# ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA EMESCAM

## CAMILA PAGOTTI SIMÕES JULIA SANTOS EMERICH GOMES PAULA SILVA DOS SANTOS MARTINS

PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES PARKINSONIANOS COM CAMPTOCORMIA DO AMBULATÓRIO DE DISTÚRBIOS DE MOVIMENTO DO HSCM DE VITÓRIA/ES

## CAMILA PAGOTTI SIMÕES JULIA SANTOS EMERICH GOMES PAULA SILVA DOS SANTOS MARTINS

# PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES PARKINSONIANOS COM CAMPTOCORMIA DO AMBULATÓRIO DE DISTÚRBIOS DE MOVIMENTO DO HSCM DE VITÓRIA/ES

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico

Orientadora: Jovana Gobbi Marchesi Ciríaco

## CAMILA PAGOTTI SIMÕES JULIA SANTOS EMERICH GOMES PAULA SILVA DOS SANTOS MARTINS

# PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES PARKINSONIANOS COM CAMPTOCORMIA DO AMBULATÓRIO DE DISTÚRBIOS DE MOVIMENTO DO HSCM DE VITÓRIA/ES

Trabalho de conclusão de curso apresentado à Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Aprovada em 06 de dezembro de 2010.

## **COMISSÃO EXAMINADORA:**

Professora Dra. Joyana Gobbi Marchesi

Ciríaco

Escola Superior de Ciências da Santa Casa

uc

de Misericórdia de Vitória - EMESCAM

Professor Fisioterapeuta Patrick Fontes

Costa

Escola Superior de Ciências da Santa Casa

de Misericórdia de Vitória - EMESCAM

Dra. Bruna Fereguetti Saquetto Bruna & Soquetto

Residente de Clínica Médica do Hospital

Santa Casa de Misericórdia de Vitória

### **AGRADECIMENTOS**

À nossa orientadora, Dra. Jovana Gobbi Marchesi Ciríaco, sua capacidade profissional e dedicação no desenvolvimento do trabalho nos foram imprescindíveis para a conclusão deste. Seus conhecimentos na área médica, em especial na Neurologia, nos serviram de estímulo para nos interessarmos cada vez mais pela Medicina.

Aos profissionais do Ambulatório de distúrbios do movimento do Hospital da Santa Casa de Misericórdia de Vitória, que estiveram conosco durante a coleta de dados nos apoiando e ajudando para o sucesso do trabalho.

# SUMÁRIO

1. Justificativa	6
2. Introdução	7
3. Objetivos	13
4. Casuística e Métodos	14
5. Resultados	17
6. Discussão	21
7. Conclusão	23
8. Referências	24
9. Anexos	
Anexo I	26
Anexo II	27
Anexo III	28
Anexo IV	39

Realizar estudo clínico descrevendo o perfil epidemiológico dos pacientes parkinsonianos com diagnóstico de Camptocormia do ambulatório de Distúrbios do Movimento do Hospital da Santa Casa de Misericórdia de Vitória, devido à sua raridade, a grande incapacidade que provoca, e a ausência de estudos nacionais, para melhor avaliação e conhecimento desta doença.

Vale ressaltar que se trata de uma enfermidade de maior incidência nos dias atuais, devido ao aumento da sobrevida da população que propiciou o surgimento de mais casos de Doença de Parkinson e, consequentemente, de Camptocormia.

A Doença de Parkinson (DP) é uma das doenças neurodegenerativas mais comuns, sendo sua prevalência na população geral de 187/100.000 habitantes e de 25% dentre os distúrbios de movimento. As principais manifestações da DP são sintomas motores que incluem bradicinesia e pelo menos uma das seguintes características: rigidez muscular, tremor de repouso e instabilidade postural não causada por disfunção visual, vestibular, cerebelar ou proprioceptiva. Em 1817, James Parkinson descreveu o complexo de sintomas da doença, que incluía além dessas quatro características citadas, postura em flexão e o fenômeno do congelamento.

Outros critérios importantes para um diagnóstico definitivo são: o acometimento inicialmente unilateral, com persistência da assimetria no curso da doença, excelente resposta (70-100%) a terapia com levodopa por pelo menos 5 anos e evolução progressiva com curso clínico por 10 anos ou mais.<sup>2</sup>

A patologia bioquímica central na DP é a diminuição da neurotransmissão dopaminérgica nos gânglios da base. A dopamina é um mensageiro químico central que tem a função de transmitir sinais que coordenam a funcionalidade dos músculos e do movimento.<sup>3</sup> Essa degeneração do sistema dopaminérgico nigroestriatal, acarreta perda acentuada do conteúdo de dopamina, levando à desinibição do núcleo subtalâmico e do globo pálido medial, sendo este último o núcleo eferente predominante nos gânglios da base.

Características clínicas como tremores, rigidez e postura em flexão são designadas como fenômenos positivos, enquanto a perda dos reflexos posturais e congelamento são fenômenos negativos. Em geral, os fenômenos negativos são mais incapacitantes.

A qualidade de vida dos pacientes com DP é severamente alterada e piora com a progressão da doença. As principais complicações incluem o alentecimentoda cognição e da fala, perda da destreza e/ou distúrbio da escrita à mão, distúrbio da marcha, depressão ou outros distúrbios psiquiátricos, fadiga geral, fraqueza muscular, face em máscara, parestesias, distúrbio do sono e disfagias.4

A acatisia (incapacidade de ficar sentado imóvel; inquietação) e a Síndrome das pernas inquietas ocorrem em alguns pacientes com DP e, em geral, está presente na maior parte do dia. A Síndrome das pernas inquietas ocorre tardiamente no dia com sensações de comichão nas pernas e pode associar-se a movimentos periódicos ao dormir, perturbando assim o sono.

