

DISTONIA VIRTUAL POR INFARTO TALÂMICO POSTEROLATERAL VENTRAL

RELATO DE CASO

RICARDO DE OLIVEIRA-SOUZA, MARIA ELENA DE LIMA MARTINS**,
PEDRO ANGELO ANDREIUOLO***, ANDRÉIA ROTMEISTER*****

RESUMO - O presente trabalho relata o caso de um diabético hipertenso acometido de uma forma fragmentária da síndrome de Dejerine-Roussy e "sensação de câmbra dolorosa" nos artelhos quando se deitava ou removia o pé do contato com o chão. A propriocepção estava acentuadamente comprometida nos artelhos que abrigavam a câmbra. Seu relato se adequava ao padrão das distonias fixas, não transcrita, todavia, como deformidade motora visível, razão pela qual designamos o fenômeno de "distonia virtual". A RNM mostrou imagem de infarto do núcleo lateral posterior do tálamo (VPL) e degeneração walleriana de projeções VPL-corticais. O SPECT, exclusão do tálamo e hipoperfusão do córtex parietal dorsal ipsilateral e dos núcleos da base bilateralmente. Sugerimos que, em decorrência da interrupção de aferentes proprioceptivos no tálamo, o córtex somestésico (S-I) originou atividade topograficamente ordenada, que emergiu sob a forma de distonia como representação mental subjetiva. Sugerimos que a distonia virtual represente o análogo somestésico das alucinoses unimodais, cujo exemplo mais conhecido é a síndrome de Bonnet.

PALAVRAS-CHAVE: síndrome talâmica, distonia, alucinose somestésica, alucinação.

Virtual dystonia due to a posteroventrolateral thalamic infarct: case report

ABSTRACT - Behaviors, actions and movements may take place as purely mental events, as in the obsessions of obsessive-compulsive disorder, phantom limbs or sensory tics. In the present paper we report on the case of a 43-year-old diabetic hypertensive man who developed an incomplete form of the Dejerine-Roussy syndrome. Whenever he lay down or withdrew the leg from the ground, he experienced the illusion that the left intermediate toes painfully twisted and mounted each other. Conversely, as he stood up or firm pressure was artificially exerted against the sole, there was a dramatic relief from the "cramp" whose illusory character could he be certain of only by looking down at the foot. By passively moving his toes into the referred position we realized that the experienced deformity conformed to the pattern of a fixed dystonia not outwardly expressed through the motor system. There was severe proprioceptive loss in the same toes that harbored the cramp. MRI showed the appropriate lesion in the posteroventrolateral thalamus (VPL) and wallerian degeneration of thalamo-cortical projections. SPECT showed hypoperfusion of the overlying ipsilateral parietal cortex as well as of the basal nuclei bilaterally, besides the expected image of thalamic exclusion. We hypothesize that the infarct disconnected the somatic sensory cortex (S-I) from critical proprioceptive input with relative sparing of superficial sensibility. Lifting the foot deprived S-I of tonic inputs conveyed by undamaged contact-pressure pathways, a functional effect promptly reversed by placing the foot back against the ground. The case illustrates how a capricious deafferentation of S-I by a discrete VPL thalamic infarct might facilitate the emergence of autochthonous activity

*Neurologista, Professor Assistente, Clínica Médica III (Prof. Omar da Rosa Santos), Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG, UNI-RIO); **Médico Nuclear (CINTILAB-RJ), Mestre em Medicina Nuclear pela UFRJ; ***Radiologista, Hospital da Beneficência Portuguesa (Niterói, RJ) e X-LABS (RJ); ****Graduação em Medicina, Clínica Médica III (Prof. Omar da Rosa Santos), HUGG, UNI-RIO. Aceite: 2-abril-1996.

in the primary somesthetic cortex and give rise to a purely mental abnormal involuntary movement akin to the unimodal hallucinosis of which the syndrome of Bonnet is the best-known example. Virtual abnormal involuntary movements may be concealed more often than appreciated by complaints such as pains or cramps in patients with nervous system lesions.

KEY WORDS: thalamic syndrome, dystonia, somesthetic hallucinosis, hallucination.

