ISSN 0871-3413 • ©*ArquiMed*, 2007

Distonia Cervical e Tremor Distónico Atípico de Provável Etiologia Traumática

Ana Isabel Silva*, João Massano†, Fernanda Simões-Ribeiro†, Maria José Rosas†
*Serviços de *Medicina Física e de Reabilitação e †Neurologia, Hospital de São João, Porto*

A distonia cervical pós-traumática é uma sequela rara do traumatismo crânio-encefálico.
Os autores descrevem o caso clínico de um doente com distonia cervical e movimentos involuntários sugestivo de tremor distónico que surgiram após um traumatismo cefálico.
A relação entre o trauma e o desenvolvimento de movimentos involuntários é difícil de provar, sobretudo na presença de estudos de neuro-imagem normais. O traumatismo pode ser um factor precipitante da distonia cervical em indivíduos geneticamente susceptíveis. Alguns doentes com distonia focal, como torcicolo, apresentam um tremor postural moderado dos membros superiores. Actualmente, dado não haver marcadores biológicos, é difícil determinar se o tremor postural é parte integrante da síndroma distónica focal ou se reflecte a presença de ambos, distonia focal e tremor essencial.
Palavras-chave: distonia; tremor; traumatismo.

ARQUIVOS DE MEDICINA, 21(5/6):151-3

INTRODUÇÃO

A distonia é uma perturbação do movimento caracterizada pela contracção muscular involuntária espasmódica ou sustentada que envolve fenómenos de co-contracção de músculos agonistas e antagonistas e que conduz a posturas anormais que podem provocar dor e incapacidade funcional (1,2).

As distonias são classificadas segundo três critérios distintos. Etiologicamente, podem ser primárias/idiopáticas (de carácter hereditário ou esporádico) e secundárias/sintomáticas (geralmente, de início súbito, acompanhadas por sinais neurológicos e associadas a causas conhecidas). Quanto à idade de início, considera-se distonia da infância quando os sintomas surgem até aos 12 anos de idade; da adolescência quando o início ocorre entre os 13 e os 20 anos; e do adulto quando a doença se inicia após os 20 anos. Quanto à localização e distribuição dos movimentos anormais, a distonia pode ser focal (ocorre numa única região do corpo, sendo exemplo, a distonia cervical), segmentar (atinge duas ou mais regiões contíguas como é o caso da distonia crânio-cervical), multifocal (afecta duas ou mais regiões não contíguas), hemidistonia (atinge apenas um lado do corpo) e generalizada (combinação de distonia crural segmentar com qualquer outro segmento) (2,3).

O tremor distónico é aquele que ocorre no contexto de distonia. Pode surgir na zona do corpo afectada pela distonia, como o tremor cefálico no quadro de distonia cervical ou observar-se à distância da região afectada pela distonia como o tremor das mãos em doente com distonia cervical (4).

Os autores descrevem o caso clínico de um doente com distonia cervical e tremor distónico que surgiram cerca de uma semana após um traumatismo cefálico.

CASO CLÍNICO

J.C.M.P., sexo masculino, 36 anos, caucasiano, motorista de pesados. Assintomático até Abril de 2004, altura em que, uma semana após queda de camião de que resultou traumatismo da região supraciliar esquerda, iniciou um quadro clínico caracterizado por distonia cervical e tremor distónico da cabeça, pescoço e membro superior esquerdo com agravamento progressivo na frequência e gravidade ao longo de meses. O tremor cervico-cefálico de tipo negativo era exacerbado com a extensão do pescoço e com o decúbito o que perturbava acentuadamente o sono. Ao exame objectivo apresentava ligeira disartria, tremor constante de características ondulatórias do membro superior esquerdo na prova dos braços estendidos, elevação do ombro esquerdo e contractura dos músculos esternocleidomastoideu e esplénio da cabeça esquerdos com consequente inclinação ipsilateral do pescoço e rotação contralateral da cabeça, condicionando, portanto, um torcicolo direito e um laterocolo esquerdo (5). O doente tinha antecedentes de asma controlada com salmeterol e salbutamol. Negou qualquer outra terapêutica medicamentosa, assim como história familiar de movimentos involuntários. A ressonância magnética cerebral e cervical não revelou alterações. A electromiografia documentou

tremor arrítmico, com frequência de 1-2 Hz em padrão não síncrono e duração de surtos > 150 ms. A pesquisa da mutação *DYT1* foi negativa.