A depressão é frequente em associação com doença de Parkinson ocorrendo a uma razão de 2% ao ano. O declínio cognitivo é comum, porém o distúrbio de memória não é característica da DP, sendo que o paciente mostra-se apenas lento para responder às perguntas (bradifrenia). São encontrados, também distúrbios autonômicos como pele mais fria, constipação intestinal, esvaziamento inadequado da bexiga, dificuldade de ereção e pressão arterial baixa.<sup>5</sup>

Outra complicação frequente na DP é o surgimento progressivo da distonia. O National Institute of Neurological Disorders and Stroke (2009) define a distonia como um distúrbio do movimento que provoca contrações involuntárias de seus músculos. Estas contrações resultam em torções e movimentos repetitivos, as quais podem afetar apenas um músculo, um grupo de músculos ou todos os músculos. Os movimentos distônicos tendem a aumentar com fadiga, estresse e estados emocionais, e a ser suprimidos com relaxamento, hipnose e sono.<sup>6</sup>

A distonia da DP geralmente é associada às complicações do tratamento medicamentoso (uso crônico da levodopa) ou cirúrgico, sendo pouco freqüente seu aparecimento em indivíduos antes da introdução do tratamento. Pode-se classificar as distonias não relacionadas ao tratamento em típicas (blefaroespasmo, torcicolo), atípicas (câimbra do escrivão, camptocormia) ou as que ocorrem na DP juvenil.<sup>6</sup>

A camptocormia é reconhecida como um incapacitante fenômeno que ocorre no curso da DP. Foi classificada por Compta e cols. (2006, p. VII/8) como um tipo de distonia atípica (distonias focal e segmentar), grupo onde estão incluídas as raras formas de distonia.

A camptocormia é definida como uma anormal, severa e involuntária anteroflexão da coluna toracolombar que manifesta-se quando o paciente permanece
na posição ortostática (em pé ou ao caminhar) e desaparece em decúbito ou
com a extensão voluntária do tronco durante a manobra da escalada. Pode-se
observar também uma marcha antropóide com a cabeça e o tronco paralelos
ao solo e os braços pendentes e oscilantes. Aos primeiros casos da doença
descritos foi atribuída uma etiologia psicogênica, porém vários estudos
posteriores sugeriram lesão orgânica em gânglios da base.<sup>7,8,9</sup>

Inicialmente, a camptocormia era considerada um fenômeno raro na DP, contudo, atualmente está sendo reconhecida como uma manifestação mais frequente.<sup>7</sup>

O termo camptocormia vem do grego "kamptos" (torto, envergado) e "kormos" (tronco). Descrita inicialmente por Earle em 1815 e por Brodie em 1837, recebeu essa designação por Souques, neurologista francês, em 1915. Os autores reportaram a camptocormia aos soldados recrutados na primeira guerra mundial devido à posição, com o tronco curvado anteriormente, a qual eram forçados a ficar, para evitar lesões com arma de fogo durante as batalhas armadas. Essa inclinação frontal persistia após seu retorno para casa e foi considerada de ordem psicogênica, consequente da reação resultante do estresse durante a batalha.<sup>7,8</sup>

A camptocormia é mais frequentemente encontrada na DP, mas pode estar associada a várias etiologias incluindo outras síndromes pankinsonianas, como atrofia de múltiplos sistemas, paralisia supranuclear progressiva e degeneração córticobasal, distonia, doenças do neurônio motor, distrofias, miosites e desordens reumatológicas.<sup>7,8</sup>

O principal sinal da camptocormia é a flexão do tronco, mais proeminente à permanência em pé ou ao caminhar, desaparecendo completamente ao deitar. As características da camptocormia decorrente da DP incluem idade avançada (maiores de 65 anos), predominância no sexo masculino, longo tempo de doença e envolvimento axial precoce.<sup>10</sup>

De acordo com Dialdetti e Melamed (2006, p. VII/15) a camptocormia aparece em pacientes num estágio mais avançado da DP, mas em um pequeno número de casos pode-se manifestar no início da doença. Na maioria dos pacientes estudados os primeiros sintomas da DP a aparecer foram bradicinesia, rigidez frequentemente, tremor, sendo que OS sintomas predominantemente assimétricos no início da doença e respondem bem a terapia com levodopa. Não foi observado "queda da cabeça"em associação com a camptocormia, mostrando tratar-se de uma entidade separada na DP. Os pacientes, ao caminhar, faziam uma extensão do pescoço para poderem enxergar adiante em virtude da notável flexão da coluna que, apesar de extrema, não era dolorosa na maioria dos casos. Os autores também observaram piora dos sintomas da camptocormia após um stress físico ou emocional.7

Nos estudos de Bloch e colaboradores (2007, p. 1225),os pacientes com DP desenvolveram camptocormia após 65 anos de idade e a maioria teve um curso rápido e progressivo, além de sentirem dor na coluna toracolombar. A camptocormia nunca precedeu o parkinsonismo (em 1 paciente foi concomitante) e houve uma média de 8,5 anos até seu surgimento.<sup>11</sup>

Embora abundantes dados clínicos venham sendo adquiridos, existem poucos indícios fisiológicos que expliquem esses sintomas. Algumas opiniões mais simplistas sugerem que essa flexão da coluna pode basicamente resultar de fraqueza nos músculos paravertebrais e superatividade dos músculos abdominais, porém, não existem provas que sustentem essa idéia. Pode-se afirmar que não é causada por uma degeneração espinhal, já que desaparece quando os pacientes deitam e é improvável que resulte de rigidez paraespinhal, primeiro porque não há rigidez quando os pacientes são examinados na

posição supina e, depois, a levodopa melhora marcadamente a rigidez dos membros, mas não afeta a camptocormia.<sup>7</sup>

Alguns autores consideram a camptocormia um distúrbio central, ou seja, uma distonia focal da coluna. Esse tipo de distonia pode ser causado por uma desordem no corpo estriado que se projeta para o trato reticuloespinhal ou para o tálamo, onde o tronco é representado. Achados eletromiográficos de descarga característicos da distonia e alguns casos que mostram melhora na inclinação da coluna após estimulação cerebral profunda dos núcleos pálido e subtalâmico suportam essa teoria. Outras teorias conectam a camptocormia a um mecanismo periférico, em particular uma miopatia dos músculos associados à extensão do tronco, e são creditadas por achados de hipodensidades na tomografia computadorizada, alterações miopáticas em biópsias e eletroneuromiografia dos músculos paraespinhais. A conclusão desses estudos é que ambos os conceitos não são necessariamente contraditórios, ao contrário, podem estar ligados, a atrofia dos músculos paraespinhais pode ser secundária a uma distonia primária da coluna.<sup>10</sup>

Os mecanismos do SNC que controlam a postura também não estão claros. Os gânglios da base definitivamente têm uma importante função na fisiologia da coluna, e acredita-se que a perda dos neurônios dopaminérgicos nigroestriatais que ascendem para o putâmen, caudado e talvez para o globo pálido, possa ser a causa. Em contrapartida, os fenômenos axiais da DP não respondem bem a terapia com levodopa, o que leva, cada vez mais, ao reconhecimento dos mecanismos não dopaminérgicos na fisiopatogenia da camptocormia.<sup>7</sup>

Em relação ao tratamento da camptocormia, ainda não existem publicações que mostrem um tratamento realmente efetivo. Medicamentos antiparkinsonianos como levodopa, agonistas dopaminérgicos, amantadina e anticolinérgicos quase sempre são ineficazes.