A ocorrência de movimentos involuntários anormais (MIAs) por lesão de sistemas sensitivos é de constatação antiga. Na descrição da síndrome por lesão do núcleo sensitivo principal do tálamo, núcleo ventral póstero-lateral (VPL), Dejerine e Roussy⁵ enfatizaram a coreoatetose como manifestação constante. Recentemente, Sharp e col.²¹ reviram seus casos de anestesia proprioceptiva acompanhada de graus variados de hipostesia cutânea e MIAs que variavam de coreia e atetose à distonia. Para distingui-los dos MIAs por comprometimento de sistemas motores, designaram como "pseudocoreoatetose" os MIAs das deficiências proprioceptivas.

O presente relato nasceu da observação de um caso de síndrome de Dejerine-Roussy (SDR) por lesão de VPL demonstrada por ressonância nuclear magnética (RNM) com uma característica pouco notada na literatura: toda vez que o paciente erguia o pé ou se deitava, tinha a ilusão de que alguns artelhos acavalavam-se uns sobre os outros. Diante da consistência dos exames seriados, convencemo-nos da fidedignidade do relato, razão pela qual denominamos a condição "distonia virtual". Caso replicadas, tais observações poderiam se alinhar a outros fenômenos motores circunscritos ao espaço mental, como o potencial de preparo do movimento (Bereitschaftspotential) normal ou, em situações patológicas, os membros fantasma, as obsessões do distúrbio obsessivo-compulsivo e os prefácios sensoriais dos tics motores.

RELATO DO CASO

Um funcionário público, 43 anos de idade, diabético e hipertenso, procurou-nos duas semanas depois de acordar com "o lado esquerdo dormente, sem firmeza na perna e dor de cabeça". Levado a hospital, constataram glicemia de 246 mg% e níveis tensionais em 170x100 mmHg. Medicado com pentoxifilina, nimodipina, aspirina e glibenclamida. Os sintomas regrediram em horas. A tomografia computadorizada (TC) mostrou imagem hipodensa tálamo-capsular direita. Ao exame, acordado e orientado, facies de sofrimento, queixando de "dormência" no lado afetado e incapacidade de manipular objetos leves, sensação desconfortável de "pressão" na região orbitária, membro superior e face lateral do tronco e "câimbra" dolorosa no pé, que surgia ao se deitar e interferia com a conciliação do sono. Contatos inesperados com o antebraço evocavam descargas elétricas. Campimetria por confrontação normal, pupilas isocóricas e fotorreagentes, ausência de extinção visual à estimulação bilateral simultânea. Face e língua móveis e simétricas. Manobra de Mingazzini positiva no braço esquerdo, sinal de Babinski bilateral. Dismetria dedo-nariz (padrão aferente) e calcanhar-joelho. Marcha insegura por titubeação da perna esquerda. Olfato e paladar preservados.

Seis meses depois, a RNM revelou imagem cuneiforme na metade externa e posterior do tálamo direito (Fig 1A) prolongando-se em sentido rostral, com sinal mais tênue, pelo braço posterior da cápsula interna e *corona radiata*, contornando o ventrículo e desaparecendo gradualmente no subcórtex da circunvolução parietal ascendente rostral à lesão (Fig 1B). Por esta ocasião, centrava as queixas em três sintomas residuais, lateralizados à esquerda, que continuavam a interferir com o dia a dia: formigamento na mão, sensação de faixa justa no tronco e no braço e câimbra. O formigamento da mão, contínuo, se acentuava em tarefas de habilidade, dando a impressão de "mão crescida e enovelada", mas a sensibilidade de posição segmentar nos dedos das mãos estava normal. Sensação de "tala de platina, como uma muleta na axila", contínua, limitava a flexão do tronco a partir de 45° e o impedia de se agachar para serviços domésticos, calçar as meias ou dar laço nos sapatos. A câimbra no pé, dolorosa e intensa, não mais retardava o sono, mas sobrevinha concomitante ao decúbito, ventral ou dorsal, após curta latência e alcançava o máximo em segundos, assim se conservando até o advento do sono. Experimentava a sensação de que os quatro últimos artelhos se rebaixavam, o segundo cavalgava o terceiro e este, o quarto. O "espasmo" ascendia pela panturrilha e pela face posterior da coxa, interrompendo-se na cintura pélvica, para reaparecer no tronco e no braço, como a "placa de platina". Pela visão, certificava-se de que, de fato, não havia quaisquer deformidades ou torções, apenas movimentos discretos e ocasionais de flexão/extensão

