa qualidade.
3. Duração do benefício clínico, necessidade de doses na reinjeção com toxina botulínica: há evidências de baixa qualidade de que a adição de um programa envolvendo alongamento passivo, alongamento ativo, fortalecimento e biofeedback à injeção de toxina botulínica do tipo A resulta em eficácia percebida prolongada e menores doses cumulativas de toxina botulínica.[34]
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.

Artigos principais

- Stacy M. Epidemiology, clinical presentation, and diagnosis of cervical dystonia. *Neurol Clin.* 2008 May;26(suppl 1):23-42.
- Singer C, Velickovic M. Cervical dystonia: etiology and pathophysiology. *Neurol Clin.* 2008 May;26(suppl 1):9-22.
- Colosimo C, Suppa A, Fabbrini G, et al. Craniocervical dystonia: clinical and pathophysiological features. *Eur J Neurol.* 2010 Jul;17(suppl 1):15-21.
- Muller J, Wissel J, Masuhr F, et al. Clinical characteristics of the geste antagoniste in cervical dystonia. *J Neurol.* 2001 Jun;248(6):478-82.
- Brans JW, Lindeboom R, Snoek JW, et al. Botulinum toxin versus trihexyphenidyl in cervical dystonia: a prospective, randomized, double-blind controlled trial. *Neurology.* 1996 Apr;46(4):1066-72.
- Castelhão M, Marques RE, Duarte GS, et al. Botulinum toxin type A therapy for cervical dystonia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Dec 12;(12):CD003633. [Texto completo](#)
- Dashtipour K, Lew M. Cervical dystonia. In: Stacy MA, ed. *Handbook of dystonia*. New York, NY: Informa Healthcare; 2007:137-53.
- Jankovic J, Leder S, Warner D, et al. Cervical dystonia: clinical findings and associated movement disorders. *Neurology.* 1991 Jul;41(7):1088-91.

Referências

1. Stacy M. Epidemiology, clinical presentation, and diagnosis of cervical dystonia. *Neurol Clin.* 2008 May;26(suppl 1):23-42.
2. Marras C, Van den Eeden SK, Fross RD, et al. Minimum incidence of primary cervical dystonia in a multiethnic health care population. *Neurology.* 2007 Aug 14;69(7):676-80.
3. Papantonio AM, Beghi E, Fogli D, et al. Prevalence of primary focal or segmental dystonia in adults in the district of foggia, southern Italy: a service-based study. *Neuroepidemiology.* 2009;33(2):117-23.
4. Defazio G, Aniello MS, Masi G, et al. Frequency of familial aggregation in primary adult-onset cranial cervical dystonia. *Neurol Sci.* 2003 Oct;24(3):168-9.
5. Chan J, Brin MF, Fahn S. Idiopathic cervical dystonia: clinical characteristics. *Mov Disord.* 1991;6(2):119-26.
6. Singer C, Velickovic M. Cervical dystonia: etiology and pathophysiology. *Neurol Clin.* 2008 May;26(suppl 1):9-22.

7. Samii A, Pal PK, Schulzer M, et al. Post-traumatic cervical dystonia: a distinct entity? *Can J Neurol Sci.* 2000 Feb;27(1):55-9.
8. van Harten PN, Kahn RS. Tardive dystonia. *Schizophr Bull.* 1999;25(4):741-8. [Texto completo](#)
9. Delnooz CC, Pasman JW, Beckmann CF, et al. Altered striatal and pallidal connectivity in cervical dystonia. *Brain Struct Funct.* 2015 Jan;220(1):513-23.
10. Colosimo C, Suppa A, Fabbrini G, et al. Craniocervical dystonia: clinical and pathophysiological features. *Eur J Neurol.* 2010 Jul;17(suppl 1):15-21.
11. Pantano P, Totaro P, Fabbrini G, et al. A transverse and longitudinal MR imaging voxel-based morphometry study in patients with primary cervical dystonia. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2011 Jan;32(1):81-4.
12. Werle RW, Takeda SY, Zonta MB, et al. The physical, social and emotional aspects are the most affected in the quality of life of the patients with cervical dystonia. *Arq Neuropsiquiatr.* 2014 Jun;72(6):405-10.
13. Muller J, Wissel J, Masuhr F, et al. Clinical characteristics of the geste antagoniste in cervical dystonia. *J Neurol.* 2001 Jun;248(6):478-82.
14. Jahanshahi M. Factors that ameliorate or aggravate spasmodic torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000 Feb;68(2):227-9. [Texto completo](#)
15. Albanese A, Asmus F, Bhatia KP, et al. EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias. *Eur J Neurol.* 2011 Jan;18(1):5-18. [Texto completo](#)
16. Delnooz CC, Horstink MW, Tijssen MA, van de Warrenburg BP. Paramedical treatment in primary dystonia: a systematic review. *Mov Disord.* 2009 Nov 15;24(15):2187-98.
17. Duarte GS, Castelão M, Rodrigues FB, et al. Botulinum toxin type A versus botulinum toxin type B for cervical dystonia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016 Oct 26;(10):CD004314. [Texto completo](#)
18. Comella CL, Jankovic J, Shannon KM, et al. Comparison of botulinum toxin serotypes A and B for the treatment of cervical dystonia. *Neurology.* 2005 Nov 8;65(9):1423-9.
19. Camargo CH, Teive HA, Becker N, et al. Botulinum toxin type A and cervical dystonia: a seven-year follow-up. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011 Oct;69(5):745-50. [Texto completo](#)
20. Simpson DM, Hallett M, Ashman EJ, et al. Practice guideline update summary: botulinum neurotoxin for the treatment of blepharospasm, cervical dystonia, adult spasticity, and headache - report of the guideline development subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2016 May 10;86(19):1818-26. [Texto completo](#)
21. Brans JW, Lindeboom R, Snoek JW, et al. Botulinum toxin versus trihexyphenidyl in cervical dystonia: a prospective, randomized, double-blind controlled trial. *Neurology.* 1996 Apr;46(4):1066-72.

