

TORCICOLO ESPASMÓDICO PÓS-TRAUMÁTICO

MABEL SATOMI KAWASAKI*, OTTO J. HERNÁNDEZ-FUSTES **,
EMILIO J. SCHEER NETO***, OTTO HERNÁNDEZ-COSSIO***

RESUMO - A distonia pós-traumática (DPT) é seqüela rara do traumatismo crânio-encefálico (TCE). Descrevemos um paciente com torcicolo espasmódico e revisamos 31 casos descritos na literatura. O intervalo de tempo entre o TCE e o aparecimento da distonia variou de 2 horas a 9 anos. Em 11 casos o TCE foi de média gravidade e em 20 foi severo. As lesões na tomografia de crânio (CT) foram: hematomas extra e subdurais e hemorragias talâmicas. Na ressonância magnética a lesão mais frequente estava localizada no gânglio basal contralateral ou no tálamo. Em nosso caso, a CT de crânio evidenciava higroma bilateral e edema cerebral difuso, com reabsorção 6 dias depois; a RMN encefálica realizada 1 ano após o TCE mostrou discreta atrofia cerebral. Apesar da fisiopatologia da DPT não estar bem esclarecida, há indícios de disfunção do circuito lenticulo-talâmico e que a variação de tempo entre o TCE e o desenvolvimento da DPT, ocorra por presença de neurônios aberrantes.

PALAVRAS-CHAVE: distonia pós-traumática, trauma crânio-encefálico, torcicolo espasmódico.

Post traumatic spasmodic torticollis

ABSTRACT - Dystonia is a rare consequence of head trauma. We describe one case of post-traumatic spasmodic torticollis and review thirty-one cases reported in the literature. The time course among the head injury and the onset of dystonia ranged from two hours to nine years. Eleven cases had mild head injury and twenty had severe. On CT studies, the most frequent lesion was extradural, subdural and thalamic hemorrhages; on MRI there were lesions in contralateral basal ganglia or thalamus. In our case, initial CT findings were bilateral hygroma and generalized brain edema. A follow-up CT sixt days after head injury showed cerebral atrophy and MRI scan (one year later) showed cerebral atrophy either. The pathophysiologic mechanisms related to the appearance of dystonia are poorly understood. However, there are evidences suggesting that some dysfunction of lenticulothalamic neuronal circuits plays an important role. The period of time between the head injury and the appearance of post-traumatic dystonia, seems to be related to aberrant central neurons.

KEY WORDS: post-traumatic dystonia, head trauma, spasmodic torticollis.

As primeiras menções sobre a importância do trauma no sistema nervoso central (SNC) foram feitas por Galeno (130-200 d.C.)¹. Galeno estudou as consequências do trauma no SNC em gladiadores e, também com base em suas disseções de animais, concluiu que os distúrbios pós-traumáticos eram de dois tipos: um ligado as sensações e percepções, outro ao controle dos movimentos; sendo estes relacionados a lesões no cérebro e no cerebelo respectivamente. As descrições mais substanciais de pacientes com distonia, apareceram no final do século XIX. Gowers, em 1888, descreveu dois irmãos com movimentos anormais lentos e persistentes, utilizando o termo “coréia tetanóide”². Estes pacientes mais tarde seriam reconhecidos como portadores da doença de Wilson. Nessa mesma época foram levantadas várias hipóteses de que os distúrbios psicológicos seriam fatores importantes

Serviço de Neurologia do Hospital Universitário Cajuru da Pontifícia Universidade Católica (PUC) do Paraná: *Residente de Neurologia; **Chefe do Serviço de Neurologia; ***Neurologista. Aceite: 9-fevereiro-1998.

Dr. Otto J. Hernández Fustes - Serviço de Neurologia, Hospital Universitário Cajuru PUC - Av. São José 300 - 80050-350 Curitiba PR - Brasil.

Tabela 1. Classificação da distonia.