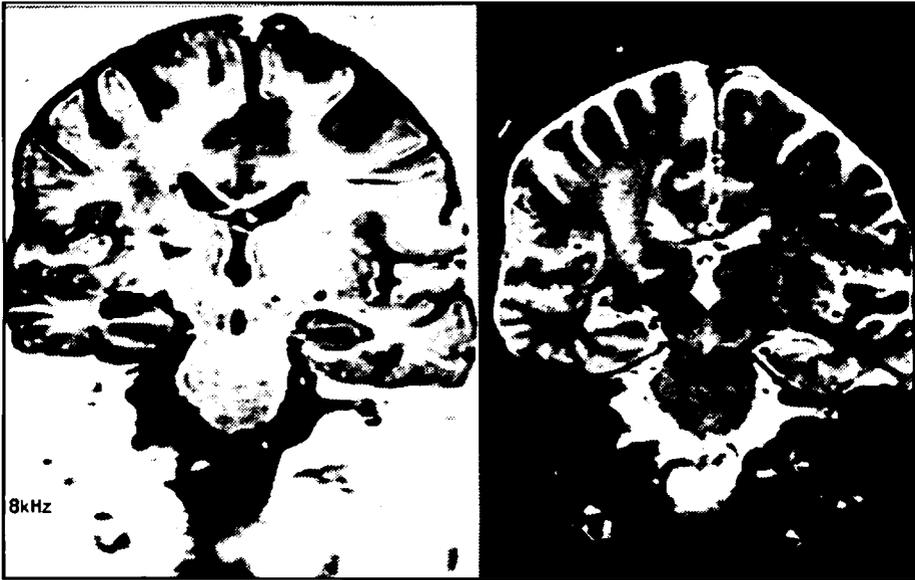


Fig 1. Sequências coronais de RNM (Signa, campo magnético de 1,0 Tesla, matriz 256x160). Em A (esquerda) imagem de sinal hipointenso (T1/recuperação inversa) na divisão ventral posterolateral do tálamo direito, compatível com infarti lacunar de VPL [8,17]. Em B (direita) hiperintensidade mais tênue (T2), de projeção ascendente, correspondendo à degeneração walleriana VPL ⇒ parietal¹¹.



Fig 2. SPECT cerebral¹⁴ com ^{99m}TC-HMPAO (Ceretec®), adquirido em gama-câmaa rotatória (Starcam-GE 3200, Milwaukee) de detector único, matriz 128,128, 64 imagens em rotação de 360°, 1 pixel de espessura, processadas nos planos paralelos à linha órbito-meatal, filtros Butterworth e Ramp com correção de atenuação. Em A (esquerda), corte coronal transtalâmico: decréscimo de captação do radiofármaco na projeção do tálamo direito e do córtex parietal dorsal homolateral à lesão. Em B (direita) corte axial: hipocintilação bilateral dos núcleos da base e do tálamo direito.

dos dedos, não serpiginosos, dos quais não se apercebia. Tão logo apoiasse os pés, ficasse de pé ou andasse, a câmbra desaparecia, o mesmo não ocorrendo se, sentado, deixasse os pés livres. Se, quando deitado, comprimíssemos a planta do pé contra a superfície de uma bandeja de metal, a câmbra desaparecia de imediato. A palpação dos músculos envolvidos não evidenciava rigidez ou espasmos. O esforço mental era ineficaz para alterar a imagem da distonia ou impedir seu aparecimento. A imersão do pé em água gelada piorava a câmbra de imediato e promovia sua propagação ascendente, tornando o experimento insuportável; água morna produzia efeito contrário, reduzindo-a a níveis um pouco abaixo aos do decúbito. Se, de acordo com suas instruções, dispuséssemos os artelhos na posição imaginária, o desconforto tornava-se extremo. O *exame da sensibilidade* revelou anestesia de posição segmentar nos artelhos II-IV. Em todo o dimídio esquerdo, hipostesia à dor e disestesia à estimulação vibratória (diapasão C-128 Hz), com preservação da face superior. Não havia parestesia, mas o contato superficial era percebido como "formigamento" e a discriminação entre dois pontos revelou-se menor em relação ao lado são. A estimulação por água gelada e morna (mãos e pés) dava a impressão de que a temperatura se encontrava, respectivamente, menor e maior do que no lado são. Disestesia plantar ao contato profundo com hiperatividade do reflexo de tríplice flexão à esquerda, plantares em flexão ou indiferentes. *Teste dos riscos verticais*⁹ alterado no dimídio esquerdo ($21/_{60}$ erros) em relação ao direito (sem erros). Tensão arterial 190x110 mmHg; FC regular, 80 bpm.

