

CASO CLÍNICO/CASE REPORT

Perna Plégica Também Mexe?

Can a Plegic Leg Move Itself?

 Catarina Borges ^{1,*},  André Costa ¹,  Ana Graça Velon ¹,  Michel Mendes ¹

1-Serviço de Neurologia / Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

DOI: <https://doi.org/10.46531/sinapse/CC/230045/2023>

Resumo

A medula espinhal é responsável por vários tipos de movimentos involuntários, desde mioclonias segmentares a movimentos de automatismo de pedalagem gerados por *central pattern generators* (CPG). Apresenta-se o caso de uma mulher de 47 anos internada no serviço de Medicina Interna por suspeita de espondilodiscite. Ao segundo dia foi solicitada avaliação neurológica urgente para avaliação de movimentos involuntários. Objetivou-se paraplegia com hiperreflexia, sinal de Babinski bilateral, nível sensitivo térmico-álgico e táctil por T5 e compromisso proprioceptivo dos membros inferiores. Observaram-se movimentos involuntários do membro inferior esquerdo, estímulo-sensíveis, amplos, rítmicos e estereotipados e que envolviam vários grupos musculares, similares a movimentos de pedalagem. A investigação complementar documentou mielopatia secundária a lesão extradural dorsal D2-D3 cuja excisão conduziu à resolução completa destes movimentos. Face às características destes movimentos, assumimos tratar-se de movimentos de automatismo de pedalagem gerados por CPG.

Abstract

The spinal cord is responsible for several types of involuntary movements, from segmental spinal myoclonus to stepping automated movements generated by spinal central pattern generators (CPG). We present the case of a 47-year-old inpatient woman admitted for suspected spondylodiscitis. Immediate neurologic evaluation was requested in day 2 due to involuntary movements. The neurological examination revealed paraplegia with hyperreflexia, bilateral Babinski's sign, thermal-algic and tactile sensory level by T5 and proprioceptive compromise of the lower limbs. Involuntary, stimulus-sensitive, wide, rhythmic and stereotyped movements of the left lower limb were observed, involving several muscle groups, similar to stepping movements. Further investigation documented myelopathy secondary to dorsal extradural lesion D2-D3, whose excision led to the complete resolution of these movements. Given the characteristics of these movements, we assume that they are stepping automatism movements generated by CPG.

Informações/Informations:

Caso Clínico, publicado em Sinapse, Volume 23, Número 4, outubro-dezembro 2023. Versão eletrónica em www.sinapse.pt;
Case Report, published in Sinapse, Volume 23, Number 4, October-December 2023. Electronic version in www.sinapse.pt
© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Sinapse 2023. Reutilização permitida de acordo com CC BY 4.0. Nenhuma reutilização comercial.
© Author(s) (or their employer(s)) and Sinapse 2023. Re-use permitted under CC BY 4.0. No commercial re-use.

Palavras-chave:

Geradores de Padrão Central; Lesões da Medula Espinal; Locomoção.

Keywords:

Central Pattern Generators; Locomotion; Spinal Cord Injuries.

*Autor Correspondente / Corresponding Author:

Catarina Borges
Serviço de Neurologia,
Hospital São Pedro
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro,
Avenida da Noruega Lordelo
5000-508 Vila Real, Portugal
catarinambgsilva@gmail.com

Recebido / Received: 2023-06-25

Aceite / Accepted: 2023-10-27

Publicado / Published: 2024-01-22

Introdução

São vários os movimentos involuntários gerados ao nível medular, nomeadamente as mioclonias segmentares espinhais, as mioclonias proprio-espinhais, as discinésias paroxísticas secundárias e os movimentos de automatismo de pedalagem gerados por CPG,¹⁻¹² cujas características fundamentais estão explicitadas na **Tabela 1**.

Reportamos o caso de uma doente com mielopatia dorsal por massa extradural compressiva que exhibe movimentos involuntários dos membros inferiores similares a movimentos de pedalagem.

Caso Clínico

Apresenta-se o caso de uma senhora de 47 anos com antecedentes pessoais de fibromialgia, medicada habitualmente com venlafaxina 37,5 mg/dia, pregabalinina 100 mg/dia e ciclobenzaprina 15 mg/dia. Apresentava quadro com 1 semana de evolução de défice motor e perturbação sensitiva dos membros inferiores, com agravamento progressivo e incapacidade para a marcha associado a urgência urinária. Negava sintomatologia algica, nomeadamente lombociatalgia ou dorsalgia.