I. Etiologia

-
- Primárias
 - Hereditárias
 - Autossômica dominante
 - Ligada ao cromossomo X
 - Esporádicas
 - Secundárias
 - Associada a processos neurodegenerativos
 - Esporádicas
 - Hereditárias
 - Associada a distúrbios metabólicos
 - Aminoácidos
 - Lípides
 - Outras
 - Associada a causas específicas
 - Lesões perinatais e Kernicterus
 - Infecções
 - Síndrome paraneoplásica
 - Lesões cerebrovasculares
 - Traumatismos crânio-encefálicos
 - Toxinas
 - Drogas
 - Distonia psicogênica
-

II. Idade de início

- Infância - 0-12 anos
- Adolescência - 13-20 anos
- Adulto - > 20 anos

III. Distribuição

- Focal
 - Segmentar
 - Multifocal
 - Generalizada
 - Hemidistonia
-

na gênese de tais movimentos anormais, sendo consagrados outros termos, como por exemplo: “neurose de torção”, “espasmos histéricos”, “mioclonia do tronco” e “cãimbras tônicas”. Em 1908, Schwalbe descreveu minuciosamente uma síndrome observada em três irmãos, com padrão de transmissão autossômica dominante, caracterizada por “cãimbras tônicas e sintomas histéricos”, que mais tarde seria conhecida como distonia generalizada hereditária. Esses mesmos movimentos descritos por Schwalbe, foram observados em seis pacientes por Oppenheim em 1911³ que argumentou ser a causa primária orgânica e não psicogênica³. Oppenheim descreveu esses movimentos como espasmos tônicos alternados com hipotonia, com comprometimento da marcha, movimentos de torção do tronco e dos membros, abalos musculares rápidos e nos casos mais graves, deformidades posturas fixas, sendo introduzidos os termos: “dystonia musculorum deformans” enfatizando as alterações do tono muscular e a produção de deformidades posturais; e quando havia proeminência dos distúrbios de marcha, “dysbasia lordotica progressiva”. No mesmo ano, Flatau e Sterling criticaram a terminologia usada por Oppenheim, pois as flutuações do tono muscular nem sempre estavam presentes e nem todos os pacientes observados tinham evidências de comprometimento primário muscular, tampouco apresentavam deformidades⁴.

Apesar da conceituação clínica da distonia ser debatida ao longo das últimas décadas, o termo distonia é universalmente aceito. A distonia^{5,6} é

condição neurológica caracterizada por contrações musculares mantidas frequentemente, causando movimentos repetitivos ou de torção, ou posturas anormais. As distonias podem ocorrer durante o repouso ou apenas durante o movimento voluntário, tendem a intensificar-se com a fadiga, o estresse e outros fatores emocionais e a aliviar-se com o sono leve, relaxamento e com o toque delicado na área afetada. A distonia desaparece por completo nas fases profundas do sono. Não há, até o presente momento, marcadores bioquímicos, patológicos ou radiográficos para distonia, sendo o diagnóstico fundamentado pelo reconhecimento do quadro clínico. A classificação da distonia costuma ocorrer com base em três critérios: etiologia, idade de início e distribuição (Tabela 1)^{4,7}.

O objetivo deste estudo é relatar um caso de distonia pós traumática, do tipo torcicolo espasmódico e revisar 31 casos descritos na literatura.

RELATO DE CASO

MDM, 33 anos, masculino, branco, solteiro, jardineiro, natural de Santa Rosa-RS e procedente de Curitiba-PR, com duração do internamento de sete dias (10 a 16-janeiro-1997); apresentou no momento da admissão queixa de movimentos involuntários de torção e hiperextensão da cabeça e do pescoço, com intensificação dos movimentos ao adotar a posição sentada ou ortostática e nos períodos de estresse físico e/ou emocional, aliviando-se no repouso em decúbito dorsal e durante o sono. Estes movimentos involuntários anormais iniciaram-se 10

Tabela 2. Características das distonias pós-traumáticas na literatura revisada.