A fisioterapia, tanto ativa como passiva, pode ser útil em alguns pacientes, mas na maioria dos casos ela não é satisfatória.<sup>7</sup>

O uso da toxina botulínica é limitado, pois ainda não se sabe em quais músculos injetar e qual a dose a ser utilizada. De acordo com Rainer von Coelln e cols., a injeção de toxina botulínica tanto na musculatura da parede abdominal, como na musculatura do íliopsoas não trouxe resultados promissores no tratamento da camptocormia.<sup>12</sup>

Em pacientes em estágio avançado da DP, com discinesias severas, flutuações motoras e marcada camptocormia, pode-se tentar neurocirurgia com estimulação cerebral profunda via eletrodos implantados bilateralmente no núcleo subtalâmico. Alguns resultados mostram significativa melhora dos sintomas cardinais da DP e das discinesias e complicações motoras induzidas pela levodopa, levando a melhora na qualidade de vida desses pacientes. Os sintomas axiais (quedas, congelamento, marcha, camptocormia e instabilidade postural) obtiveram resultados inferiores quando comparados aos sintomas distais.<sup>7,8,9</sup>

### Objetivo principal:

Avaliar o perfil epidemiológico e realizar a descrição dos casos de Camptocormia nos pacientes portadores de Doença de Parkinson, acompanhados no Ambulatório de Distúrbios do Movimento do Hospital da Santa Casa de Misericórdia de Vitória/ES.

## Objetivo secundário:

Comparar os dados epidemiológicos, os aspectos clínicos e a evolução da Camptocormia nos pacientes do Ambulatório entre si, com os demais pacientes parkinsonianos sem camptocormia e com os casos já publicados na literatura. Foram analisados retrospectivamente dados referentes aos pacientes acompanhados no ambulatório de distúrbios de movimento do serviço de neurologia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória, que preencherem os critérios de inclusão e exclusão abaixo citados.

Tais pacientes podem ter sido admitidos ou recrutados para acompanhamento através do ambulatório de fisioterapia, Enfermaria da Neurologia e/ou Ambulatório de Neurologia desta mesma instituição, ou serem provenientes de Unidade Básica de Saúde, onde tiveram o diagnóstico de Doença de Parkinson suspeitado.

#### Critérios de inclusão:

- Diagnóstico de Doença de Parkinson idiopática (DP) confirmada através da anamnese e exame neurológico baseado nos critérios clínicos do Banco de Cérebro de Londres (anexo I).
- Idade > 18 anos

#### Critérios de exclusão:

 Dificuldade de locomoção ou cognitiva que impeça a participação na entrevista ou exame médico.

Os dados foram obtidos através das anotações dos prontuários médicos desta mesma instituição e da análise de exames laboratoriais e/ou radiológicos previamente realizados, além de informações das consultas médicas de acompanhamento de rotina. Foram utilizadas as informações já registradas de acordo com o protocolo do ambulatório no anexo II. A avaliação da capacidade funcional foi feita através da escala de UPDRS e estágios Hohen-Yarr (anexo III e IV, respectivamente), que é rotina nos pacientes desde ambulatório.

Aanálise dos dados foi feita para todos os pacientes pelas alunas Camila Pagotti Simões, Julia Santos Emerich Gomes e Paula Silva dos Santos Martins, sob supervisão direta do pesquisador/orientador responsável. Os dados foram armazenados em formato eletrônico e a confidencialidade dos mesmos foi mantida durante todo o trabalho.

Muito pouco tem sido descrito na literatura sobre camptocormia devido ao diagnóstico recente e à baixa prevalência. O tamanho da amostra foi baseado no estudo de Bloch e cols., onde analisaram 8 pacientes com diagnóstico de camptocormia com duração de 7 anos. De acordo com os dados expostos acima e na ausência de dados semelhantes na literatura brasileira, utilizamos uma amostra total de 7 pacientes com parkinsonismo e camptocormia do ambulatório de distúrbio do movimento, que existe há aproximadamente 5 anos.

A variável sexo foi subdividida em feminino e masculino. A idade atual dos pacientes e a idade do diagnóstico foi subdividida de 3 formas para melhor agrupar os pacientes, visando auxiliar a análise estatística de uma amostra reduzida: a primeira de 51 a 60 anos, de 61 a 70 anos e de 71 a 80 anos; a segunda de 51 a 70 anos e maiores de 70 anos; e a terceira em pacientes com 70 anos ou menos, de 71 a 75 anos e de 76 a 80 anos.

A escolaridade teve como subgrupos pacientes com 1 a 4 anos de escolaridade (baixa escolaridade), 5 a 11 anos de escolaridade (média escolaridade) e mais do que 12 anos de escolaridade (ensino superior completo ou incompleto). O tempo de doença e o tempo de tratamento foram analisados em anos, sem subdivisões em grupos.

A medicação em uso também foi dividida de 3 maneiras distintas: a primeira por drogas (levodopa, amantadina, biperideno, pramipexol, e entacapona); a segunda se faz uso de levodopa isolada, agonistas dopaminérgicos isolados ou a associação de levodopa com outro medicamento; e a terceira pela quantidade de medicamentos (1 medicamento, 2 medicamentos e 3 ou mais medicamentos).

As radiografias de coluna cervicotorácica em PA e perfil para análise de desvio da coluna foram avaliadas por ortopedista cego ao quadro clínico do paciente. Anotados desvios para cifose, lordose e/ou escoliose, assim como lado de predomínio. Foram ainda analisadas a presença e a ausência de comorbidades, a adesão aos programas de fisioterapia e a escala UPDRS com suas subescalas, considerando o valor total, valores em cada subescala e em questões específicas onde a disfunção postural ou motora era o foco em evidência (questões 13,15, 20, 22, 26, 29, 30 e 31).