A avaliação neuropsicológica (quinto mês) foi normal e abordou os seguintes domínios cognitivos e testes¹²: mini-exame do estado mental, fluência verbal controlada por categoria (animais e frutas), distribuição da atenção visual (cancelamento de figuras e extinção sensitivo-sensorial à estimulação bilateral simultânea), reconhecimento de faces desconhecidas, julgamento da orientação linear, percepção de formas por tato ativo, compreensão da linguagem falada e desempenho executivo.

O SPECT cerebral, obtido oito meses depois do ictus, mostrou-se compatível com os dados clínicos e com as imagens estruturais cerebrais (Fig 2). Ao longo do período, tratamos os sintomas disestésicos/dolorosos com diazepam, nortriptilina, levodopa, fluoxetina, biperideno e amitriptilina, sem sucesso.

DISCUSSÃO

Síndrome talâmica e distonia virtual

O paciente apresentou uma forma topograficamente restrita da SDR, cujos ingredientes ocorreram em proporções e distribuições variadas¹⁹. A hipodensidade evidenciada pela TC, o formato e o tamanho da lesão, bem como sua inclusão no território do pedículo tálamo-geniculado¹⁷, indicaram infarto lacunar, cuja causa mais freqüente é a oclusão lipo-hialínica de uma ou mais artérias penetrantes⁵. É possível que o padrão que observamos ao SPECT se deveu ao comprometimento da microcirculação pela associação diabetes/hipertensão e a lacuna talâmica representasse o extremo isquêmico da baixa perfusão crônica. A ausência de alterações campimétricas e neuropsicológicas endossaram os achados clínicos, confirmando que o maior impacto se deu sobre VPL¹⁷, núcleo de aporte das fibras médio-lemniscas e espino-talâmicas relacionadas à sensibilidade do tronco e dos membros⁴.

O aspecto mais saliente prendeu-se à ilusão de que os artelhos intermediários assumiam características de distonia⁶, fixa e dolorosa, nas circunstâncias específicas de suspensão do contato do pé com o solo e de crioestimulação local. A ativação por contato-pressão parecia dotada de ação supressora idêntica a dos "sensory tricks" das distonias comuns⁶. A sensação, incômoda e nítida, obrigava-o a inspecionar visualmente o próprio pé para se convencer de seu caráter ilusório, pois não havia congruência entre a imagem proprioceptiva desenhada em sua mente e as informações visuais que compartilhava com outros observadores. Pela manipulação passiva dos dedos dos pés reproduzimos, nele mesmo, a distonia e o desconforto, ambos predominando nos territórios em que as alterações da noção de posição segmentar eram mais evidentes — nos artelhos intermediários do pé esquerdo. Nos outros segmentos, a sensibilidade de posição segmentar era idêntica à do lado são e apenas por meio da menor capacidade discriminativa ao contato superficial e do teste dos riscos verticais constatamos o envolvimento cordonal posterior-médio lemniscal¹⁵. O teste evidenciou alterações nos membros superiores ($1/_{60}$ erros) na mesma ocasião em que a percepção de formas pelo tato ativo¹² foi normal nas mãos. A contra-resistência ao se agachar se devia à distonia de ação, também virtual, da musculatura do tronco.

Distonia virtual: alucinoses da submodalidade proprioceptiva?