Autor	Sexo	Idade (anos)	Severidade do trauma	Sítio da Lesão
O' Callaghan, 1962	1 F	10	M	—
Messimy et al., 1979 ¹⁴	2 M	21	M	calcificação do núcleo caudado D
Burke et al., 1980 ¹⁵	3 F	2	S	afundamento de crânio E
Maki et al., 1980 ¹⁶	4 M	10	M	infarto de gânglios da base D
	5 M	10	M	infarto de gânglios da base D
Mauro et al., 1980 ¹⁷	6 F	8	M	—
Brett & Hoare, 1981 ¹⁸	7 F	5	M	faixa estreita de atenuação estendendo-se do PE ao BPCI
Demierre & Rondot, 1983 ¹⁹	8 F	3	M	lesão hipodensa envolvendo CNCE, PE e BACI
Andrew J et al. ²⁰	9 M	8	S	lesão no NC, NL e BACI
Pettigrew & Jankovic, 1985 ²¹	10 M	7	S	normal
	11 M	17	S	encefalomalacia GPD
	12 F	62	M	infarto do tálamo posterior D, sela vazia
Eaton, 1988 ²²	13 M	56	M	hematoma subdural de hemisfério E
Isaac & Cohin, 1989 ²³	14 M	28	S	hematoma de gânglios basais
Krauss et al., 1992 ²⁴	15 F	7	S	?
	16 F	9	M	?
	17 M	6	S	?
	18 M	3	S	?
	19 M	13	S	?
	20 M	4	S	?
	21 M	16	S	?
Lee et al., 1994 ²⁵	22 F	5	S	hematoma no núcleo lentiforme E
	23 F	7	S	fratura de crânio, hematoma extradural E
	24 F	7	S	hematoma extradural parietal E
	25 M	12	M	antes da CT
	26 M	15	S	fratura de crânio, hematoma no núcleo lentiforme D
	27 M	17	S	hematoma talâmico D
	28 M	18	S	antes da CT
	29 M	20	S	contusão cerebral
	30 F	20	S	hemorragia occipital, contusão temporal E
	31 F	44	S	hematoma subdural bilateral

M, moderado; S, severo; ?, desconhecido; PE, putâmen esquerdo; NC, núcleo caudado; NL, núcleo lentiforme; BPCI, braço posterior da cápsula interna; GP, globo pálido; CNCE, cabeça do núcleo caudado esquerdo; BACI, braço anterior da cápsula interna.

Tabela 3. Trauma crânio-encefálico e distonia nos casos da Tabela 2.

Caso	Manifestações neurológicas iniciais	Intervalo entre TCE e distonia	Distribuição da distonia
1	hemiplegia E	4 s	hemidistonia E
2	ausente	4 a	distonia focal de MSE
3	hemiparesia D, afasia	6 a	hemidistonia D
4	hemiparesia E	6 d	hemidistonia E
5	hemiparesia E	16d	hemidistonia E
6	hemiparesia D	1 s	hemidistonia D
7	ausente	1 s	hemidistonia D
8	hemiparesia D, disartria	1 m	hemidistonia D
9	ausente	24 h	distonia generalizada
10	hemiparesia E	14 m	hemidistonia E
11	hemiparesia E	4 a	hemidistonia E
12	ausente	4 d	hemidistonia E
13	ausente	10 s	hemidistonia D
14	?	5 a	torcicolo
15	?	1 a	hemidistonia D
16	?	4 a	hemidistonia E
17	?	3 m	hemidistonia D
18	?	3 a	hemidistonia E
19	?	6 m	hemidistonia D
20	?	6 m	hemidistonia D, torcicolo
21	?	2 a	hemidistonia D
22	hiperreflexia D, paralisia central do VII	1 a	hemidistonia D
23	hiperreflexia D	9 a	distonia de MSD
24	hiperreflexia D	2 a	distonia generalizada
25	hemiparesia D, Babinski D	2 s	hemidistonia D
26	paralisia central do VII E	1 m	distonia de MSE
27	hiperreflexia D e E	5 m	distonia de MSD, MSE
28	hemiparesia D	6 a	hemidistonia D
29	paralisia central VII D	1 a	hemidistonia D
30	hemiparesia D, hiperreflexia D	1 a	hemidistonia D
31	hemiplegia D	3 a	distonia multifocal

D, direita; E, esquerda; h, horas; d, dias; s, semanas; m, meses; a, anos.