O tratamento da distonia cervical consistiu na injecção intramuscular de toxina botulínica do tipo A (Dysport®) nos músculos esternocleidomastoideu e esplénio da cabeça esquerdos e trapézio bilateralmente num total de 600U, com repetição do procedimento com uma periodicidade de quatro meses. O tremor distónico foi controlado com topiramato, na dose de 25 mg de manhã e 50 mg à noite, e clozapina, 12,5 mg ao deitar. Após controlo clínico foi efectuada uma tentativa de suspensão da terapêutica, com agravamento clínico e retorno da sintomatologia, pelo que o tratamento foi novamente instituído.

O doente deu consentimento para ser filmado antes e após o início do tratamento de forma a permitir o registo da evolução clínica. Actualmente, apresenta melhoria franca do torcicolo, com um ligeiro *retrocollis* e inclinação (*tilt*) para a esquerda. Exibe um discreto tremor postural do membro superior esquerdo, sem tremor cervico-cefálico. Refere melhoria acentuada da qualidade do sono.

DISCUSSÃO

A primeira referência sobre a importância do traumatismo no Sistema Nervoso Central (SNC) foi atribuída a Galeno (130-200 d.C.) que estudou as consequências do trauma no SNC em gladiadores (3). Contudo, foi só em 1928 que surgiu a primeira descrição mundial de distonia pós-traumática realizada por Austregésilo e Marques (6-8).

As doenças do movimento secundárias a traumatismos crânio-encefálicos (TCE) ocorrem em cerca de 22% dos doentes que sobrevivem ao TCE, sendo transitórias em 10% e persistentes em 12% dos casos. A distonia ocorre em aproximadamente 4% desses doentes (3,9-11). A distonia secundária ao TCE manifesta-se mais fre-quentemente sob a forma de distonia focal ou hemidistonia (11,12).

Apesar da fisiopatologia da distonia pós-traumática não estar bem esclarecida, a disfunção do circuito neuronal lenticulo-talâmico parece desempenhar um papel importante na sua génese. A tomografia axial computorizada e a ressonância magnética revelam que o local mais frequente de lesão é nos gânglios da base e tálamo contralaterais. Porém, na literatura estão também descritos casos em que não há correlação com os achados imagiológicos e outros em que, tal como ocorre com o nosso doente, os exames de imagem são completamente normais. O período de tempo que medeia entre o evento traumático e o desenvolvimento de distonia é muito variável (dias a anos) e parece relacionar-se com a presença de neurónios aberrantes (2,3,12-14).

No diagnóstico diferencial da distonia cervical pós-traumática é fundamental considerar-se a distonia cervical idiopática. Esta é a forma mais comum de distonia focal de início na idade adulta e pode ocorrer concomitantemente com tremor da cabeça ou das mãos (1,15). Trata-se de uma entidade de etiologia desconhecida, excepto nos casos de mutação no gene *DYT1* (15). Ambas apresentam um quadro clínico semelhante, sendo a anamnese fundamental para o diagnóstico diferencial. Contudo, a relação entre o trauma e o desenvolvimento de movimentos involuntários é difícil de provar, sobretudo na presença de estudos de neuro-imagem normais. Segundo a literatura, o traumatismo pode ser um factor precipitante da distonia cervical em indivíduos geneticamente susceptíveis (16,17).

Alguns doentes com distonia focal, como torcicolo, apresentam um tremor postural moderado dos membros superiores. Actualmente, dado não haver marcadores biológicos, é difícil determinar se o tremor postural é parte integrante da síndroma distónica focal ou se reflecte a presença de ambos, distonia focal e tremor essencial. O tremor distónico caracteriza-se clinicamente por ser um tremor focal, irregular, com amplitude e frequência variáveis, mas geralmente inferior a 7 Hz (4).

O controlo do tremor obtém-se com fármacos do tipo dos antagonistas beta-adrenérgicos como o propanolol (contra-indicados no nosso doente devido aos antecedentes asmáticos), anti-convulsivantes como a primidona, topiramato, gabapentina, clonazepam e neurolépticos atípicos como a clozapina (4,18).

O tratamento de eleição para as distonias focais e segmentares é a toxina botulínica que, inibindo a libertação de acetilcolina na placa neuromuscular, reduz o espasmo muscular com uma taxa de sucesso de 70-90% (1,2,15). O desenvolvimento de anticorpos neutralizantes ocorre em 5-10% dos doentes, situação que se relaciona, quer com o uso de altas doses, quer com os curtos intervalos de tempo entre os tratamentos (15). Os estiramentos musculares são úteis com o objectivo de evitar contracturas (1). Nos casos em que a resposta à toxina botulínica é inadequada, os anticolinérgicos, benzodiazepinas e baclofeno constituem terapêuticas adjuvantes. O tratamento cirúrgico está reservado para os doentes refractários às medidas conservadoras (1,15).