Recorreu ao Serviço de Urgência onde foi avaliada pela equipa de medicina interna. À admissão, apresentava-se subfebril (37,8°C) e exibia uma paraparesia de grau 4/5 segundo a escala *Medical Research Council Scale* (MRC) e hipoestesia dos membros inferiores. Analiticamente, constatou-se aumento de parâmetros inflamatórios (leucocitose de 11 920 células / mm³ [N 4-11x10³] com neutrofilia de 85% e PCR de 10,4 mg/dL [N<0,5 mg/dL]). Foi realizada investigação complementar com TC-lombo-sagrada que revelou alterações ao nível dos corpos vertebrais L4-L5 com áreas de destruição óssea

e de osteocondensação, não sendo possível excluir possível espondilodiscite (**Fig. 1**). Neste contexto, a doente foi internada sob ceftriaxone 2 g, 24/24 horas.

No segundo dia de internamento foram identificados movimentos involuntários do membro inferior esquerdo, tendo sido solicitada observação urgente por Neurologia, na qual se apurou uma paraplegia espástica, hiperreflexia osteo-tendinosa nos membros inferiores, sinal de Babinski bilateral, nível sensitivo térmico-álgico



Figura 1. TC lombo-sagrada. Corte sagital. Corpos vertebrais com irregularidades ósseas e áreas de destruição óssea e osteocondensação.

Tabela 1. Diagnóstico diferencial entre mioclonias segmentares espinhais, proprio-espinhais e discinésias paroxísticas secundárias.

Mioclonias segmentares espinhais	Discinésias paroxísticas secundárias	Mioclonias proprio-espinhais	Movimentos de Pedalagem gerados por CPG
Rítmicos ou semi-rítmicos	Espasmos distónicos dolorosos	Movimentos/jerks lentos de flexão do tronco	Movimentos rítmicos dos membros
Não sensíveis a estímulos *	Não sensíveis a estímulos	Sensíveis a estímulos	Podem ser precipitados pela extensão da coxa
Envolvem 1 membro ou músculos do tronco/abdómen	Envolvimento de membros ou face	Etiologia idiopática ou secundária a lesão medular	Envolvem diferentes grupos musculares dos membros envolvidos
Envolvimento de músculos inervados por 1-3 níveis medulares adjacentes	Lesões medulares, da cápsula interna, do tálamo, pedúnculo cerebral contralateral, hipoparatiroidismo		Lesão medular ou do tronco cerebral
Lesão medular			

* Contudo, há raros casos descritos na literatura de mioclonias segmentares estímulo-sensíveis.³⁻⁵



Vídeos. QRcode.

e tátil por T5, compromisso proprioceptivo nos membros inferiores e retenção urinária a requerer algaliação. Foram também objetivados movimentos involuntários do membro inferior esquerdo (**Vídeo 1**), que se iniciavam espontaneamente sem estímulo evidente, mas que eram facilmente despertáveis com pesquisa do reflexo cutâneo-plantar (**Vídeo 2**) e com avaliação do reflexo osteotendinoso rotuliano (**Vídeo 3**), amplos, rítmicos e estereotipados e que envolviam vários grupos musculares, similares a movimentos de pedalagem. Estes movimentos não eram influenciados por manobras de distractibilidade e ocorriam várias vezes durante o dia, com cerca de 15-20 segundos de duração, sem evidência que ocorressem durante o sono. Perante síndrome medular de localização dorsal, a investigação diagnóstica foi complementada com ressonância magnética (RM) cervico-dorso-lombar, a qual documentou uma massa epidural que se estendia entre D2-D3 e condicionava compressão medular marcada, acompanhada de hipersinal me-

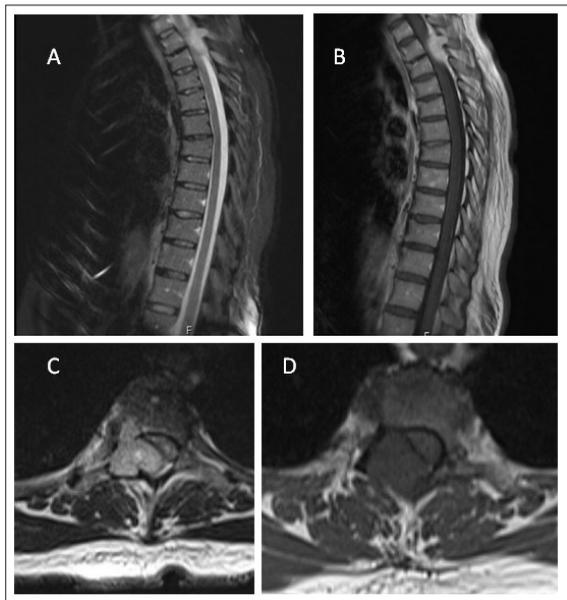


Figura 2. RM-dorsal. A) Sagital T2 STIR. B) Sagital T1 com contraste. Massa hiperintensa em T2/STIR, epidural, que se estende de D2-D3, com captação de contraste em T1. C) Axial T2 TSE. D) Axial T1 TSE. Massa hiperintensa em T2/STIR e hipointensa em T1, epidural, que se estende de D2-D3.