dias após atropelamento, em abril 1996, resultando em trauma crânio-encefálico (TCE) grave e fratura de fêmur direito, e permanência do paciente em coma durante quatro dias na UTI. Paciente é tabagista (20 cigarros/dia) e etilista (1/2 garrafa de aguardente/dia) há 23 anos e em uso de 2 mg/dia de clonazepam. Não houve intercorrências no período pré-natal. O parto via vaginal ocorrera em ambiente hospitalar, idade gestacional não conhecida, com peso aproximado de 2300 gramas, sem uso de forceps; porém cianótico, necessitando de incubadora e oxigênio por dois dias. Aleitamento materno até os três meses de idade, apresentando logo em seguida desidratação grave e desnutrição. Aos 6 anos sarampo e caxumba aos 18 anos, ambas sem complicações. O exame físico geral mostrava-se normal. No exame neurológico, observamos na atitude sentada movimentos involuntários de hiperextensão e torção da cabeça e pescoço para o lado direito; na atitude ortostática tinha movimentos involuntários de cabeça e pescoço, face voltada para a direita e lordose compensatória discreta; no leito os movimentos involuntários eram de menor amplitude e menor frequência, opistótono, e hipertrofia importante do músculo esternocleidomastoideo esquerdo. Marcha claudicante à esquerda, com movimentos de membros superiores de pequena amplitude, não alternados e assíncronos aos dos membros inferiores, lordose e alargamento da base de sustentação, com movimentos involuntários de cabeça e pescoço. Os exames laboratoriais estavam dentro dos padrões de normalidade. A tomografia de crânio (CT) do dia 16-abril-1996 (pós trauma) mostrava hígroma bilateral, pouco mais evidenciável à esquerda e edema cerebral difuso, mais importante à esquerda. A CT crânio de controle do dia 22-abril-1996 demonstrou absorção completa do hígroma subdural e atrofia córtico-subcortical. No dia 19dezembro-1996, a CT crânio mostrava discreta assimetria ventricular e pequena calcificação na região parietal do hemisfério cerebral esquerdo. Presença de retenção mucosa no seio maxilar esquerdo. Ressonância magnética de crânio (19-fevereiro-1997) mostrou atrofia discreta do parênquima cerebral.

DISCUSSÃO

Há mais de um século vem se confirmando estreita relação causa-efeito entre o TCE e as distonias, assim ocorre também com outras distúrbios de movimento. As distonias surgem, usualmente, logo após a lesão cerebral causada pelo TCE ou como parte integrante do quadro clínico inicial; nestes casos, observou-se que as distonias progridem em relação à severidade mais rapidamente do que o intervalo entre o TCE e o aparecimento da distonia. Por outro lado, as distonias podem ocorrer após período de latência significativamente variável. Acredita-se que o desenvolvimento tardio das distonias pós-traumáticas seja uma necessidade fisiopatológica dos mecanismos de reorganização do sistema nervoso central, sendo então formuladas hipóteses de que qualquer alteração nestes, como por exemplo aumento de radicais livres estimulado pela presença de ferro nas lesões vasculares putâmino-cápsulo-caudadas, interromperiam ou modificariam o processo bioquímico-anátomo-fisiológico dos circuitos dos gânglios da base.

Após revisão da literatura dos casos de distonia pós-traumática, elaboramos duas tabelas (Tabela 2 e 3) com o intuito de analisarmos as correlações entre sexo, idade na época do trauma, severidade do TCE, presença ou não de manifestações neurológicas iniciais e intervalo temporal entre o trauma e o aparecimento do distúrbio do movimento, assim como determinar qual o possível substrato anatómico responsável por ele.

Dos 31 casos revisados, 58,07% (18 casos) eram do sexo masculino e 41,93% (13 casos) do sexo feminino. Quanto à idade no momento do trauma, observamos que variou entre 2 e 62 anos (média 15,16 anos) com a seguinte distribuição: 18 infantes (58,06%), 8 adolescentes (25,80%) e 5 adultos (16,14%).