Não há relato de MIAs virtuais na paciente de Sacco e col.²⁰, que perdeu a propriocepção do dimídio esquerdo por infarto lacunar de VPL, nem na série de pacientes de Sharp e col.²¹. Apesar disso, a distonia virtual pode não ser tão exótica quanto talvez pareça à primeira vista se a considerarmos a representante somestésica das alucinoses unimodais. Por exemplo, na síndrome de Bonnet, formas visuais, coloridas e dotadas de animação, ocupam as áreas de perda campimétrica. Se a visão retorna, a alucinoses desaparece¹⁸. Lhermitte¹³ atentou para o efeito supressor da estimulação visual ambiente sobre as alucinações visuais na alucinoses peduncular. Situação comparável é conhecida na esfera auditiva². Por alguns anos temos acompanhado uma senhora com tinnitus e hipoacusia neurosensorial unilateral direita e queixa de “ouvir músicas na cabeça”, que reconhece como produto da imaginação. Consistem de ritmos do momento, como lambada ou pagode, carregados na percussão, sem letra ou canto, incômodos e contínuos. O volume da “música” varia inversamente com a quantidade de som ambiente, podendo ser suprimida pela vibração do diapasão aplicado à mastóide do lado afetado.

Nosso paciente ilustra este ponto da perspectiva somestésica: como a distonia e o desconforto eram prontamente eliminados por contato-pressão local, independente de se achar deitado, sentado ou de pé, o fator crítico em jogo provou-se de natureza somestésica e, não, atitudinal-ortostática. Acreditamos que o decúbito se acompanhava de redução maciça de aferências superficiais para a projeção do pé no córtex sómato-sensitivo primário (S-I) o que, aliado à abolição das aferências profundas, criava uma desaferentação quase completa, embora reversível, daqueles pontos corticais. Assim, quando de pé (a), apesar de privado dos impulsos proprioceptivos normalmente retransmitidos por VPL, S-I era ainda modulado pela ativação tálamo-cortical submodal de contato-pressão pela ação do peso do corpo. Quando se deitava (b), este fator era removido e a ativação tálamo-cortical sofria drástica redução. Nessa situação, é possível que os grupamentos neuronais em S-I somatotopicamente relacionados à perna e ao tronco - provavelmente no córtex parietal medial, a julgar pela representação do homúnculo sensitivo - atingissem o nível crítico de desaferentação funcional exigido para o surgimento da atividade neuronal que emergia na consciência como distonia virtual. A idéia de desaferentação foi reforçada pela imagem da degeneração walleriana VPL⇒cortical¹¹ e pelo SPECT. A dissociação que se estabeleceu, no pé, entre perda proprioceptiva e preservação da sensibilidade superficial indicou que o contingente tálamo⇒S-I mais atingido conduzia aferentes de receptores profundos (movimento/posição articular e estiramento muscular), que se projetam nas áreas 3a e 2 de Brodmann, na circunvolução parietal ascendente¹⁰.

Ao contrário dos efeitos de contato-pressão - que condicionavam o aparecimento ou a supressão da distonia -, a termestimulação do pé parecia exercer modulação diferencial sobre sua intensidade e extensão, de modo que o frio acentuava o fenômeno e o calor o atenuava. Esta ação, essencialmente intensiva, está de acordo com a organização funcional e anatômica das submodalidades de dor e temperatura, dependentes da divisão espino-retículo-talâmica do sistema ântero-lateral, cujos campos receptivos periféricos, amplos e majoritariamente polimodais, se projetam sobre sistemas ativadores e límbicos do tronco e dos hemisférios cerebrais¹⁶.

Um molde sensorial subjacente aos MIAs?

Da tríade observada nas distonias cotidianas por lesão adquirida do sistema nervoso — (a) alteração do tônus (“espasmo de torção”), (b) dor/desconforto e (c) consciência da alteração do tônus⁶ —, apenas as duas últimas compuseram a apresentação clínica do paciente. De algum modo, a ilusão de distonia, cuja realidade inferimos, não se externou por modificação patológica do tônus muscular, restringindo-se ao molde sensorial que, ao menos em certos casos, pode representar o código neuronal eventualmente convertido em distonia nos sistemas motores. Aparentemente, quando desconectado de aferentes talâmicos específicos, o córtex somestésico é capaz de gerar atividade autóctone topograficamente ordenada, com acesso à representação mental consciente. A hipoperfusão do córtex parietal direito e, estranhamente, dos núcleos da base, não se manifestou por sintomas clinicamente detectáveis, nem por equivalentes estruturais à RNM. É digna de nota por não ser

esperada na síndrome talâmica³. Este achado singular poderia constituir a melhor explicação para o elemento virtual da distonia, caso a disfunção bilateral dos núcleos da base (Fig 2B) estivesse impedindo sua exteriorização motora, hipótese passível de verificação em outros casos semelhantes.