dular ao nível da lesão (**Fig. 2**). Foi iniciada terapêutica com clonazepam (0,5 mg, 12/12 horas) e a doente foi transferida para o serviço de Neurocirurgia onde foi submetida a exérese cirúrgica total da lesão cujo estudo anátomo-patológico sugeriu tratar-se de miofibroma. Face à urgência inerente à transferência, não foi possível complementar a investigação com estudos neurofisiológicos. Após a cirurgia, objetivou-se a resolução dos movimentos involuntários e, atualmente, a doente exibe uma paraparésia de grau 4/5 MRC sequelar, défice sensitivo por T10, mantém compromisso esfinteriano com necessidade de esvaziamento / algaliações intermitentes e marcha possível com apoio de canadianas.

Discussão

A particularidade deste caso prende-se com os movimentos involuntários unilaterais em pedalagem exibidos pela doente.

Dado tratarem-se de movimentos de elevada amplitude e complexidade e pelo facto da lesão medular se localizar num nível sem correlação direta com o grupo muscular envolvido, excluem-se como hipóteses para a semiologia dos movimentos em questão os principais movimentos de origem espinhal, nomeadamente as mioclonias segmentares espinhais. Face às idiosincrasias do caso, os autores consideraram tratarem-se de movimentos de automatismo de pedalagem gerados por *central pattern generators* (CPG) espinhais, à semelhança de alguns casos descritos na literatura.⁶⁻⁸

Desde os anos 80, que tem sido levada a cabo investigação relativa ao estudo da locomoção, inicialmente em invertebrados e, mais tarde, em mamíferos de pequeno porte. Vários foram os estudos que comprovaram a existência de CPG responsáveis por movimentos rítmicos de locomoção em vários mamíferos.^{9,10}

O CPG é um circuito neuronal de interneurónios que pode produzir padrões de comportamento auto-sustentados, independentemente do estímulo sensitivo. Quando sob influência supra-espinhal, estes circuitos estão modulados. No entanto, perante uma lesão medular ou do tronco cerebral, nomeadamente ao nível da protuberância,¹³ que afete as vias envolvidas, pode haver uma desinibição do CPG, conduzindo a movimentos rítmicos, tais como movimentos envolvidos no processo de marcha.¹¹⁻¹⁴

Dos estudos realizados em gatos, Forrsberg¹⁵ e Barbeau¹⁶ demonstraram que é possível desencadear

movimentos rítmicos estereotipados de marcha dos membros posteriores em gatos submetidos a lesões transversais da medula dorsal, movimentos estes que são independentes de aferência sensitiva.¹⁷ Shik e Orlovsky¹⁸ revelaram que é possível desencadear movimentos de marcha em gatos descerebrados, através da aplicação de estímulo elétrico ao nível do tronco cerebral. Relativamente ao gato, assume-se existir pelo menos um CPG para cada membro.¹⁹

A investigação relativa ao estudo dos CPG's no ser humano é mais escassa, mas a evidência obtida até ao momento sugere a sua existência, ainda que não seja clara a sua importância no controlo da locomoção. A existência de CPG's é suportada por vários casos reportados na literatura de seres humanos que após lesões medulares desenvolvem movimentos de pedalagem estereotipados, tal como descrito por Calencie.⁶

Dos casos descritos na literatura, tipicamente os movimentos de pedalagem são bilaterais e decorrem tipicamente de lesão medular transversa. No nosso caso o movimento de pedalagem envolve exclusivamente o membro inferior esquerdo, o que pode ser explicado pela lateralidade da massa medular. Similarmente, há um caso reportado de movimentos involuntários de pedalagem unilaterais (envolvimento do membro inferior direito) na sequência de lesão isquémica da hemiprotuberância esquerda.¹⁴

De referir, que para o processo de diagnóstico diferencial a eletroencefalografia, estudos de condução nervosa, eletromiografia e potenciais evocados poderiam ter sido úteis, mas a urgência cirúrgica inviabilizou a sua realização.

Assim, este caso clínico corrobora a evidência que sugere a existência de CPG's no ser humano. Contudo, é fundamental mais investigação para esclarecer melhor a sua função e impacto ao nível da locomoção. ■

Contributorship Statement / Declaração de Contribuição

CB: Desenho, pesquisa, aquisição de dados e escrita do manuscrito.