Dentre os 11 casos (35,48%) que sofreram TCE de grau moderado, 4 (36,36%) não apresentaram manifestações neurológicas iniciais e desenvolveram após intervalo temporal médio de 14 meses e 24 dias, hemidistonia (3 casos) e distonia focal (1 caso). Nos sete casos restantes (63,64%), hemiplegia/paresia contralateral à lesão foi a manifestação neurológica inicial, seguindo-se de hemidistonia desses mesmos membros após intervalo médio de 8 meses e 10 dias.

Nos 20 casos em que o TCE foi severo, apenas um (5%) não apresentou manifestação neurológica inicial e desenvolveu em 24 horas distonia generalizada, enquanto os demais 19 pacientes tiveram manifestações iniciais diversas tais como: hemiplegia/paresia, hiperreflexia, paralisia facial; apresentaram hemidistonia (13 casos), distonia generalizada (2 casos), distonia multifocal (2 casos)

e distonia focal (3 casos) em intervalos médios de 2 anos e 80 dias, 12 meses, 1 ano e 7 meses e 4 anos e 6 meses, respectivamente.

Em nossa revisão observamos que todas as faixas etárias foram acometidas de maneira irregular e desigual no que concerne à distribuição e progressão da distonia, dependendo da severidade do trauma, manifestações neurológicas iniciais presentes e localização anatômica da lesão (Tabela 2).

É real a dificuldade em correlacionar o grau de TCE necessário para a indução dos movimentos involuntários; por outro lado, poderíamos afirmar que a duração do coma e a presença de manifestações neurológicas iniciais seriam fatores indicadores de que os movimentos involuntários apareceriam mais tardiamente. É importante salientar que deterioração das funções cognitivas não foi evidenciada em momento algum, o que exerce este papel diferencial importante com distúrbios neurológicos degenerativos ou metabólicos.

Nos movimentos distônicos que ocorrem imediatamente após o evento desencadeante ou após a melhora da manifestação neurológica inicial, observou-se a progressão em severidade mais rapidamente. O desenvolvimento e a persistência destes movimentos, anos após a lesão cerebral original, sugerem que eles ocorram por mudanças anatômica e/ou fisiológica que toma o lugar da lesão, e que a perda do potencial regenerativo se espalhe para os neurônios sãos⁸.

É inquestionável que a correspondência somatotópica entre os déficits neurológicos iniciais e os subsequentes movimentos involuntários tem uma relação causal muito estreita, porém não se pode afirmar tal certeza quanto à base fisiopatológica de tal relação. Em nosso levantamento notamos alta frequência de lesões talâmicas ou em gânglios da base, demonstrando a importância do circuito putâmico-pálido-talâmico na produção de distonias. Estudos neurofisiológicos^{9,10} ressaltam esta afirmação, demonstrando que a atividade muscular voluntária prolongada, excessiva e variável em pacientes com distonia sugere que os gânglios da base agem seletivamente apenas naqueles músculos apropriados para determinadas atividades e inibem aqueles que não são requeridos.

Os hematomas extra- e subdurais causando distonia tiveram importância significativa em nossa revisão. Poderíamos então associá-los à herniação transtentorial que produziria áreas focais de isquemia por compressão vascular¹¹. A artéria coróide anterior é comprimida contra o tentório, produzindo isquemia do putâmen contralateral e do globo pálido lateral. Durante a herniação também é comprimido o suprimento vascular do tálamo¹².

Em recente estudo, Krauss e colaboradores¹³ demonstraram que, apesar dos distúrbios de movimento, persistentes ou transitórios, serem sequelas comuns do TCE, a distonia representaria uma pequena parcela deste grupo. Por fim, ressaltamos o torcicolo espasmódico como consequência raríssima do trauma e também algumas entre muitas dúvidas que pairam sob seus mecanismos fisiopatológicos: Qual a severidade do TCE necessária para produzir a distonia? Seriam as manifestações neurológicas iniciais e a duração do coma fatores indicativos de início mais tardio da distonia? O aparecimento de sinais de lesão de nervo craniano funcionaria como fator prognóstico? Qual seria o substrato anatômico/fisiológico da distonia nos casos em que os estudos de imagem são normais?

