

MIELOPATIA CERVICAL POR INSTABILIDADE ATLANTO-AXIAL EM PORTADORA DE TRISSOMIA DO 21 - DIAGNÓSTICO NEUROFISIOLÓGICO

Cervical Myelopathy by atlantoaxial instability in a patient with trisomy 21

Marco Antonio Minchola Robles¹
José Antonio Garbino²

¹Médico neurologista, aluno do Curso de Especialização em Neurofisiologia Clínica do ILSL - área de Eletroneuromiografia

²Médico Chefe da Seção de Avaliação e Diagnóstico da Reabilitação do ILSL e Coordenador do Programa de Ensino de Neurofisiologia Clínica

ROBLES, Marcos Antonio Minchola; GARBINO, José Antonio. Mielopatia cervical por instabilidade atlanto-axial em portadora de trissomia do 21 - diagnóstico neurofisiológico. *Salusvita*, Bauru, v. 30, n. 3, p. 215-222, 2011.

RESUMO

Os autores apresentam o caso de uma mulher portadora da síndrome de Down com um quadro de paraparesia assimétrica de maior gravidade no lado esquerdo há sete meses, sem sintomas sensitivos ou autonômicos. Foi encaminhada para realização de investigação neurofisiológica especificamente a eletroneuromiografia. Os autores descrevem a estratégia da investigação neurofisiológica para evidenciar a mielopatia e demonstram a presença de subluxação atlanto-axial por Raio X e Tomografia computadorizada.

Palavras-chave: neurofisiologia. Métodos. Potencial evocado somatossensitivo. Mielopatia cervical. Instabilidade atlanto-axial.

Recebido em: 05/03/2012

Aceito em: 26/03/2012

Abstract

The authors present a clinical case of a woman with Down syndrome and an asymmetric paraparesis, more severe on the left side, for seven months, without sensory or autonomic symptoms. She was sent for neurophysiological evaluation, specifically electromyography. The authors describe a neurophysiological strategy in order to evidence the involvement of cervical medulla and concluded to be a cases of atlanto-axial subluxation by X-ray and Computed Tomography.

Key-words: *neurophysiology/methods. Somato sensory evoked potential. Cervical myelopathy. Atlantoaxial instability.*

INTRODUÇÃO

O eletrodiagnóstico é um método de investigação clássico na medicina. Os exames mais conhecidos são Eletrocardiograma e o Eletroencefalograma. Menos conhecida é a Eletroneuromiografia, mais recentemente usada em grande escala e os Potenciais evocados corticais ainda com o uso limitado a poucos serviços de neurologia ou hospitais universitários.

A Eletroneuromiografia, de um lado, é composta dos estudos de condução nervosa sensitiva e motora - eletroneurografia - obtidas pela estimulação do nervo e, de outro, pela captação dos estímulos elétricos, diretamente em nervo e/ou músculo, com eletrodos de superfície ou mesmo introduzidos no tecido subcutâneo próximo aos nervos, em diferentes nervos e em vários segmentos desses nervos. Outra parte da Eletroneuromiografia é a eletromiografia.

A eletromiografia é realizada pela introdução de eletrodos nos músculos e registra os potenciais de ação da unidade motora, gerados pela contração voluntária. A avaliação da unidade motora, ou seja, as medidas e a forma da unidade motora possibilitam definir um processo neurogênico ou miopático. A eletromiografia analisa também das fibras musculares em repouso, as quais, quando existem processos patológicos como a desnervação, despolarizam-se espontaneamente mostrando sinais característicos dessa situação patológica. Desta forma a Eletroneuromiografia é um instrumento fundamental para a investigação das doenças do nervo e músculo, ou seja, o sistema nervoso periférico (GARBINO, 2006).

Os Potenciais evocados corticais são ferramentas empregadas na avaliação das vias do sistema nervoso central. Os Potenciais evocados somatossensitivos (PESS) são específicos para as vias medula-

ROBLES, Marcos
Antonio Minchola;
GARBINO,
José Antonio.
Mielopatia cervical
por instabilidade
atlanto-axial
em portadora
de trissomia do
21 - diagnóstico
neurofisiológico.
Salusvita, Bauru,
v. 30, n. 3, p. 215-
222, 2011.