AC: Pesquisa e aquisição de dados.

AGV: Interpretação de dados, revisão do manuscrito.

MM: Desenho do trabalho, revisão do manuscrito.

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos

dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship. Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

References / Referências

1. Termsarasab P, Thammongkolchai T, Frucht SJ. Spinal-generated movement disorders: a clinical review. *J Clin Mov Disord.* 2015;2:18. doi: 10.1186/s40734-015-0028-1. Erratum in: *J Clin Mov Disord.* 2016;3:18.
2. Caviness JN. Segmental Myoclonus. In: *Hyperkinetic Movement Disorders: Differential Diagnosis and Treatment.* London: Wiley-Blackwell; 2012. p.221-35.
3. Massimi L, Battaglia D, Paternoster G, Martinelli D, Sturiale C, Di Rocco C. Segmental spinal myoclonus and metastatic cervical ganglioglioma: an unusual association. *J Child Neurol.* 2009;24:365-9. doi: 10.1177/0883073808323027.
4. Marrufo M, Politsky J, Mehta S, Morgan JC, Sethi KD. Paroxysmal Kinesigenic Segmental Myoclonus due to a spinal cord glioma. *Mov Disord.* 2007;22:1801-3. doi: 10.1002/mds.21635.
5. Laguëny A, Tison F, Burbaud P, Le Masson G, Kien P. Stimulus-sensitive spinal segmental myoclonus improved with injections of botulinum toxin type A. *Mov Disord.* 1999;14:182-5. doi:10.1002/1531-8257(199901)14:1<182::aid-mds1040>3.0.co;2-8.
6. Calencie B. Spinal myoclonus after spinal cord injury. *J Spinal Cord Med.* 2006;29:413-24. doi: 10.1080/10790268.2006.11753891.
7. Calencie B, Needham-Shropshire B, Jacobs P, Willer K, Zych G, Green BA. Involuntary stepping after chronic spinal cord injury. Evidence for a central rhythm generator for locomotion in man. *Brain.* 1994;117:1143-59. doi: 10.1093/brain/117.5.1143.
8. Minassian K, Jilge B, Rattay F, Pinter MM, Binder H, Gerstenbrand F, Dimitrijevic MR. Stepping-like movements in humans with complete spinal cord injury induced by epidural stimulation of the lumbar cord: electromyographic study of compound muscle action potentials. *Spinal Cord.* 2004;42:401-16. doi: 10.1038/sj.sc.3101615.
9. Sherrington CS. Flexion-reflex of the limb, crossed extension reflex and the stepping reflex and standing. *J Physiol.* 1910;40:28-121.
10. Brown TG. The intrinsic factors in the act of progression in the mammal. *Proc R Soc Lond Ser B.* 1911;84:308-19.
11. Minassian K, Hofstoetter US, Dzeladini F, Guertin PA, Ijspeert A. The Human Central Pattern Generator for Locomotion: Does It Exist and Contribute to Walking? *Neuroscientist.* 2017;23:649-663. doi: 10.1177/1073858417699790.
12. MacKay-Lyons M. Central pattern generation of locomotion: a review of the evidence. *Phys Ther.* 2002;82:69-83. doi: 10.1093/ptj/82.1.69.
13. Lee PH, Lee JS, Yong SW, Huh K. Repetitive involuntary leg movements in patients with brainstem lesions involving the pontine tegmentum: evidence for a pontine inhibitory region in humans. *Parkinsonism Relat Disord.* 2005;11:105-10. doi: 10.1016/j.parkreidis.2004.09.005.
14. Lee JW, Shin KJ, Ha SY, Park J, Park KM. A patient with unilateral periodic leg movements associated with pon-

- tine infarction. *J Mov Disord.* 2015;8:37-9. doi: 10.14802/jmd.14017.
15. Fornsberg H, Grillner S, Halberstain J. The locomotion of the low spinal cat, 1: coordination within a hindlimb. *Acta Physiol Scand.* 1980;108:269–81.
 16. Barbeau H, Rossignol S. Recovery of locomotion after chronic spinalization in the adult cat. *Brain Res.* 1987;412:84–95.
 17. Delcomyn F. Neural basis of rhythmic behavior in animals. *Sci Wash DC.* 1980;210:492–8.
 18. Shik ML, Severin FV, Orlovsky GN. Control of walking and running by means of electrical stimulation of the midbrain. *Biophysics.* 1966;11:756–65.
 19. Duysens J, Van de Crommert HW. Neural control of locomotion; The central pattern generator from cats to humans. *Gait Posture.* 1998;7:131-41. doi: 10.1016/s0966-6362(97)00042-8.