



XII CONGRESSO NORTE NORDESTE DE GERIATRIA E GERONTOLOGIA

06 A 08 DE JUNHO DE 2024

Mar Hotel - Recife-PE

Envelhecimento Plural: Diversidade e Inovação



DESAFIOS DA DISTONIA OROMANDIBULAR NO PARKINSONISMO ATÍPICO: UM RELATO DE CASO.

Nathália Silva de Moraes¹, Breno José Alencar Pires Barbosa²

1. Geriatria pelo Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira, Recife – PE. 2. Doutor em Ciências da Saúde pela Universidade de São Paulo. São Paulo-SP. Preceptor em neurologia pela Universidade Federal de Pernambuco. Recife-PE.

Introdução/Fundamentos

A Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP) é uma doença neurodegenerativa inicialmente descrita há pouco mais de meio século (1964) por John Steele, J. Clifford Richardson e Jerzy Olszewski. É classificada como uma Taupatia e clinicamente caracterizada por síndrome parkinsoniana associada a manifestações neurológicas variadas como oftalmoplegia supranuclear, paralisia pseudobulbar, disartria, distonia e déficit cognitivo. Apresentações clínicas atípicas, além da forma clássica conhecida por Síndrome de Richardson, ocorreram em 76% dos casos confirmados por autópsia, o que dificulta o diagnóstico, geralmente realizado apenas após 3 a 4 anos do início dos sintomas. Por sua base neurodegenerativa, a condição ainda não dispõe de tratamentos modificadores de doença até o presente momento, sendo as poucas opções terapêuticas pouco eficazes e utilizadas apenas para controle de sintomas. Dentre as complicações motoras da PSP, as distonias estão entre as que representam maior desafio. São definidas como contrações musculares sustentadas que causam torção, posturas anormais ou movimentos repetitivos. As distonias oromandibulares são pouco descritas na PSP. O objetivo desse trabalho foi relatar o caso de uma paciente diagnosticada com PSP que evoluiu com grave distonia oromandibular no seu fim de vida, além de descrever o resultado do tratamento proposto com toxina botulínica.

Metodologia

As informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com a paciente e família, registro fotográfico, vídeos dos métodos diagnósticos e tratamentos aos quais a paciente foi submetida, além de revisão da literatura.

Resultados e Discussões

Mulher, 70 anos, hipertensa, dislipidêmica, depressão há 7 anos, inicia lentificação motora há 8 meses e quedas há 4 anos. Primeira consulta sem déficit cognitivo e, ao exame: vigil, consciente e orientada, com bradicinesia global, com força muscular normal, com reflexos vivos e simétricos, sinal de Babinski bilateralmente, tremor de repouso discreto, ausência de rigidez, sem alterações sensitivas e/ou cerebelares, oftalmoparesia em todas as direções, mais evidente ao olhar vertical, de natureza supranuclear, hipomímia facial e distonia do prócer, hipofonia e disartria, axiais da face proeminentes. Estímulo do glabellar inesgotável, massetérico exaltado, assim como palmomentoniano bilateral. Houve perseveração do teste de aplauso, prejuízo de equilíbrio com instabilidade postural; marcha parkinsoniana. com freezing e festinação. Discurso repetitivo, com fala baixa, perseverando última palavra dita. Declínio funcional importante em último ano de acompanhamento (preservou alimentação).

Exame de imagem compatível com evento isquêmico sequestral, lacunar, em hemiponte esquerda, além de microangiopatias em substância branca e redução cortical parietal e hipocampal. FAZEKAS II/III; KOEDAM2 e MTA II à direita e MTA III à esquerda. Exames laboratoriais sem alterações. Fez uso de Levodopa 600mg. Evoluiu com distonia oromandibular que a impedia de se alimentar e causava dor. Internada para realização de Midazolam, instalou sondanasoenteral e aplicação de Botox em músculos da face, com alívio das dores. Evoluiu a óbito por brocoaspiração após 2 anos e 4 meses de acompanhamento. Caso de sobrevida prolongada, visto que óbitos ocorrem em média 1,8 anos após o diagnóstico. Como esperado, sem resposta ao Levodopa. Não há registro de distonias no início do adoecimento. A falta de entendimento da fase da doença tornou desproporcional a passagem de sondanasoenteral, porém, oportuno o uso do Botox para controle dos sintomas ocasionados pela distonia.



Figura 1. Evolução da distonia após uso de Toxina Botulínica

Conclusões

O caso relatado e citações levantadas trazem à discussão da importância do acertado diagnóstico precoce, prognóstico e tratamento das complicações das doenças raras, como as distonias na PSP, além do preparo multidisciplinar para acolhimento familiar, com a realização de Diretrizes de Cuidados.

Referências Bibliográfica

1. STEELE JC, RICHARDSON JC, OLSZEWSKI J. Progressive Supranuclear Palsy: A Heterogeneous Degeneration Involving the Brain Stem, Basal Ganglia and Cerebellum With Vertical Gaze and Pseudobulbar Palsy, Nuchal Dystonia and Dementia. Arch Neurol. 1964;10(4):333-359.
2. HÖGLINGER GU e col. Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. Mov Disord. 2017 Jun;32(6):853-864.