ROBLES, Marcos
Antonio Minchola;
GARBINO,
José Antonio.
Mielopatia cervical
por instabilidade
atlanto-axial
em portadora
de trissomia do
21 - diagnóstico
neurofisiológico.
Salusvita, Bauru,
v. 30, n. 3, p. 215-
222, 2011.

res. São aplicados estímulos elétricos periféricos e registrados potenciais evocados nos nervos e plexo, medula e córtex. Os tempos de demora, ou seja, as latências nesses segmentos caracterizam atrasos relacionados a processos patológicos localizados ou difusos nessas vias (CHIAPPA, 1997). As doenças do sistema nervoso periférico e da medula podem se apresentar clinicamente semelhantes, portanto, uma anamnese prévia auxilia o planejamento da investigação neurofisiológica e a escolha do método mais indicado para a suspeita clínica. Nesse caso, os autores mostram a especificidade dos PESS para investigação do envolvimento das vias medulares.

História: Uma mulher branca de 32 anos de idade portadora de síndrome de Down foi encaminhada para realização de ENMG por apresentar paraparesia assimétrica maior à esquerda há 7 meses com dificuldade para subir degraus e quedas frequentes. O quadro apresentava clara piora progressiva e, ao mesmo tempo, a paciente não relatava sintomas sensitivos ou autonômicos.

Exame Físico: Ao exame, identificou-se a presença de fraqueza muscular em membros inferiores em musculaturas distais e proximais, sendo que no lado esquerdo a intensidade da fraqueza era maior. Para os membros superiores verificou-se que a força muscular era normal. Por outro lado, os reflexos tendinosos encontravam-se hiperativos nos quatro membros e foi verificado sinal de Babinski positivo bilateralmente.

Eletroneuromiografia de Membros Inferiores (Figura 1): Aos estudos de condução nervosa não se foi evidenciando envolvimento de nervos periféricos. A eletromiografia durante repouso muscular não apresentou anormalidades. Durante contração muscular leve, havia padrão de interferência incompleto com recrutamento de unidades motoras com baixa frequência, ou seja, padrão central de recrutamento, em músculos distais e proximais dos membros inferiores, mais evidentes no lado esquerdo. Não foram detectados sinais de reinervação.