22. Brashear A. Botulinum toxin type A in the treatment of patients with cervical dystonia. *Biologics*. 2009;3:1-7. [Texto completo](#)
23. Truong D, Duane DD, Jankovic J, et al. Efficacy and safety of botulinum type A toxin (Dysport) in cervical dystonia: results of the first US randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Mov Disord*. 2005 Jul;20(7):783-91.
24. Comella CL, Jankovic J, Truong DD, et al. Efficacy and safety of incobotulinumtoxinA (NT 201, XEOMIN®), botulinum neurotoxin type A, without accessory proteins) in patients with cervical dystonia. *J Neurol Sci*. 2011 Sep 15;308(1-2):103-9.
25. Marques RE, Duarte GS, Rodrigues FB, et al. Botulinum toxin type B for cervical dystonia. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 May 13;(5):CD004315. [Texto completo](#)
26. 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 Mar 15;23(4):510-7.
27. Castelhão M, Marques RE, Duarte GS, et al. Botulinum toxin type A therapy for cervical dystonia. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Dec 12;(12):CD003633. [Texto completo](#)
28. Yi YG, Kim K, Yi Y, et al. Botulinum toxin type A injection for cervical dystonia in adults with dyskinetic cerebral palsy. *Toxins (Basel)*. 2018 May 16;10(5):E203. [Texto completo](#)
29. Marsh WA, Monroe DM, Brin MF, et al. Systematic review and meta-analysis of the duration of clinical effect of onabotulinumtoxinA in cervical dystonia. *BMC Neurol*. 2014 Apr 27;14:91. [Texto completo](#)
30. Nijmeijer SW, Koelman JH, Kamphuis DJ, et al. Muscle selection for treatment of cervical dystonia with botulinum toxin-a systematic review. *Parkinsonism Relat Disord*. 2012 Jul;18(6):731-6.
31. Hong JS, Sathe GG, Niyonkuru C, et al. Elimination of dysphagia using ultrasound guidance for botulinum toxin injections in cervical dystonia. *Muscle Nerve*. 2012 Oct;46(4):535-9.
32. Swope D, Barbano R. Treatment recommendations and practical applications of botulinum toxin treatment of cervical dystonia. *Neurol Clin*. 2008 May;26(suppl 1):54-65.
33. Coleman C, Hubble J, Schwab J, et al. Immuno-resistance in cervical dystonia patients after treatment with abobotulinumtoxinA. *Int J Neurosci*. 2012 Jul;122(7):358-62.
34. Tassorelli C, Mancini F, Balloni L, et al. Botulinum toxin and neuromotor rehabilitation: an integrated approach to idiopathic cervical dystonia. *Mov Disord*. 2006 Dec;21(12):2240-3.
35. Apkon SD, Cassidy D. Safety considerations in the use of botulinum toxins in children with cerebral palsy. *PM R*. 2010 Apr;2(4):282-4.
36. US Food and Drug Administration. Botox (onabotulinumtoxinA) FDA drug safety communication. August 2009 [internet publication]. [Texto completo](#)