Dados quantitativos como variáveis continuas (idade) que tiverem distribuição normal foram apresentados através da média e desvio-padrão da média. Dados que não tiverem distribuição normal foram, por sua vez, apresentados através da mediana, do valor máximo e do valor mínimo. Variáveis ordinais como a escala UPDRS e Hohen-Yarr foram categorizadas em grupos. Posteriormente foram analisadas as percentagens de pacientes dentro dos grupos dessa classificação.

Dados que apresentarem distribuição normal serão analisados com testes paramétricos e dados que não apresentarem distribuição normal, com testes não-paramétricos. O teste de qui-quadrado ou o teste exato de Fisher será utilizado para análise de freqüências de características em pacientes com bom e mau prognóstico (idade, sexo, fatores de risco, características clínicas, topodiagnóstico, características angiográficas) nos subgrupos da escala de UPDRS e Hohen-Yarr.

Dentre os 90 pacientes portadores de Doença de Parkinson atendidos no ambulatório de Distúrbios de Movimento temos 44% mulheres, sendo a idade média de 66 anos. A camptocormia foi diagnosticada em 7 pacientes (6,3%), sendo 4 mulheres (57%) com idade média de 74 anos.

Os dados epidemiológicos da amostra estão demonstrados na tabela 1, e a divisão de sexo por idade atual na tabela 2.

Tabela 1. Dados epidemiológicos dos pacientes

Paciente	Sexo	ldade atual	Idade do	Grupo étnico
		(anos)	diagnóstico	
		Média=74	Média=67	
		DP=2,9	DP=3,0	
1 – AFS	М	71	61	Branco
2 – CMTC	F	73	66	Branco
3 – LSR	F	70	66	Pardo
4 – MRAA	F	78	68	Branco
5 – NKO	F	77	66	Branco
6 – NHR	М	74	67	Branco
7 - PRM	M	75	72	Branco

M = masculino, F=feminino, DP = desvio-padrão

Tabela 2. Subdivisão do sexo com idade atual agrupada

Idade (anos)	Masculino n(%)	Feminino n(%)
≤ 70	0	1 (14%)
71 - 75	3 (43%)	1 (14%)
> 75	0	2 (29%)

Quanto à escolaridade, foi observado analfabetismo funcional (0-4 anos de escolaridade; baixa escolaridade) em 71%, sendo que nenhum paciente

avaliado possuía ensino médio completo nem curso superior, o máximo foram 8 anos de estudo.

Em relação ao diagnóstico da Doença de Parkinson, a maioria dos pacientes (86%) possuía idade inferior a 70 anos no momento do diagnóstico. Dentre esses, há uma prevalência no subgrupo de 66 a 70 anos, perfazendo um total de 71%.

O tempo de diagnóstico na época do estudo mostrou que a grande maioria dos pacientes incluídos apresentava-se em fase avançada da Doença de Parkinson, sendo apenas 29% com menos de 8 anos de doença, valor semelhante ao tempo de tratamento. O tempo de doença foi em média 7,6 anos e o tempo de tratamento de 7,4 anos, ambos com mediana igual a 8.

Em relação ao uso de medicação, houve evidente predomínio de politerapia sendo que 29% dos pacientes faziam uso de monoterapia (levodopa ou agonista dopaminérgico isolado), 29% usavam dois medicamentos e 43% usavam mais de dois medicamentos. Dos pacientes analisados, 86% faziam uso de levodopa, sendo que 13% desses utilizavam a medicação isolada e apenas 1 paciente não utilizava a droga por apresentar intolerância.

A reabilitação física através de fisioterapia motora era realizada por 3/7 dos pacientes (43%). A maioria apresentava comorbidades (71%) associada como: diabetes, hipertensão, osteoporose, hipotireoidismo dentre as mais frequentes.

Todos pacientes apresentavam aumento importante da cifose torácica em ortostase ou durante a marcha e aumento da lordose cervical, com algum grau de escoliose em maior ou menor intensidade. Cinco pacientes realizaram radiografia de coluna cervicotorácica, onde 3/5 apresentaram maior convexidade da escoliose para esquerda.

Os valores analisados na escala UPDRS e suas subescalas podem ser analisados na tabela 3.

Tabela 3. Valores da escala UPDRS total e suas subescalas.

Paciente	UPDRS	Sub I	Sub II	Sub III	Sub IV	Sub V ou
	total					Estágios
						de
						Hohen-
						Yarr
1 – AFS	36	4	5	22	2	3
2 - CMTC	73	6	20	43	1	3
3 – LSR	85	13	20	45	2	5
4 – MRAA	88	6	27	46	5	4
5 – NKO	130	13	36	69	7	5
6 – NHR	113	12	28	66	4	3
7 - PRM	69	6	18	33	8	4

Após a análise estatística pelo software SPSS versão 17.0, foram identificadas algumas tendências que necessitariam de maior amostra para certificação estatística.

O sexo feminino teve maior tendência à baixa escolaridade, maior tempo de diagnóstico de DP, presença de mais comorbidades e também maior tendência à queda através da análise individual da questão 13 da escala UPDRS (p=0,058). Os pacientes que não praticavam reabilitação física também tendenciaram a ter mais comorbidades e mais quedas (questão 13 do UPDRS) - (p=0,058); assim como, maior pontuação através da análise da subescala III do UPDRS, que avalia a sintomatologia motora da DP (p=0,076).

De modo estatisticamente significativo, foi observado, apesar do número reduzido de pacientes, que os pacientes com maior tempo de DP não praticam fisioterapia (p=0,033). Existe mais queda (questão 13 do UPDRS) nos pacientes com DP associada a camptocormia com mais de 75 anos (p=0,0490).

Os pacientes com estágios mais avançados da subescala V do UPDRS (Hohen-Yarr) apresentaram maior instabilidade postural através da questão 30 do UPDRS (p=0,008), e também mais comorbidades associadas (p=0,033).

Na literatura, é descrito um leve predomínio do sexo masculino. 10 13 A maior freqüência de mulheres do nosso estudo representa um resultado discordante da literatura, que pode ter ocorrido devido ao número muito reduzido de pacientes analisados. Ressaltamos ainda que a baixa prevalência da camptocormia entre os pacientes com DP também dificulta a análise estatística.

