

Distonia responsiva a dopa: relato de caso

Dopa-responsive dystonia: case report

DOI:10.34117/bjdv9n3-209

Recebimento dos originais: 24/02/2023

Aceitação para publicação: 27/03/2023

Paula Roberta Marçal Maia

Residente em Pediatria pelo Hospital Regional Leste (HRL)

Instituição: Hospital Regional do Paranoá (HRL)

Instituição: CA It 1 a 4, Condomínio Bellagio, CEP: 71503-510, Lago Norte

E-mail: paulamaiarv@gmail.com

Ana Queiroz de Araújo

Pós-graduada em Endocrinologia Pediátrica

Instituição: Secretaria de Saúde do Distrito Federal, Hospital Regional Leste (HRL)

Endereço: Q 2, Paranoá, Brasília - DF, CEP: 71570-130

E-mail: naqueirozaraujo@gmail.com

1 INTRODUÇÃO

A distonia pode ser definida como um distúrbio hipercinético do movimento, constituído por contrações involuntárias, que podem ser intermitentes ou constantes, provocando perturbações da postura e alterações na execução dos movimentos. O tônus pode variar em hipotonia, normotonia e hipertonia, e estas variações podem surgir ou piorar em função da intensidade do movimento e do estado emocional do paciente.

A principal característica da distonia é a ocorrência de contrações musculares prolongadas que frequentemente deslocam e distorcem segmentos do corpo produzindo posturas anormais. Os espasmos musculares podem ser contínuos (resultando em posturas fixas) ou intermitentes (em que predominam contrações repetitivas, muitas vezes rítmicas).

Por ser uma doença progressiva, as metas objetivadas para esses pacientes são preparar para uma função, manter as já existentes e aprimorar suas qualidades.

2 OBJETIVO

Relatar um caso de distonia responsiva a L-dopa em um paciente de 11 anos.

3 CASO CLÍNICO

Criança de 11 anos, de origem brasileira, sem histórico de doenças prévias importantes, ausência de consanguinidade entre pais e de antecedentes familiares com enfermidades genéticas. Apresentou um quadro súbito de cervicalgia e contratura fixa no pé direito na posição de rotação interna. Nega trauma. Devido à piora do quadro com limitação funcional, a paciente juntamente com os seus pais procurou o pronto socorro pediátrico do Hospital da Região Leste (HRL), onde recebeu o primeiro atendimento, sendo encaminhada para a internação pediátrica da unidade. Durante a internação, recebeu avaliação da médica especialista em Neurologia da unidade e foi iniciado artane 2 mg com aumento gradativo da dose, após a hipótese de distonia focal. Foi acompanhado pela equipe de neurologia infantil, sendo iniciado o teste terapêutico da levodopa, pensando em uma distonia responsiva a dopa (DRD). Criança apresentou melhora responsiva à medicação.

4 DISCUSSÃO

As distonias constituem grupo heterogêneo de afecções que podem resultar de diversas causas, manifestar-se clinicamente de vários modos e evoluir com graus variáveis de gravidade. Dessa forma, normalmente podem ser classificadas segundo critérios de distribuição, idade de início e etiologia.

Em relação à distribuição dos músculos envolvidos, são reconhecidas cinco formas clínicas: focal, segmentar, generalizada, multifocal e hemidistonia. No caso clínico aqui apresentado, foi identificada distonia focal que evoluiu para sensitiva à L-dopa.

De acordo com a faixa etária, as distonias podem ser da infância (até 12 anos, caso aqui apresentado), da adolescência (13 a 20 anos) e do adulto (acima de 20 anos). A maior parte das distonias com início na infância progride para a forma generalizada, ao passo que no adulto predominam as formas focais e segmentares.

Tal doença apresenta diversas características, dos quais a paciente observada apresentou os mais comuns, como surgimento na primeira década de vida, acometimento inicial dos membros inferiores (MMII), provocando alterações na marcha; predominância do sexo feminino; rápida e efetiva melhora do quadro clínico com o tratamento à base de L-dopa.

O diagnóstico da DRD é usualmente realizado com base na apresentação dos sintomas. Estudos genéticos são tecnicamente complicados, então níveis de neopterina, biopterina no fluido cerebrospinal e o teste terapêutico com a administração de L-dopa são confiáveis. Também deve ser realizado o diagnóstico diferencial de doenças como paraplegia espástica hereditária, doença de Wilson, doença de Hallervorden-Spatz e paralisia cerebral, cuja apresentação clínica pode mascarar um diagnóstico correto.

Os pacientes com DRD respondem rapidamente à terapia com baixas doses de L-dopa, fato observado no caso clínico da criança aqui apresentado, que após teste terapêutico da levodopa, houve melhora responsiva a esta medicação. Segundo estudos, é observada boa evolução do quadro clínico e funcional de pacientes envolvidos, bem como manutenção da redução dos sintomas, durante mais de quatro anos de seguimento da terapia aplicada.

Contudo, conforme é referido na literatura, apesar da melhora obtida na sintomatologia com o uso da medicação, persistem, na maioria das vezes, as deformidades nos pés (a exemplo do varismo), havendo, portanto, indicação de órteses ou cirurgias para resolução desses casos.



5 CONCLUSÃO

O caso clínico em questão evidenciou que a distonia responsiva à L-dopa se caracteriza por simples diagnóstico e rápida resposta terapêutica, sendo seu interesse acentuado pelo favorável prognóstico e evolução, com desaparecimento da sintomatologia referida.

Palavras-chave: distonia, espasticidade muscular, L-dopa.

REFERÊNCIAS

1. ANDRADE, S. M.; OLIVEIRA, E. A. Distonia responsiva à levodopa: estudo de caso. *Revista Neurociência*, 19(1): 98-103, 2011.
2. LIMONGI, J. C. P. Distonias. *Arquivos Neuropsiquiatria*, 54(1): 136-146, 1996.
3. SCHWIND, M. R.; ANTONIUK, S. A. Distúrbios paroxísticos não epiléticos na infância e adolescência. *Residência Pediátrica*, 8(supl 1): 93-102, 2018.