

## MIOCLONIA PALATAL APÓS UM ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO HEMORRÁGICO MIMETIZANDO UMA DOENÇA DO NEURÔNIO MOTOR: RELATO DE CASO

Daniel Lordelo San Martin,<sup>11</sup> Valeriano Francisco Rodrigues Neto,<sup>1</sup> André Luis Cardoso de Azevedo Araujo,<sup>1</sup> Antônio de Souza Andrade Filho<sup>2</sup>

### RESUMO

Objetivo: Relatar um caso de uma paciente com mioclonia palatal após um AVEh que mimetizou uma doença do neurônio motor e discutir sua fisiopatologia. Descrição do caso: Paciente feminino, 42 anos, negra, hipertensa, com história de hemorragia intraparenquimatosa de etiologia hipertensiva em região de ponte, tendo como seqüela uma leve ataxia de marcha e parestesia em dimídio esquerdo. Meses após o evento, iniciou um quadro progressivo de “tremor” em língua, disartria e disfagia leve, sendo suspeitado de um acometimento bulbar por uma doença do neurônio motor, porém a eletroneuromiografia de musculatura bulbar não evidenciou acometimento de neurônio motor inferior. Em retorno ambulatorial a paciente queixou-se de ouvir “clicks” em ouvidos bilateralmente. Os movimentos involuntários arrítmicos palatais, linguais e labiais ficaram mais evidentes sendo visualizados por laringoscopia em cordas vocais e considerados como mioclonias. A ressonância magnética de crânio de controle (Figura 2) evidenciou área de hematoma antigo na ponte. Clonazepam e Valproato foram iniciados com melhora parcial dos sintomas. Conclusão: A lesão da área chamada de trígono de Guillain-Mollaret (Figura 3) pode causar hipertrofia do núcleo olivar inferior e gerar movimentos involuntários incomuns no palato mole e orofaringe conhecido como mioclonia palatal. O AVE, como no caso apresentado, é a causa sintomática mais frequente (70% dos casos) e pode se tornar um desafio diagnóstico no acompanhamento destes pacientes.

**Palavras-chave:** Mioclonia palatal; Trígono de Guillain-Mollaret; Acidente vascular cerebral.

### PALATAL MYOCLONUS AFTER A HEMORRHAGIC STROKE MIMICKING MOTOR NEURON DISEASE: A CASE REPORT

#### Abstract

Purpose: Report a case of a patient with palatal myoclonus after a hemorrhagic stroke simulating a motor neuron disease and discuss its physiopathology. Case description: 42 years old female african american hypertensive patient with history of intraparenchymatous hypertensive hemorrhage in pons having brief walking ataxia and paresis in left hemi body. Months after the event, began a progressive framework of "trembling" in tongue, dysarthria and mild dysphagia, being suspected of bulbar involvement by a motor neuron disease, although the electromyography of bulbar muscles showed no involvement of the lower motor neuron. The Patient complained of hearing "clicks" in ears bilaterally in ambulatory return. The Involuntary arrhythmic movements of the palatal, lingual and labial muscles became more evident being viewed by laryngoscopy of vocal cords and considered as myoclonus. MRI cranium control (Figure 2) showed the earlier hematoma in pons area. Clonazepam and valproate were started with partial improvement of symptoms. Conclusion: The injury in the area called Guillain-Mollaret triangle (Figure 3) can cause hypertrophy of the inferior olivary nucleus and generate unusual involuntary movements in the soft palate and oropharynx known as palatal myoclonus. The stroke, as in the present case is the most frequent cause (70% of cases) and can become a diagnostic challenge in monitoring these patients.

**Keywords:** Palatal myoclonus; Guillain-Mollaret triangle; Stroke.

---

**Autor para correspondência:** Daniel Lordelo San Martin - daniel\_lordelo@hotmail.com

<sup>11</sup> Estudantes de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia, Universidade Federal da Bahia.

<sup>2</sup> Professor Titular de Neurologia Clínica da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, de Neuropsiquiatria da Universidade Federal da Bahia. Prof. Coordenador da Neurologia – Hospital Universitário Prof. Edgar Santos – Faculdade Medicina da Bahia. Presidente da Fundação de Neurologia e Neurocirurgia.