Reafirmamos portanto a necessidade de maiores estudos epidemiológicos dos distúrbios do movimento pós-traumáticos, principalmente em nosso meio, para buscar maiores esclarecimentos na tentativa de minimizar esta condição rara, porém desabilitante.

REFERÊNCIAS

1. Clarke E, Dewhurst K. An illustrated history of brain function. Los Angeles: Univ California Press, 1972:124-40.
2. Fahn S. Concept and classification of dystonia. In: Fahn S, Marsden CD, Calne DB (eds). Dystonia 2. Advances in Neurology. New York:Raven Press, 1988:50:1-8 .
3. Oppenheimer H. Über eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters. Neurol Zbl 1911;30:1090.
4. Jankovic T, Fahn S. Dystonic syndromes. In:Jankovic J, Tolosa E (eds). Parkinson's disease and movement disorders. Baltimore: Urban-Scharzenberg, 1988:283-314.
5. Fahn S, Eldridge R. Defintion of dystonia and classification of dystonic states. Adv Neurol 1976;14:1-5.

6. Jankovic J, Fahn S. Dystonic disorders. In Jankovic J, Tolosa E (eds): Parkinson's disease and movement disorders, 2.Ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993: 337-374.
7. Calne DB, Lange AE. Secondary dystonia. In Fahns, Marsden CD, Calned DB (eds). Dystonia 2. Advances in Neurology. New York; Raven Press 1988;50:9-33.
8. Raisman G. What hope for repair of the brain? *Ann Neurol* 1978, 3:101-106.
9. Hallet M, Khoshbin S. A physiological mechanism of bradykinesia. *Brain* 1980;103:301-314.
10. Van der Kamp A, Berardelli A, Thompson PD, Day BL, Marsden CD. Rapid elbow movements in patients with torsion dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:1043-1049.
11. Lindenberg R. Compression pathogenetic factor for tissue necrosis and their areas of predilection. *J Neuropathol Exp Neurol* 1955;14:223-243.
12. Blackwood WM, Minewin WR, Meyer A, Norman RM, Reissel DS. Greenfields neuropathology. 2.Ed. Baltimore:Williams & Wilkins, 1991:540-576.
13. Krauss JK, Tränkle R, Kopp KH. Post-traumatic movement disorders in survivors of severe head injury. *Neurology* 1996;47:1488-1491.
14. Messimy R, Diebler C, Metzger J. Dystonie de torsion du membre superieur gauche probablement à un traumatisme cranien. *Rev Neurol (Paris)* 1977;133:199-206.
15. Burk RE, Fahn S, Gold AP. Delayed-onset dystonia in patients with "static" encephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980;43:789-797.
16. Maki Y, Akimoto H, Enomoto T. Injuries of basal ganglia following trauma in children. *Child's Brain* 1980;7:113-123.
17. Mauro AJ, Fahn S, Russman B. Hemidystonia following "minor" head trauma [Abstr]. *Ann Neurol* 1980;8:108.
18. Brett EM, Hoare RD. Progressive hemidystonia due to focal basal ganglia lesion after mild head trauma [Abstr]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:460.
19. Demierre B, Rondot P. Dystonia caused by putamino-capsulo-caudate vascular lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1983;46:404-409.
20. Elridge R. The torsion dystonias: literature review and genetic and clinical studies. *Neurology* 1970;20:1-78.
21. Pettigrew LC, Jankovic J. Hemidystonia: a report of 22 patients and a review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985;48:650-657.
22. Eaton JM. Hemidystonia due to subdural hematoma. *Neurology* 1988;38:507.
23. Isaac K, Cohen JA. Post-traumatic torticollis. *Neurology* 1989;39:1642-1643.
24. Krauss JK, Mohadjer M, Braus DF, Wakhloo AK, Nobbe F, Mundiger F. Dystonia following head trauma: a report of nine patients and a review of the literature. *Mov Disord* 1992;7:263-272.
25. Lee MS, Rinne JO, Ceballos-Baumann A, Thompson P, Marsden CD. Dystonia after head trauma. *Neurology* 1994;44:1374-1378.