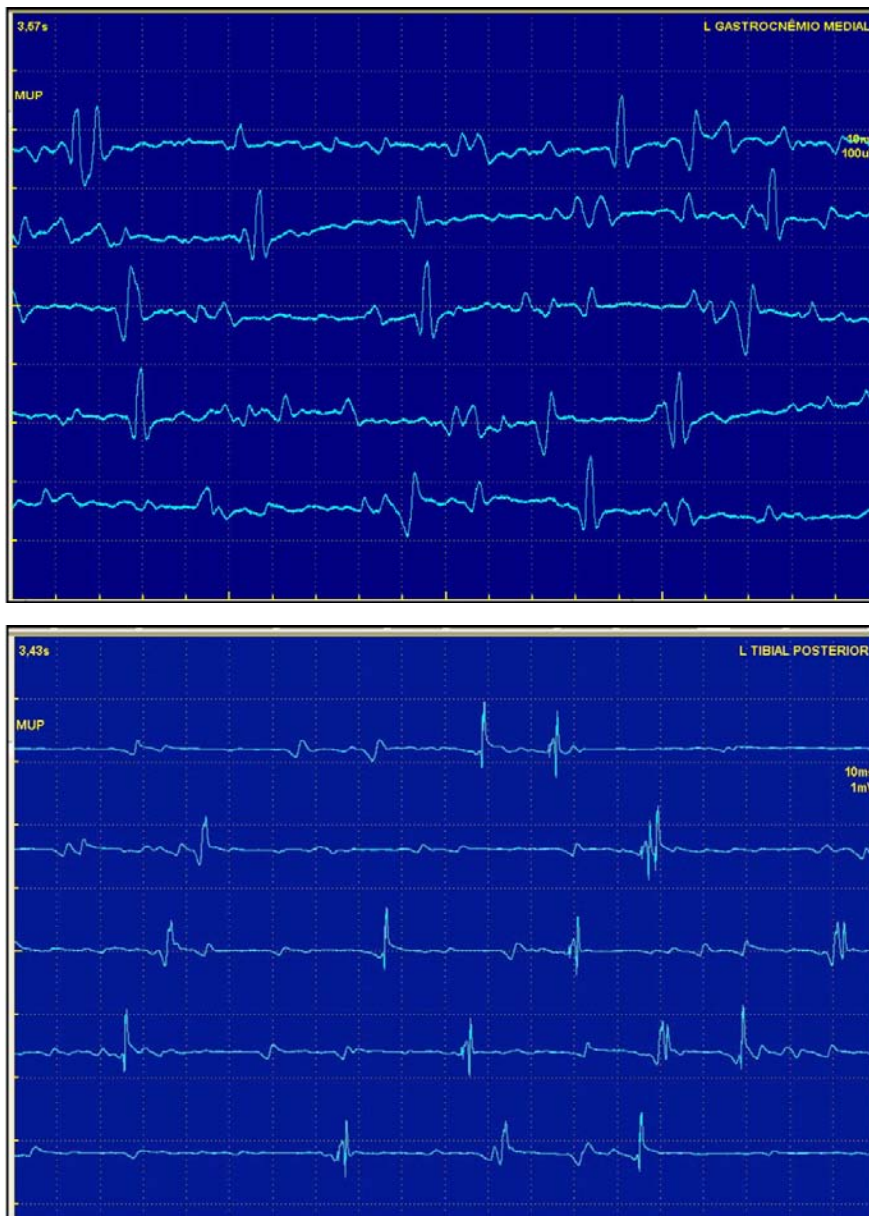


Figura 1. EMG do músculo tibial posterior (5 e 8 Hz) e gastrocnêmio medial (7 Hz) esquerdos mostrando recrutamento com baixa frequência de ativação.

Potenciais evocados somatossensitivos (PESS) de membros superiores (Figura 2 e Tabela 1): Foi identificado distúrbio de condução com tempo de condução periférico-central aumentado nas fibras grossas, ou seja, mielinizadas, das vias somatossensitivas iniciadas nos nervos medianos, principalmente entre o plexo braquial e a transição medulobulbar à esquerda e em menor grau entre a transição medulobulbar e o córtex bilateralmente. A amplitude das ondas N19

ROBLES, Marcos Antonio Minchola;
 GARBINO, José Antonio.
 Mielopatia cervical por instabilidade atlanto-axial em portadora de trissomia do 21 - diagnóstico neurofisiológico. *Salusvita*, Bauru, v. 30, n. 3, p. 215-222, 2011.

ROBLES, Marcos Antonio Minchola; GARBINO, José Antonio. Mielopatia cervical por instabilidade atlanto-axial em portadora de trissomia do 21 - diagnóstico neurofisiológico. *Salusvita*, Bauru, v. 30, n. 3, p. 215-222, 2011.

apresentaram reduzidas significativamente no lado esquerdo, ou seja, em mais de 50% comparada a contralateral.

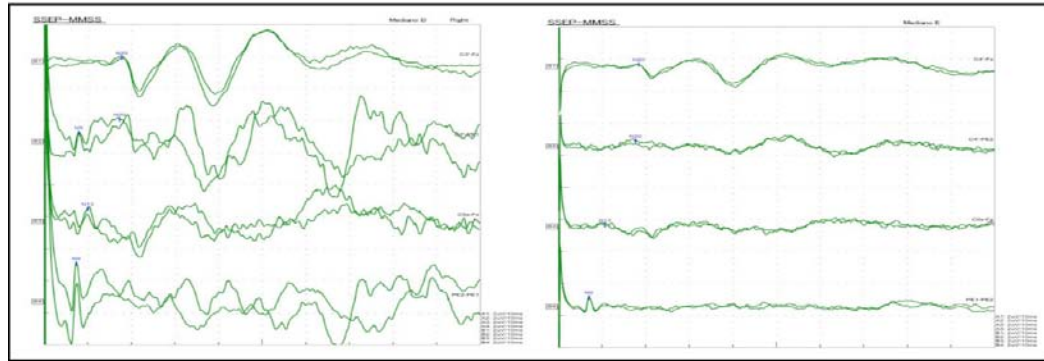


Figura 2: PESS de MMSS, com estímulos nos nervos medianos e registros: periférico no ponto de Erb (EP), registro cervical N13 e registro cortical N19. A amplitude registrada no lado esquerdo do N19 apresenta-se reduzida significativamente, ou seja, em mais de 50%, comparada a contralateral

Tabela 1: Valores dos intervalos interpicos EP-N13, EP-N19 N13-N19 obtidos nos PESS em ambos os lados com as diferenças lado a lado.