## **INTRODUÇÃO**

O Acidente Vascular Encefálico Hemorrágico (AVEh) é uma entidade clínica de alta morbimortalidade e corresponde a aproximadamente 15% de todos os acidentes vasculares encefálicos (AVE).<sup>(9)</sup> Movimentos involuntários como as mioclonias palatais podem ser manifestações clínicas raras na fase crônica do AVE que envolve o tronco encefálico e podem confundir com outras patologias clínicas. Essa mioclonia costuma ocorrer com contrações de 40-240 vezes por minuto, porém o que costuma incomodar é o barulho que o paciente ouve em som de “click”, algumas vezes audível até para o examinador com ou sem ajuda do estetoscópio.<sup>(1-4)</sup>

Existem dois tipos de mioclonia palatal, a sintomática ou secundária e a essencial ou primária. A primeira possui uma causa estrutural identificável no triângulo de Guillain-Mollaret, composto pelos núcleos dentado ipsilateral, rubro e olivar inferior contralateral.<sup>(1-4)</sup> O tipo essencial é aquele onde não há uma causa conhecida. As opções terapêuticas incluem cirurgias, toxina botulínica, medicamentos orais.<sup>(4)</sup>

Nosso objetivo é apresentar um caso de uma patologia rara com diagnóstico diferencial de doença do neurônio motor inferior com boa resposta a clonazepam e valproato.

## **RELATO DE CASO**

Paciente feminino, 42 anos, negra, hipertensa, foi encaminhada ao ambulatório especializado devido antecedente de hemorragia intraparenquimatosa de etiologia hipertensiva em região pontina bilateralmente (Figura 1), quando apresentou ataxia de marcha e paresia em dimídio esquerdo, com melhora progressiva nas duas primeiras semanas após o AVCH. Meses após o evento a paciente referiu um quadro progressivo de “tremor” em língua que não cedia voluntariamente, disartria e disfagia leve. Ela negou cefaleia, vertigem, otalgia, otorreia ou hipoacusia. Foi suspeitado de um acometimento bulbar por uma doença do neurônio motor e solicitado uma eletroneuromiografia de musculatura bulbar, que não evidenciou acometimento de neurônio motor inferior. Em novo retorno ambulatorial, alguns meses após a última consulta, a paciente queixou-se estar escutando um “click” em ouvidos bilateralmente, que não conseguia controlar ou diminuir a intensidade, audível com ausculta mastoidea.

Figura 1 - Tomografia Computadorizada de crânio mostrando hiperintensidade em região de ponte bilateralmente secundário à AVCH de etiologia hipertensiva



Os movimentos involuntários arrítmicos palatais, linguais e labiais ficaram mais evidentes sendo visualizados por laringoscopia em cordas vocais e considerados fenomenologicamente como mioclonias. A ressonância magnética de crânio de controle (Figura 2 e 3) evidenciou área de hematoma antigo na ponte. Foram oferecidos inicialmente a paciente clonazepam 2mg de 8/8 horas e Valproato 500mg de 8/8 horas, com melhora parcial, porem satisfatória, dos sintomas.

Figura 2 - Ressonância Nuclear Magnética de crânio, sequência T1, corte sagital, evidenciando área de hematoma antigo na ponte com degeneração walleriana e atrofia cerebelar.

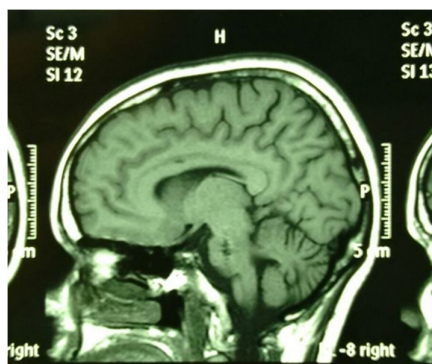


Figura 3 - Ressonância Nuclear Magnética de crânio, sequência T2, corte transversal, evidenciando área de hipersinal em T2 na ponte direita.



## DISCUSSÃO

A lesão da área chamada de trígono de Guillain-Mollaret (Figura 3) pode causar hipertrofia do núcleo olivar inferior e gerar movimentos involuntários incomuns no palato mole e orofaringe conhecido como mioclonia palatal. O AVE, como no caso apresentado, é a causa sintomática mais frequente (70% dos casos) e pode se tornar um desafio diagnóstico no acompanhamento destes pacientes.<sup>(1)</sup>

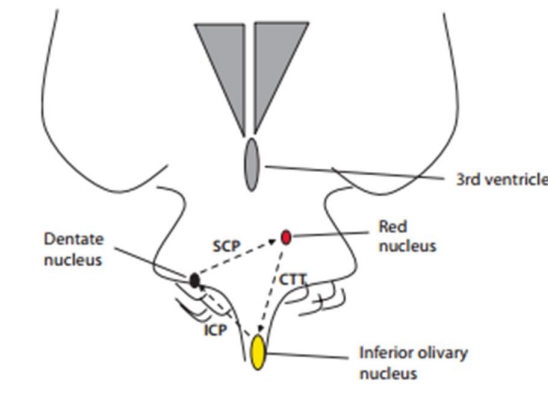
No caso relatado, a queixa da paciente de tremor de língua, disfagia e disartria suscitou a possibilidade de uma doença do neurônio motor, como a Esclerose Lateral Amiotrófica. Por isso foi solicitado uma eletroneuromiografia, que teve como resultado parâmetros normais. Somente na consulta de retorno a paciente se queixou de “clicks” no ouvido, auscultado na proeminência mastoidea e visualizado as mioclonias palatais com a laringoscopia, podendo concluir então que se tratava de uma patologia secundária ao AVCH da paciente.