A idade média dos pacientes com camptocormia está acima da idade média dos pacientes com DP em geral, demonstrando, como na literatura, que o surgimento desta complicação ocorre mais tardiamente no curso da doença. Pelo maior número de pacientes mais idosos, também é mais freqüente a associação de comorbidades, mais quedas, assim como apresentarem-se em estágios mais avançados da doença com mais complicações motoras.

Na maioria dos pacientes com camptocormia avaliados, os sintomas predominantes foram a bradicinesia e a rigidez, o tremor apareceu com menor freqüência, assim como visto no estudo de Djaldetti e Melamed (2006 p. VII/15). <sup>6</sup>

Em todos os pacientes examinados a flexão do tronco (cifose torácica) era proeminente quando estes permaneciam em pé ou caminhavam, desaparecendo completamente quando colocados em decúbito dorsal. Além da ântero-flexão, eles apresentavam graus variados de desvio lateral da coluna (escoliose), dado este também encontrado na literatura. <sup>7</sup>

De 2 pacientes não havia relato da época exata do surgimento da camptocormia, tendo a inclinação da coluna se instalado de forma lenta e gradual. Dos pacientes que conseguimos extrair essa informação, a média de duração da camptocormia era de 3 anos (semelhante aos 3,8 anos encontrado no estudo *Parkinson's disease with Camptocormia*. J NeuroloNeurosurg Psychiatry 2006; 77: 1223-1228), enquanto a média do tempo de diagnóstico da Doença de Parkinson foi de 7,6 anos, o que é semelhante aos dados

encontrados na literatura que mostram o surgimento da camptocormia em estágios mais avançados da DP (após 5 a 10 anos de doença)<sup>6 9 10 13</sup>

A quase equivalência dos valores da média do tempo de DP e do tempo de tratamento mostra que praticamente todos os pacientes foram tratados precocemente (por se tratar de um ambulatório de especialidade, os pacientes já eram encaminhados com uma forte suspeita diagnóstica) e por especialistas (tratamento correto desde o início). Esse dado infere que o tratamento adequado da DP não previne o surgimento da camptocormia, sendo esta uma evolução natural da doença.

A baixa escolaridade encontrada na maioria dos pacientes pode ser explicada pelo fato do estudo ter sido realizado em um hospital da rede pública que atende pacientes de baixa renda. As mulheres possuíam mais tendência a baixa escolaridade talvez como reflexo do menor acesso ao estudo em tempos mais remotos para mulheres.

Com relação à realização de fisioterapia, a maioria dos pacientes já havia participado de algum programa, contudo acabara abandonando devido à progressão da doença com crescente dificuldade de locomoção e, consequentemente, de deslocamento e à baixa disponibilidade desse tipo de serviço no estado. Este fato demonstrando pela maior tendência à queda e instabilidade postural nos pacientes que não faziam fisioterapia.

Em relação ao uso de medicação, o predomínio de politerapia terapia é consistente com doentes em estágios mais avançados da DP apesar de estatisticamente não ter sido significativo.

A camptocormia é uma doença rara, pouco estudada, que ocorre durante o curso clínico da DP e costuma acometer pacientes mais idosos, levando a uma importante piora da qualidade de vida principalmente devido à bradicinesia e rigidez extremas apresentadas por esses pacientes. O surgimento da doença não mostrou relação com o uso de medicamentos antiparkinsonianos, parecendo se tratar de evolução natural da DP. Ainda não se conhece uma forma de tratamento eficaz, o uso de medicamentos e a fisioterapia não demonstraram ser promissores.

- FAHN S & JANKOVIC J. Nonmotor problems in Parkinson's disease. In: Fahn S & Jankovic J ed. Principles and Practice of Movement Disorders. Philadelphia. Churchill Livingstone Elsevier 2007;193-204
- HUGHES AJ, DANIEL SE, KILFORD L, LEES AJ. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease. A clinico-pathological study of 100 cases. JNNP 1992;55:181-184
- MONTEIRO IJS. Parkinson: As suas bases bioquímicas. Instituto Superior de Ciências da Saúde do Norte. Projeto Tutorial,2007/08: 5-6
- DOWDING CH, SHENTON CL, SALEK SS. A review of the healthrelated quality of life and economic impact of Parkinson's disease.
   CardiffUniversity, Cardiff, UK. Drugs Aging. 2006; 23(9): 693-721
- ROWLAND LP. Merritt tratado de Neurologia. 11ª ed., Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2007: 768-783
- COMPTA Y, TOLOSA E. Dystonia in Parkinson's disease. J Neurol., 2006;253: VII/7-VII/13
- DJALDETTI R, MELAMED E. Camptocomia in Parkinson's disease. J Neurol., 2006;253: VII/14-VII/16
- AZULAY J P, VAUGOYEAU M. Postural disorder in Parkinson's disease.
   Clinical Neurophysiology, 2008;38:459-465
- YMADA K; et al. Alleviation of camptocormia by bilateral subthalamic nucleus stimulation in a patient with Parkinson's disease. Parkinsonism and Related Disorders 2006;12:372-375

- DJALDETTI R, MELAMED E. Camptocormia in Parkinson's disease:
   New insights. J. NeurolNeurosurg Psychiatry 2006;77:1205
- BLOCH F, et al. Parkinson's disease with Camptocormia. J NeuroloNeurosurg Psychiatry 2006; 77: 1223-1228
- VON COELLN R, RAIBLE A, GASSER T, ASMUS F. Ultrasound-guided injection of the iliopsoas muscle with botulinum toxin in camptocomia. Movement Disorder Society 2008;23:889-892
- 13. FINSTERER J,STROBL W. Presentation, Etiology, Diagnosis, and Management of Camptocormia. EurNeurol 2010;64:1–8

#### ANEXO I

## CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS PARA DOENÇA DE PARKINSON DO BANCO DE CÉREBRO DA SOCIEDADE DE DOENÇA DE PARKINSON DO REINO UNIDO (UKPDS)

# PASSO 1: Diagnóstico de Parkinsonismo

Bradicinesia e pelo menos 1 dos itens abaixo:

Rigidez

Tremor de repouso de 4-6 Hz

Instabilidade postural não causada por disfunção primária visual, vestibular, cerebelar ou proprioceptiva

PASSO 2: Características que excluem Doença de Parkinson como causa de parkinsonismo

História de acidentes vasculares cerebrais repetidos com evolução escalonada de características parkinsonianas

História de trauma de crânio repetido

História de encefalite definida

Tratamento neuroléptico no início dos sintomas

Mais de 1 parente de primeiro grau afetados

Remissão mantida

Características unicamente unilaterais há mais de 3 anos

Paralisia supranuclear do olhar

Sinais cerebelares

Envolvimento autonômico grave e precoce

Demência grave e precoce com envolvimento de memória, linguagem e praxia

Sinal de Babinski

Presença de tumor cerebral ou hidrocefalia na tomografia de crânio

Resposta negativa com altas doses de levodopa (excluído mal-absorção)

Exposição ao MPTP

PASSO 3: Características que confirmam Doença de Parkinson ( três ou mais para diagnóstico definitivo de Doença de Parkinson)

Início unilateral

Tremor de repouso presente

Evolução crônica

Assimetria persistente acometendo o lado de início

Excelente resposta à levodopa (70-100%)

Coréia grave induzida por levodopa

Resposta a levodopa ≥ 5 anos

Curso clínico ≥ 10 anos

# ANEXO II

# FICHA DE AVALIAÇÃO

Nome:			
Nome: Data de Nascimento: Estado Civil: CPF:	11	Idade:	anos Etnia:
Estado Civil:	Pront:		MV:
CPF:	_ RG:	Es	colaridade: anos
Endereço:			
	Ŧd-	di	DD:
Tempo de doença: Idade do diagnóstico:	Tempo de	diagnostico	DP
Idade do diagnóstico:	i empo de	tratamento L	)F
Tempo de Camptocormia:			
Medicamentos em uso: () Levodopa () Am () Entacapona () Outros:			
Tempo de uso:			
Fisioterapia: () sim () nā			
Outras comorbidades: ( ) : Quais:	sim ( ) não		
Uso de outras medicaçõe	s: () sim () não		
Quais:			
H-Y:()0()1()1,	5 ( )2 ( )2,5	()3()	4 ( ) 5
UPDRS:()0()1(			
Ângulo Camptocormia: (	) Dir ( ) Esq	( ) gra	ius ( ) ciiose
( ) escoliose			

#### ANEXO III

# UPDRS - UNIFIED PARKINSON'S DISEASE RATING SCALE

Subescala I - Estado Mental, Comportamento, Humor.

	1 – Desordem do Pensamento:
1	Nenhuma;
2	Sonhos vividos;
3	Alucinações "benignas", estando a crítica preservada;
4	Alucinações ou delírios raros a freqüentes, sem crítica, podendo interferir
	com as atividades diárias
5	Alucinações, delírios ou psicose persistente. Não tem capacidade de cuidar
	de si próprio.
	2 – Iniciativa:
1	Normal;
2	Menos assertivo que o normal; mais passivo;
3	Perda da iniciativa ou desinteresse por atividades não rotineiras;
4	Perda de iniciativa ou interesse nas atividades rotineiras;
5	Perda total da motivação.
to a control	3 - Envolvimento Intelectual:
1	Nenhum;
2	Leve: esquecimento, com lembrança parcial dos eventos; sem outras
	dificuldades;
3	Perda moderada da memória, com desorientação e dificuldade moderada
	para resolver problemas complexos. Leve dificuldade para realizar funções
	domésticas, com necessidade de auxílio ocasional;
4	Perda acentuada da memória, com desorientação temporo-espacial.
	Comprometimento sério para resolver problemas;
5	Perda acentuada da memória, só conservando a auto-orientação. Incapaz
	de julgar e de resolver problemas. Requer muita ajuda com seus cuidados
	pessoais, não podendo ser deixado sozinho.

	4 - Depressão.
1	Ausente;
2	Períodos de tristeza ou culpa maiores que o normal; nunca se estendendo
	por dias ou semanas;
3	Depressão prolongada (1 semana);
4	Depressão prolongada com sintomas neurovegetativos (insônia, anorexia,
	perda de peso);
5	Depressão prolongada com sintomas neurovegetativos e idéias suicidas;
Subes	cala II - Atividades Diárias (determinadas por ON/OFF) (respostas
aceitáv	eis: 0, 1, 2, 3, 4.)
	5 - Fala:
0	Normal;
1	Ligeiramente afetada; sem dificuldades de ser entendido;
2	Moderadamente afetada; algumas vezes é solicitado a repetir afirmações;
3	Intensamente afetada; frequentemente solicitado a repetir afirmações;
4	Não possível de ser entendido na maioria das vezes.
	6 – Salivação:
0	Normal;
1	Leve, mas com excesso de saliva definida na boca; pode escorrer a noite ao deitar;
2	Excesso moderado de saliva; pode escorrer um mínimo;
3	Marcante excesso de saliva ; escorrimento mínimo;
4	Marcante escorrimento; necessita com freqüência o uso de lenço.
	7 – Deglutição:
0	Normal;
1	Raros engasgos;
2	Engasgos ocasionais;
3	Há necessidade de comida pastosa;

4	4	Necessita sonda nasogástrica ou alimentação por gastrostomia;
		8 - Escrita a mão:
	0	Normal;
	1	Discretamente pequena ou lenta;
	2	Moderadamente pequena ou lenta; todas as palavras são legíveis;
	3	Intensamente afetada; nem todas as palavras são legíveis;
	4	As maiorias das palavras não são legíveis;
		9 - Cortando Alimentos e Segurando Utensílios:
	0	Normal;
	1	Algo lento e desajeitado; ajuda não é necessária;
	2	Pode cortar a maioria dos alimentos, apesar e lento e desajeitado; alguma
		ajuda é necessária;
;	3	Os alimentos devem ser cortados por alguém; entretanto pode se alimentar
		sozinho;
	4	Necessita ser alimentado.
		10 – Vestir:
	0	Normal;
	1	Algo lento, mas não precisa de ajuda;
	2	Necessita de ajuda ocasionalmente para abotoar e colocar os braços nas mangas;
H	3	Necessita de ajuda considerável, mas pode fazer coisas sozinho;
	4	Precisa de ajuda.
Viteration of a		11 – Higiene:
	0	Normal;
1	1	Algo lento, mas não precisa de ajuda;
	2	Precisa de ajuda no chuveiro ou no banho: muito lento nos cuidados de
		higiene;
	3	Precisa de ajuda para se lavar, escovar os dentes pentear e ir ao
		banheiro;
	4	Precisa de cateter de Foley ou outras ajudas mecânicas.