Intervalos inter-picos (ms)							
Picos		Valores obtidos				Valores de referência *	
		Direita		Esquerda		Média	Desvio padrão (dp)
EP	P/N13	2.6	(-2,67 dp)	3.7	(-0,22 dp)	3,80 ± 0,45	(até 5,2)
EP	N19	10.4	(2,08 dp)	11.4 ↑	(3,96 dp)	9,30 ± 0,53	(até 10,9)
P/N13	N19	7.8 ↑	(5,48 dp)	7.7 ↑	(5,24 dp)	5,50 ± 0,42	(até 6,8)

Diferença direita-esquerda das latências absolutas e intervalos inter-picos (ms)							
Picos		Valores obtidos				Valores de referência	
EP		0,4		(1,00 dp)		0,20 ± 0,20	(até 0,8)
EP	P/N13	1.1		↑ (5,29 dp)		0,20 ± 0,17	(até 0,7)
EP	N19	1.0		↑ (3,81 dp)		0,20 ± 0,21	(até 0,8)
P/N13	N19	0.1		(-0,80 dp)		0,30 ± 0,25	(até 1,1)

Radiografia de coluna cervical em posição neutra, flexão e extensão (Figura 3): A radiografia mostra luxação atlanto-axial ampla com importante afastamento do processo odontoide em relação ao arco anterior de C1 em quase 10 mm (normal até 3 mm) com marcante diminuição do canal medular central.

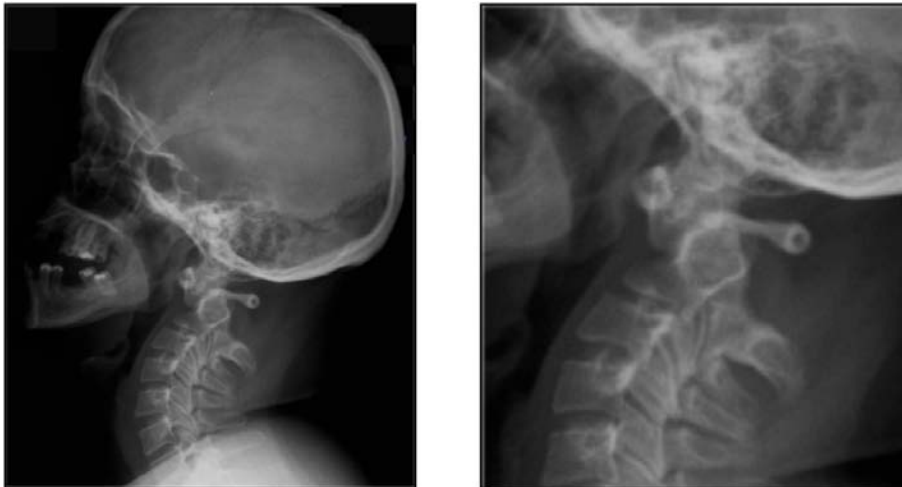


Figura 3: RX coluna cervical mostrando luxação atlanto-axial.

Tomografia de coluna cervical (Figura 4): Observa-se luxação atlanto-axial com importante afastamento do processo odontoide em 0,64 cm (normal até 0,30 cm) e com estenose do canal medular com diâmetro antero-posterior de 0,50 cm com compressão medular.



Figura 4 - Tomografia mostrando redução do diâmetro do canal medular.

ROBLES, Marcos Antonio Minchola;
 GARBINO, José Antonio.
 Mielopatia cervical por instabilidade atlanto-axial em portadora de trissomia do 21 - diagnóstico neurofisiológico. *Salusvita*, Bauru, v. 30, n. 3, p. 215-222, 2011.