REFERÊNCIAS

1. Caplan LR, DeWitt LD, Pessin MS, Gorelick PB, Adelman LS. Lateral thalamic infarcts. *Arch Neurol* 1988;45:959-964.
2. Cascino GD, Adams RD. Brainstem auditory hallucinosis. *Neurology* 1986;36:1042-1047.
3. Chabriat H, Pappata S, Levasseur M, Fiorelli M, Tran Dinh S, Baron JC. Cortical metabolism in posterolateral thalamic stroke: PET study. *Acta Neurol Scand* 1992;86:285-290.
4. Combarros O, Polo JM, Pascual J, Berciano J. Evidence of somatotopic organization of the sensory thalamus based on infarction in the nucleus ventralis posterior. *Stroke* 1991;22:1445-1447.
5. Dejerine J, Roussy G. Le syndrome thalamique. *Rev Neurol (Paris)*. 1906;12:521-532.
6. Fahn S. Clinical variants of idiopathic torsion dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1989;52(Suppl):96-100.
7. Fisher CM. Thalamic pure sensory stroke: a pathologic study. *Neurology* 1978;28:1141-1144.
8. Graff-Radford NR, Damasio H, Yamada T, Eslinger PJ, Damasio AR. Nonhemorrhagic thalamic infarction: clinical, neuropsychological and electrophysiological findings in four anatomical groups defined by computerized tomography. *Brain* 1985;108:482-516.
9. Hankey GJ, Edis RH. The utility of testing tactile perception of direction of scratch as a sensitive clinical sign of posterior column dysfunction in spinal cord disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1989;52:395-398.
10. Kandel ER, Kupfermann I. From nerve cells to cognition. In Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM ((eds). *Essentials of neuroscience and behavior*. London: Prentice Hall, 1995:321-346.
11. Kuhn MJ, Mikulis DJ, Ayoub DM, Kosofsky BE, Davis KR, Taverus JM.: Wallerian degeneration after cerebral infarction: evaluation with sequential MR imaging. *Radiology* 1989;172:179-182.
12. Lezak MD. *Neuropsychological assessment*, Ed3. New York: Oxford Univ Press, 1995.
13. Lhermitte J. Syndrome de la culotte du pédoncule cérébral: les troubles psycho-sensoriels dans les lésions du mésocéphale. *Rev Neurol (Paris)* 1922;38:1359-1365.
14. Masdeu JC, Brass LM, Holman L, Kushner MJ. Brain single-photon emission computed tomography. *Neurology*, 1994;44:1970-1977.
15. Motoi Y, Matsumoto H, Kaneshige Y, Chiba S. A reappraisal of "direction of scratch" test: using somatosensory evoked potentials and vibration perception. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1992;55:509-510.
16. Phillips JO, Fuchs AF. Somatic sensation: central processing. In Patton HD, Fuchs AF, Hile B, Scher AM, Steiner R (eds). *Textbook of Physiology*, Ed 21. Philadelphia: Saunders, 1989:314-345.
17. Pullicino PM. Diagrams of perforating artery territories in axial, coronal and sagittal planes. In Pullicino PM, Caplan LC, Hommel M (eds). *Advances in Neurology*, Vol 62. New York: Raven Press, 1993:41-72.
18. Ribeiro SA, Oliveira-Souza R, Alvarenga H. Bonnet syndrome and posterior parasagittal tumor: clues to neural mechanisms. *Arq Neuropsiquiatr* 1989;47:230-234.
19. Ross ET. Dissociated loss of vibration, joint position and discriminatory tactile senses in disease of spinal cord and brain. *Can J Neurol Sci* 1991;18:312-320.
20. Sacco RL, Bello JA, Traub R, Brust JCM. Selective proprioceptive loss from a thalamic lacunar stroke. *Stroke* 1987;18:1160-1163.
21. Sharp FR, Rando TA, Greenberg SA, Brown L, Sugar SM. Pseudochoreoathetosis: movements associated with loss of proprioception. *Arch Neurol* 1994;51:1103-1109.