	12 - Deitar e Ajustar as Roupas de Cama:
0	Normal;
1	Algo lento e desajeitado; ajuda não é necessário;
2	Pode deitar sozinho e ajustar os lençóis mas com grande dificuldade;
3	Pode iniciar, mas não consegue deitar ou ajustar os lençóis sozinho;
4	Necessita de ajuda.
	13 – Queda:
0	Normal;
1	Quedas raras;
2	Quedas ocasionais, menos de uma vez ao dia;
3	Quedas em media de uma vez ao dia;
4	Quedas em media de mais de uma vez ao dia.
	14 - Paradas ao andar:
0	Nenhuma;
1	Raras paradas ao andar; pode iniciar hesitações;
2	Paradas ocasionais ao andar;
3	Paradas frequentes; quedas ocasionais devido as paradas;
4	Quedas freqüentes devido as paradas.
	15 – Andar:
0	Nenhuma;
1	Discreta dificuldade; pode não balançar os braços ou tende a arrasta os
	pés;
2	Dificuldade moderada, pode requerer pequena ou nenhuma ajuda;
3	Intenso distúrbio ao andar; necessita de ajuda;
4	Não consegue andar, mesmo com ajuda.
	16 – Tremor:
0	Ausente;
1	Discreto ou nenhum; não incomoda o paciente;
2	Moderado; incomoda o paciente;

3	Intenso; interfere com muitas atividades;
4	Marcante; interfere com maioria das atividades.
	17 - Queixas Sensoriais Relacionadas ao Parkinson:
0	Ausentes;
1	Ocasionalmente apresenta torpor formigamento e dor leve;
2	Freqüentemente tem torpor, formigamento e dor; sem incomodar;
3	Sensações frequentes de dor;
4	Dores atormentantes.
Subesc	ala_III
	18 – Fala:
0	Normal;
1	Discreta perda de expressão, dicção e/ou volume;
2	Monótono , arrastado mas é entendido; ligeiramente prejudicado;
3	Intensamente alterado; difícil de entender;
4	Sem possibilidade de ser entendido.
	19 - Expressão Facial:
0	Normal;
1	Leve hipomimia; pode ser normal "face de pôquer";
2	Leve mas definitivamente ha diminuição da expressão facial;
3	Hipomimia moderada; lábios separados algum tempo;
4	Face com mascara ou fixa; intensa ou total perda da expressão facial.
	20 - Tremor em Repouso:
F	0 Ausente;
MS	D 1 Leve ou infrequente;
MS	E 2 Amplitude moderada e persistente, ou moderada amplitude e intermitente;

MID	3	Amplitude moderada e presente na maioria do tempo;
MIE	4	Marcante amplitude e presente na maior parte do tempo.
	21- Tre	mor das mãos de Ação ou Postura:
	0	Ausente;
MSD	1	Leve; presente em ação;
MSE	2	Amplitude moderada, presente na ação;
	3	Amplitude moderada; presente na postura fixa bem como na
		ação;
	4	Grande amplitude; interfere com a alimentação;
	22- R	igidez (avaliada nos movimentos passivos nas grandes
	articula	ções com paciente sentado e relaxado):
N	0	Ausente;
MSD	1	Leve ou visível apenas quando ativada pelo espelho ou outros
		movimentos;
MSE	2	Leve ou moderada;
MID	3	Intensa, mas em media as maiorias dos movimentos são
		possíveis;
MIE	4	Intensa; maiorias dos movimentos são difíceis.
	23- Too	que de dedos:
	0	Normal;
	1	Ligeiramente devagar e/ou redução de amplitude;
MSD	2	Moderadamente afetada; limitado e cansativo, pode interromper
MSD	2	Moderadamente afetada; limitado e cansativo, pode interromper o movimento;
MSD	3	
		o movimento;

sucessivamente, com a maior amplitude possível, cada mão em

separado):

33

	0	Normal;
MSD	1	Ligeiramente devagar e/ou redução da amplitude;
MSE	2	Moderadamente afetado limitado e cansativo, pode descansar
		durante movimento;
	3	Intensamente afetada hesitação frequente ao iniciar o
		movimento ou descansa aos movimentos seguidos;
	4	Dificilmente pode fazer o requerido.
	25 - N	Novimentos rápidos alternando as mãos (movimentos de
		ão e pronação com as mãos, verticalmente ou horizontalmente;
	com a	20 2 70 TO TO THE
		neamente):
	0	Normal;
MSD	1	Ligeiramente devagar e/ou redução da amplitude;
MSE	2	Moderadamente afetado limitado e cansativo, pode descansar
	_	durante movimento;
	3	Intensamente afetada hesitação freqüente ao iniciar o
	-	movimento ou descansa aos movimentos seguidos;
	4	Dificilmente pode fazer o requerido.
	26 - Ag	ilidade com as pernas (o paciente levanta a perna do chão em
		ões rápidas, levantando totalmente a perna; amplitude deve ser
	de 3 pol	legadas ):
	0	Normal;
MSD	1	Ligeiramente devagar e/ou redução da amplitude;
MSE	2	Moderadamente afetado limitado e cansativo, pode descansar
		durante movimento;
	3	Intensamente afetada hesitação frequente ao iniciar o
		movimento ou descansa aos movimentos seguidos;
	4	Dificilmente pode fazer o requerido.

		sucessões rápidas, levantando totalmente a perna; amplitude deve ser
		de 3 polegadas):
	0	Normal;
-	1	Levemente devagar e/ou redução da amplitude;
	2	Moderadamente afetada; limitado e cansativo pode interromper durante o
		movimento;
	3	Intensamente afetado; hesita frequentemente ao iniciar o movimento ou
-		descansa aos movimentos seguidos;
	4	Dificilmente pode fazer o requerido;
L	1	
		27 - Levantando da cadeira (paciente levantará da cadeira de madeira
		ou aço com os braços cruzados no tórax):
	0	Normal;
	1	Devagar, ou precisa de mais uma tentativa para conseguir;
	2	Puxa a si próprio pelos braços da cadeira;
-	3	Tende a cair de costas e tem que tentar mais de uma vez para conseguir,
		mas consegue sem ajuda;
	4	Incapacitado de conseguir sem ajuda.
		28 – Postura:
	0	Ereta normal;
	1	Não totalmente ereta ligeiramente inclinada; pode ser normal para
		pessoa idosa;
	2	Postura ligeiramente inclinada, anormal; pode tender para um lado;
	3	Intensamente inclinada com cifose; pode tender moderadamente para
1		um dos lados;
	4	Flexão marcante, com extrema anormalidade postura.
		29 – Passo:
	0	Normal;
1		ž.