Num quadro clínico de distonia-tremor cujo estudo imagiológico foi negativo ponderou-se também o diagnóstico de doença de movimento psicogénica. Contudo, no nosso doente, essa hipótese de diagnóstico foi afastada, em virtude do agravamento clínico verificado com a suspensão do tratamento. Por outro lado, o diagnóstico de doença de movimento psicogénica acompanha-se de inconsistência e incongruência dos achados clínicos, somatização múltipla, associação a outras patologias psiquiátricas (depressão, ansiedade, alterações de personalidade), que não se observam neste doente (19-21).

Foram, portanto, excluídas muitas das etiologias para este quadro de distonia-tremor, nomeadamente a mutação *DYT1*. Apesar da relação de causalidade entre trauma e distonia permanecer difícil de demonstrar, a colheita da anamnese foi fundamental para o diagnóstico de distonia pós-traumática e o tratamento teve um impacto significativo na melhoria da qualidade de vida do doente.

REFERÊNCIAS

1 - Tarsy D, Simon DK. Dystonia. N Engl J Med 2006; 355: 818-29.
2 - Fabiani G, Teive HA, Germiniani F, Sá D, Werneck LC. Aspectos clínicos e terapêuticos em 135 pacientes com distonia. Arq Neuropsiquiatr 1999;57:610-4.
3 - Kawasaki MS, Hernández-Fustes OJ, Scheer Neto EJ, Hernández-Cossio O. Torcicolo espasmódico pós-traumático. Arq Neuropsiquiatr 1998;56:300-6.
4 - Deuschl G. Dystonic tremor. Rev Neurol 2003;159: 900-5.
5 - Benecke R, Moore P, Dressler D, Naumann M. Cervical and axial dystonia. In: Moore P, Naumann M, eds. Handbook of botulinum toxin treatment. Blackwell Science. 2nd Ed. 2003:158-94.
6 - Krauss JK, et al. Dystonia following head trauma. Mov Disord 1992;7:263-72.
7 - Austregésilo A, Marques A. Dystonies. Rev Neurol 1928; 2:562-75.
8 - Teive HG, Sá D, Neto OS, Silveira AO, Werneck LC. Professor António Austregésilo: O pioneiro da Neurologia e do estudo dos distúrbios do movimento no Brasil. Arq Neuro Psiquiatr 1999;57.
9 - Schott GD. The relationship of peripheral trauma and pain to distonia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1985;48:698--701.
10 - Chang JW, Choi JY, Lee WB, Kang UJ, Chung SS. Unilateral globus pallidus internus stimulation improves delayed onset post-traumatic cervical distonia with an ipsilateral focal basal ganglia lesion. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;73:588-90.
11 - Krauss JK, Trankle R, Kopp KH. Post-traumatic movement disorders in survivors of severe head injury. Neurology 1996;47:1488-92.
12 - Jankovic J. Post-traumatic movement disorders: central and peripheral mechanisms. Neurology 1994;44:2006--14.
13 - Lee MS, Rinne JO, Ceballos-Baumann A, Thompson PD, Marsden CD. Dystonia after head trauma. Neurology 1994; 44:1374-8.
14 - Silver JK, Lux WE. Early onset dystonia following traumatic brain injury. Arch Phys Med Rehabil 1994;75:885-8.
15 - Dauer WT, Burke RE, Greene P, Fahn S. Current concepts on the clinical features, aetiology and management of idiopathic cervical dystonia. Brain 1998;121:547-60.
16 - Samii A, Pal PK, Schulzer M, Mak E, Tsui JK. Post-traumatic cervical dystonia: a distinct entity? Can J Neurol Sci 2000;27:55-9.
17 - Tarsy D. Comparison of acute- and delayed-onset post-traumatic cervical distonia. Mov Disord 1998;13:481-5.
18 - Blary N, Cleeves L, Findley L, Koller W. Post-traumatic tremor. Neurology 1989;39:103-6.
19 - Reich SG. Psycogenic movement disorders. Semin Neurol 2006;26:289-96.
20 - Vargas AP, Carod-Artal FJ, Negro MC, Rodrigues MP. Distonia Psicogénica, relato de dois casos. Arq Neuropsiquiatr 2000;58:522-30.
21 - Bhatia KP, Schneider SA. Psychogenic tremor and related disorders. J Neurol 2007;254:569-74.

Correspondência:
Dr.ª Ana Isabel Silva
Serviço de Medicina Física e de Reabilitação
Hospital de São João
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200-319 Porto

e-mail: anaisabelgsilva@gmail.com