A mioclonia palatal também pode se apresentar sob a forma essencial, cuja causa pode ser idiopática, psicogênica, central ou periférica sem comprovação de lesão neurológica na imagem.<sup>5</sup> Além disso, a forma essencial apresenta menos frequentemente a queixa de “click” em ouvidos. Cerca de 75% das apresentações de Mioclonia Palatal são sintomáticas, sendo 25% delas essenciais. A forma sintomática deve-se a lesão documentada por imagem afetando a via dento-rubro-olivária inferior e afeta principalmente o músculo levantador do véu palatino.<sup>6</sup> As lesões mais costumeiramente associadas à forma sintomática são: AVC, trauma, tumor de fossa posterior e lesões desmielinizantes.<sup>(7)</sup>

Costumeiramente, ocorre um atraso entre o desenvolvimento da mioclonia palatal em relação lesão anatômica documentada por imagem que a originou presumidamente, como também ocorreu com o caso descrito no presente artigo. Isso deve-se, possivelmente, ao atraso no desenvolvimento da hipertrofia olivar inferior em causar a mioclonia palatal.<sup>(2)</sup>

Para tratamento, várias opções estão disponíveis, como ansiolíticos, anticonvulsivantes, anticolinérgicos, triptanos, levodopa, cirurgia, aplicação de toxina botulínica e até terapias adjuvantes como a psicoterapia.<sup>(2,4)</sup> Não existe disponível na literatura um ensaio clínico randomizado devido à raridade desta condição, mas parece razoável começar com tratamento medicamentoso com anticonvulsivantes e, nos casos refratários, realizar a aplicação de toxina botulínica. Existem alguns importantes efeitos colaterais dessa aplicação, como insuficiência velofaríngea levando a regurgitação nasofaríngea e disfagia, além da inconveniência das aplicações repetidas. Se realizar a aplicação guiada por eletroneuromiografia, os resultados são mais positivos.<sup>(8)</sup>

Figura 3 - Esquema demonstrando o trígono de Guillain-Mollaret composto por núcleos denteado e rubro e olivar inferior contralaterais



Pode-se concluir, então, que a lesão no trígono de Guillain-Mollaret apresenta variabilidade clínica e temporal, podendo ser essencial ou secundária, e algumas vezes pode ser confundido com outras patologias. O tratamento da mioclonia palatal é assunto polêmico, porém parece razoável iniciar-se o tratamento medicamentoso e, se houver falha, realizar aplicações de toxina botulínica.

## REFERÊNCIAS

1. Pearce, JMS; Palatal Myoclonus (syn. Palatal Tremor); *European Neurology*; 2008; 60: 312-315.
2. Fabiani, G; Teive, HAG; Sá, D; Kay, CK; Scola, RH; Martins, M; et al; Palatal Myoclonus: Report of two cases; *Arq Neuropsiquiatr*; 2000; 58(3-B); 901-904
3. Auffray-Calvier E, Desal HA, Naudou-Giron E, et al. Hypertrophic olivary degeneration: MR imaging findings and temporal evolution [in French]. *J Neuroradiol* 2005;32:67–72.
4. Sinclair, CF; Gurey, LE; Blitzler, A. Palatal Myoclonus : Algorithm for Management With Botulinum Toxin Based on Clinical Disease Characteristics. *Laryngoscope*, 124:1164–1169, 2014.
5. C. Zadikoff, A. E. Lang, and C. Klein, “The ‘essentials’ of essential palatal tremor: a reappraisal of the nosology,” *Brain*, 2006;129(4):832–840.
6. D. Seidman, J. G. Arenberg, and N. A. Shirwany, “Palatal myoclonus as a cause of objective tinnitus: a report of six cases and a review of the literature,” *Ear, Nose and Throat Journal*. 199;78(4):292–297.
- 7 G. Deuschl, C. Toro, J. Valls-Sole, T. Zeffiro, D. S. Zee, and M. Hallett, “Symptomatic and essential palatal tremor: 1. Clinical, physiological and MRI analysis,” *Brain*, 1994;117(4):775– 788.
8. Anis MM, Pollak N. Treatment of Palatal Myoclonus with Botulinum Toxin Injection. *Case Reports in Otolaryngology*, 2013, 3 p.
9. Sacco S, Marini C, Toni D, et al. Incidence and 10-year survival of intracerebral hemorrhage in a population-based registry. *Stroke* 2009; 40:394.