26- Agilidade com as pernas (o paciente levanta a perna do chão em

	1	Anda devagar; pode arrastar os pés, com pequenos passos, mas sem
		propulsão e sem pressa;
	2	Anda com dificuldade, mas necessita pouca ou nenhuma ajuda; pode ter
		alguma pressa, passos curtos ou propulsão;
	3	Alterações intensas no passo, necessita de ajuda;
	4	Não consegue andar de maneira alguma, mesmo com ajuda.
		20 Estabilidada mantural /respecto pero súbito declecemento produzido
		30- Estabilidade postural (resposta para súbito deslocamento produzido
		com puxão nos ombros enquanto o paciente esta ereto, com os olhos
	٦,	abertos e pernas ligeiramente separadas, o paciente é preparado):
	0	Normal;
_	1	Retropulsão, mas recupera sem ajuda;
	2	Ausência de resposta postural; pode cair se não amparado pelo
	4	examinador;
	3	Muito instável; tende a perder o equilíbrio espontaneamente;
L	4	Impossibilitado se manter de pé sem ajuda.
		24 Bradisinasia sarraval a himasinasia/combinação lanta hesitante
		31- Bradicinesia corporal e hipocinesia(combinação lenta, hesitante,
		redução do balanço diminuído dos braços, pequena amplitude e pobreza
		dos movimentos em geral):
_	0	Nenhuma;  Mínima lentidão, dando aos movimentos a lentidão característica; pode
	T	ser normal para algumas pessoas; amplitude pode estar reduzida;
_		Leve grau de lentidão e pobreza dos movimentos que são definidos
	2	200
_		como anormais; alternativamente alguma redução de amplitude;
	3	Moderadamente lento; pobreza ou pequena amplitude dos movimentos; Lentidão marcante; pobreza ou pequena amplitude dos movimentos;
	4	Lentidao marcante, pobreza ou pequeña amplitude dos movimentos,
S	ubesca	la IV - Complicações da Terapia (Na semana passada)
		A – Discinesia
	Enter	32-Proporção de dias de vigília que a discinesiaessta presente?
		gio 0 Nenhum
	Esta	gio 1 1 -25% dos dias

	Estagio 2	26-50% dos dias
	Estagio 3	51-75% dos dias
	Estagio 4	76-100% dos dias
		33- Incapacidade – como são as discinesias incapacitantes
	Estagio 0	Sem incapacidade
	Estagio 1	Media incapacidade
	Estagio 2	Moderada incapacidade
	Estagio 3	Severa incapacidade
	Estagio 4	Completa incapacidade
		34- Discinesias dolorosas - quão dolorosas são as discinesias
	Estagio 0	Sem discinesias dolorosa
	Estagio 1	Leve
	Estagio 2	Moderada
	Estagio 3	Severa
	Estagio 4	Marcada
		35- Presença de distonia pela manhã cedo
	Estagio 0	Não
	Estagio 1	Sim
		B – Flutuações na clínica
		36- Períodos "off" são previsíveis?
	Estagio 0	Não
	Estagio 1	Sim
		37- Períodos "off" são imprevisíveis?
	Estagio 0	Não
	Estagio 1	
		38- Os períodos "off" acontecem cedo, em menos de segundos?
	Estagio 0	Não
	Estagio 1	
		39- Qual a proporção de diasem vigilia que passa em "off" em
		média
	Estagio 0	Zero
	Estagio 1	1-25% dos dias

	Estagio 2	26-50% dos dias				
	Estagio 3	51-75% dos dias				
	Estagio 4	76-100% dos dias				
		C- Outras complicações				
		40- Os pacientes apresentam anorexia, náuseas ou vômitos				
	Estagio 0	Não				
	Estagio 1	Sim				
	1	41- Apresenta algum distúrbio do sono, como insônia ou				
	14	sonolência?				
	Estagio 0	Não				
-	Estagio 1	Sim				
		42- Apresenta sintomas em ortostase? (Registro da pressão				
		arterial do paciente, a altura eo peso sobre a forma de pontuação)				
	Estagio 0	Não				
	Estagio 1	Sim				
SubescalaV- Estágios Modificados de HOEHN e YAHR:						
	Estagio 0	Sem sinais de doença;				
		Doença unilateral;				
		Envolvimento axial e unilateral;				
	1,5					
		Doença bilateral sem alterações do balanço;				
	Estagio	Doença leve bilateral com recuperação nos testes;				
	2,5					
-	Estagio 3	Doença leve e moderada bilateral; alguma instabilidade postural;				
		independência física;				
	Estagio 4	Incapacidade grave; ainda capaz de andar e levantar sem ajuda;				
	Estagio 5	Cadeira de rodas a menos que ajudado;				

#### ANEXO IV

# ESTÁGIOS DA DP SEGUNDO A ESCALA DE HOEHN E YAHR (MODIFICADA)

ESTÁGIO 0 Nenhum sinal da doença

ESTÁGIO 1 Doença unilateral

ESTÁGIO 1,5 Envolvimento unilateral e axial

ESTÁGIO 2 Doença bilateral sem déficit de equilíbrio

ESTÁGIO 2,5 Doença bilateral leve, com recuperação no "teste do empurrão"

ESTÁGIO 3 Doença bilateral leve a moderada; alguma instabilidade postural; capacidade

para viver independente

ESTÁGIO 4 Incapacidade grave, ainda capaz de caminhar ou permanecer de pé sem ajuda

ESTÁGIO 5 Confinado à cama ou cadeira de rodas a não ser que receba ajuda.