37. Kiss ZH, Doig-Beyaert K, Eliasziw M, et al. The Canadian multicentre study of deep brain stimulation for cervical dystonia. *Brain*. 2007 Nov;130(Pt 11):2879-86. [Texto completo](#)
38. Volkmann J, Mueller J, Deuschl G, et al. Pallidal neurostimulation in patients with medication-refractory cervical dystonia: a randomised, sham-controlled trial. *Lancet Neurol*. 2014 Sep;13(9):875-84.
39. Cacciola F, Farah JO, Eldridge PR, et al. Bilateral deep brain stimulation for cervical dystonia: long-term outcome in a series of 10 patients. *Neurosurgery*. 2010 Oct;67(4):957-63.
40. Skogseid IM, Ramm-Pettersen J, Volkmann J, et al. Good long-term efficacy of pallidal stimulation in cervical dystonia: a prospective, observer-blinded study. *Eur J Neurol*. 2012 Apr;19(4):610-5.
41. Ostrem JL, Racine CA, Glass GA, et al. Subthalamic nucleus deep brain stimulation in primary cervical dystonia. *Neurology*. 2011 Mar 8;76(10):870-8.
42. Cohen-Gadol AA, Ahlskog JE, Matsumoto JY, et al. Selective peripheral denervation for the treatment of intractable spasmodic torticollis: experience with 168 patients at the Mayo Clinic. *J Neurosurg*. 2003 Jun;98(6):1247-54.
43. Wang J, Li J, Han L, et al. Selective peripheral denervation for the treatment of spasmodic torticollis: long-term follow-up results from 648 patients. *Acta Neurochir (Wien)*. 2015 Mar;157(3):427-33; discussion 433.
44. Huh R, Han IB, Chung M, et al. Comparison of treatment results between selective peripheral denervation and deep brain stimulation in patients with cervical dystonia. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2010;88(4):234-8.
45. Chung M, Han I, Chung SS, et al. Effectiveness of selective peripheral denervation in combination with pallidal deep brain stimulation for the treatment of cervical dystonia. *Acta Neurochir (Wien)*. 2015 Mar;157(3):435-42.
46. Takeuchi N, Chuma T, Mano Y. Phenol block for cervical dystonia: effects and side effects. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004 Jul;85(7):1117-20.
47. Lew MF, Brashear A, Factor S. The safety and efficacy of botulinum toxin type B in the treatment of patients with cervical dystonia: summary of three controlled clinical trials. *Neurology*. 2000;55(12 suppl 5):S29-35.
48. Dashtipour K, Lew M. Cervical dystonia. In: Stacy MA, ed. *Handbook of dystonia*. New York, NY: Informa Healthcare; 2007:137-53.
49. Jahanshahi M, Marion MH, Marsden CD. Natural history of adult-onset idiopathic torticollis. *Arch Neurol*. 1990 May;47(5):548-52.
50. Camfield L, Ben-Shlomo Y, Warner TT. Impact of cervical dystonia on quality of life. *Mov Disord*. 2002 Jul;17(4):838-41.

51. Slawek J, Friedman A, Potulska A, et al. Factors affecting the health-related quality of life of patients with cervical dystonia and the impact of botulinum toxin type A injections. *Funct Neurol*. 2007 Apr-Jun;22(2):95-100.
52. Rinnerthaler M, Mueller J, Weichbold V, et al. Social stigmatization in patients with cranial and cervical dystonia. *Mov Disord*. 2006 Oct;21(10):1636-40.
53. Rondot P, Marchand MP, Dellatolas G. Spasmodic torticollis--review of 220 patients. *Can J Neurol Sci*. 1991 May;18(2):143-51.
54. Jankovic J, Leder S, Warner D, et al. Cervical dystonia: clinical findings and associated movement disorders. *Neurology*. 1991 Jul;41(7):1088-91.
55. Molho ES, Agarwal N, Regan K, et al. Effect of cervical dystonia on employment: a retrospective analysis of the ability of treatment to restore premorbid employment status. *Mov Disord*. 2009 Jul 15;24(9):1384-7.

Imagens



IMAGES

Figura 1: Paciente com torcicolo esquerdo ou rotação do pescoço moderados, laterocolo direito ou flexão lateral do pescoço leves e retrocolo ou extensão do pescoço leves

Do acervo do Dr. David Sommer



Figura 2: Paciente com torcicolo intenso à esquerda (observe a hipertrofia do músculo esternocleidomastoideo direito)

Do acervo do Dr. David Sommer



Figura 3: Paciente usando truque sensorial com redução na intensidade da distonia

Do acervo do Dr. David Sommer

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

David B. Sommer, MD, MPH

Neurologist and Movement Disorder Specialist
Reliant Medical Group, Worcester, MA

DIVULGAÇÕES: DBS declares that he has no competing interests.

// Reconhecimentos:

Dr David B. Sommer would like to gratefully acknowledge Dr Mark A. Stacy, a previous contributor to this topic. MAS has received speaking honoraria and consulting fees from Allergan, the manufacturer of Botox; he has received research grant support from Ipsen, manufacturer of Dysport, and Merz, manufacturer of Xeomin; he is an author of a reference cited in this topic. Duke University has received funding from Allergan for a continuing medical education program.

// Colegas revisores:

Allison Brashear, MD

Professor and Chair
Department of Neurology, Wake Forest University Baptist Medical Center, Winston Salem, NC
DIVULGAÇÕES: AB declares interests in Allergan; she is an author of a reference cited in this topic.

Robert Werner, MD

Professor
Chief of PM&R, Ann Arbor VA Medical Center, Ann Arbor, MI
DIVULGAÇÕES: RW declares that he has no competing interests.