ROBLES, Marcos
Antonio Minchola;
GARBINO,
José Antonio.
Mielopatia cervical
por instabilidade
atlanto-axial
em portadora
de trissomia do
21 - diagnóstico
neurofisiológico.
Salusvita, Bauru,
v. 30, n. 3, p. 215-
222, 2011.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Down ou trissomia do 21 é a síndrome mal formativa mais comum e mais conhecida da espécie humana com altas taxas de morbidade e mortalidade (TOBO *et al.*, 2009). O primeiro relato de instabilidade atlanto-axial em portadores de Síndrome de Down foi publicado em 1961 por Spitzer e colaboradores (1961) e tem uma prevalência de 10 a 40%. Esta instabilidade é decorrente de frouxidão do ligamento transverso, que mantém a apófise odontóide do eixo junto a borda posterior do arco anterior do atlas, permitindo assim hiper mobilidade de C1 e C2 com conseqüente compressão medular cervical (mielopatia cervical compressiva não espondilítica) (MATOS, 2005). A mielopatia cervical se caracteriza pela presença de sinais e sintomas decorrentes de lesão de vias piramidais ou síndrome do neurônio motor superior no local da compressão com fraqueza muscular, alteração do tônus, hiperreflexia e demais sinais de liberação piramidal, principalmente nos membros inferiores (COOK *et al.*, 2007). Associadamente pode apresentar sinais e sintomas decorrentes de lesão de nervos periféricos de C1 e C2. É necessária a confirmação diagnóstica da instabilidade atlanto-axial (IAA) e da mielopatia cervical. Esta instabilidade pode ser confirmada com exames de imagem, principalmente a radiografia de coluna cervical em perfil em três posições: neutra, flexão e extensão (SELBY *et al.*, 1991). São aferidos dois parâmetros: a distância atlanto-odontóide (DAO), sendo o valor normal < 3 mm, e o diâmetro do canal espinal (DCE), da borda posterior do processo odontoide à borda anterior do arco posterior do atlas, com valor normal > 16 mm. O diagnóstico de mielopatia cervical é corroborado com o estudo de Potenciais Evocados Somatossensitivos (PESS) de membros superiores evidenciando aumento das latências inter-picos no segmento medular. No PESS se observa um aumento leve de latências inte-picos (EP-N19 à esquerda e P/N13-N19 bilateral) e assimetria de amplitudes apresentando-se reduzida no lado sintomático, o lado esquerdo (Figura 2). Essa redução de amplitude é compatível com o comprometimento axonal das vias medulares maior no lado esquerdo (CHIAPPA, 1997). As demais avaliações foram todas positivas: aumento da DAO e redução da DCE, PESS com alteração da condução central e TC de coluna cervical com sinais de mielopatia cervical.

CONCLUSÃO

O estudo desse caso ressalta a necessidade de conhecimento da fenomenologia das doenças ou síndromes que afetam o sistema neuromuscular para o planejamento da investigação neurofisiológica. Quando não há comprometimento conclusivo do sistema nervoso periférico e persistem suspeitas clínicas de envolvimento central os PESS(s), de membros superiores e/ou inferiores apresentam-se como as opções de maior especificidade para avaliar as vias medulares. Desta forma, o PESS de membros superiores é específico para medula cervical e o PESS de membros inferiores para o cone medular e medula dorsal.

REFERÊNCIAS

- CHIAPPA, K.H. Short-Latency Somatosensory Evoked Potentials: Methodology. In: CHIAPPA, K.H. **Evoked Potentials in Clinical Medicine**. 3rd ed., Lippincott - Raven, Philadelphia-New York , 1997. p. 283-339.
- COOK, C.E. HEGEDUS, E. PIETROBONM R. GOODE, A. A Pragmatic Neurological Screen for Patients With Suspected Cord Compressive Myelopathy. **Physical Therapy**, Alexandria, v 87, n. 9, September 2007.
- GARBINO, J. A. Avaliação eletroneuromiográfica da neuropatia diabética. In: KUHN, P. (Org.). **O pé diabético**. São Paulo: Atheneu, 2006. p. 159-167.
- MATOS, M.A. Atlantoaxial instability and ligamentous hyperlaxity in down syndrome. **Acta ortop Bras** São Paulo, v.13(4) – 2005.
- SELBY, K A. NEWTON, R W.GUPTA, S. HUNT, L. Clinical predictors and radiological reliability in atlantoaxial subluxation in Down's syndrome. **Archives of Disease in Childhood** London, v 66: 876-878, 1991.
- SPITZER, R, RABINOVITCH, J.Y. WYBER. K.C. A study of abnormalities of the skull, teeth and lenses in mongolism. **Can Med Assoc J**, Ottawa, v.84:567-72, 1961.
- TOBO, A. EL-KHOURI, M. MOURÃO, M.A. Diagnóstico da instabilidade atlanto-axial na Síndrome de Down: revisão de literatura. **Acta Fisiatr**; São Paulo, v. 16(3): 142-145, 2009.

ROBLES, Marcos
Antonio Minchola;
GARBINO,
José Antonio.
Mielopatia cervical
por instabilidade
atlanto-axial
em portadora
de trissomia do
21 - diagnóstico
neurofisiológico.
Salusvita, Bauru,
v. 30, n. 3, p. 215-
222, 2011.