



## Um final feliz!: causa rara de hipotonia cervical em lactente

Bernarda Sampaio<sup>1</sup>, Albina Silva<sup>1</sup>, José António Costa<sup>2</sup>, Almerinda Pereira<sup>1</sup>, Helena Silva<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital de São Marcos, Braga

2 - Serviço de Neurocirurgia do Hospital de São Marcos, Braga

### Resumo

A hipotonia é a diminuição do tónus muscular, de forma generalizada ou focal, com uma vasta etiologia. Este é o caso de uma lactente de dois meses de idade referenciada à Consulta Externa de Pediatria por hipotonia cervical, sendo este o único achado ao exame objectivo. Apresentava antecedentes de internamento num outro hospital às três semanas de vida por dois supostos episódios convulsivos em apirexia, tendo sido efectuado estudo metabólico e de enzimas musculares, sendo ambos normais. A ressonância magnética (RM) raquidiana que revelou um hematoma epidural desde a vértebra cervical seis (C6) à vértebra torácica dez (T10), tendo sido submetida a laminotomia, com recuperação neurológica completa imediata. Dada a raridade desta patologia, salienta-se a importância da sua suspeição clínica na abordagem diagnóstica da hipotonia.

Palavras-chave: hipotonia, hematoma epidural, lactente

Acta Pediatr Port 2009;40(1):9-11

### An happy ending!: rare source of cervical hypotonia in toddler

#### Abstract

Decrease tone, floppiness or hypotonia, may be focal or generalized with numerous causes. A two month toddler with cervical hypotonia was brought to our Paediatric Consultation. At three weeks of age she was admitted to another hospital by afebrile seizures. Metabolic test and creatine phosphokinase measurements were both normal. Magnetic Resonance Imaging of the spine revealed an epidural hematoma extending from sixth cervical to tenth dorsal vertebrae. A laminotomy was carried out and neurological improvement occurred. In view of the fact, that this is a rare disease, we bring to light this aetiology in the study of hypotonia.

Key-words: hypotonia, epidural hematoma, toddler

Acta Pediatr Port 2009;40(1):9-11

### Introdução

A hipotonia define-se como a diminuição do tónus muscular, de forma generalizada ou focal, que geralmente se associa a um défice no desenvolvimento psico-motor<sup>1</sup>. Caracteriza-se pela diminuição da resistência oferecida ao movimento passivo, estando associada a perda da força muscular.<sup>2</sup> A hipotonia é um sinal frequente no período neonatal, podendo resultar de uma disfunção a qualquer nível do sistema motor, (córtex motor, medula espinhal, nervo periférico, placa neuromuscular e músculo), o que condiciona uma enorme variedade de patologias.<sup>3</sup> Torna-se, por isso, imperativo uma abordagem sistematizada face à obtenção de um diagnóstico, podendo uma anamnese e observação adequadas fornecer-nos o diagnóstico.

### Relato de Caso

Lactente de dois meses de idade, caucasiana, foi referenciada à Consulta Externa do nosso Hospital por hipotonia cervical, tendo sido internada para estudo etiológico. É filha de um casal jovem, não consanguíneo, fruto de uma gravidez vigiada, sem referência a intercorrências. O parto foi às 39 semanas, tendo sido efectuada cesariana por não progressão do trabalho de parto. O índice de Apgar foi de 10, 10, 10 ao primeiro, quinto e décimos minutos, respectivamente. Ao nascimento apresentava antropometria adequada à idade gestacional, sem alterações no exame objectivo. Foi internada num outro hospital à terceira semana de vida por dois supostos episódios convulsivos (revulsão ocular, hipertonia dos membros, hipotonia cervical, de duração limitada a cinco minutos, com prostração posterior) em apirexia e não relacionados com alimentação, não apresentando durante este internamento nenhuma convulsão. Do estudo analítico efectuado salienta-se hemograma, bioquímica, estudo metabólico (aminoácidos séricos e urinários, ácidos orgânicos séricos e urinários, amónia, lactato e piruvato séricos, açúcares redutores e sulfiteos urinários), e doseamento de enzimas musculares normais.

Apresentava hipotonia cervical não progressiva desde a segunda semana de vida, identificada primariamente pelo

Recebido: 27.02.2008  
Aceite: 27.11.2008

Correspondência:  
Bernarda Sampaio  
Rua Bartolomeu Velho n° 759 Bloco 3B 3°B 4150 Porto  
E-mail: Mbernarda@sapo.pt  
Telefone: 965312222

pediatra assistente, sem menção de traumatismo. Não apresentava dificuldade respiratória e da deglutição, nem vômitos, engasgamento ou outra sintomatologia.

Ao exame objectivo encontrava-se vigil, reactiva e atenta; com actividade espontânea adequada; o exame dos nervos cranianos não revelou alterações. Ao exame motor apresentava força muscular e mobilidade dos membros superiores e inferiores preservada e simétrica, hipotonia cervical em decúbito ventral, dorsal e em suspensão, reflexos osteotendinosos normais e reflexos primitivos (Moro, preensão, tónico-cervical e sucção deglutição) presentes. O exame sensitivo não revelou alterações. Sem outras alterações identificáveis. Foram efectuados hemograma, estudo da coagulação (APTT, PT, INR) e esfregaço sanguíneo que se revelaram normais. A RM raquidiana (Figura 1) revelou lesão isointensa em T1 e



**Figura 1** – Ressonância Magnética inicial: hematoma epidural de C6 a T10, obliterando o espaço subaracnoideu posterior.

hiperintensa em T2 (hematoma epidural) de C6 a T10, obliterando o espaço subaracnoideu posterior, contactando com a medula. Após um mês foi realizada nova RM cervico-dorsal (Figura 2) mas com contraste que revelou lesão isointensa em T1 e hiperintensa em T2 (hematoma epidural) de C6 a T10, com aderência à medula e com repuxamento. Foi então submetida a laminotomia T3-T4 com aspiração do hematoma, que decorreu sem intercorrências. O exame anatopatológico do hematoma identificou um coágulo organizado, sem evidência de MAV. Ao 2º dia pós-operatório já não apresentava hipotonia cervical.

Actualmente, com 4 anos apresenta um desenvolvimento psico-motor adequado e exame neurológico normal.

#### Discussão

O hematoma epidural medular espontâneo (HEME) é uma entidade rara, especialmente em crianças com menos de dois



**Figura 2** – Ressonância Magnética um mês depois: hematoma epidural de C6 a T10, com aderência à medula e com repuxamento.

anos de idade.

O HEME representa 40-50% de todos os hematomas epidurais, estando 25-30% associados ao uso de anticoagulantes. Outras causas incluem as coagulopatias (resultantes de discrasias sanguíneas: leucemia ou hemofilia), malformações arterio-venosas (MAV), hemangiomas epidurais, infecções, trauma<sup>4,6</sup> e as causas iatrogénicas como a punção lombar e a anestesia epidural.<sup>7</sup> O HEME pode ser consequente a uma complicação maior de um trauma obstétrico no período neonatal.<sup>8</sup> A observação da paralisia ou hipotonia extrema no recém-nascido, correspondente a lesões medulares ocorridas durante o parto, tem uma incidência de 1/80000 nascimentos. Os partos traumáticos por apresentação cefálica, ocasionam lesões cervicais e os por apresentação pélvica, ocasionam lesões cervico-torácicas. Recentemente foram descritas lesões medulares traumáticas por cesariana.<sup>5,6</sup> No caso relatado não se considera que o hematoma medular tenha como etiologia parto traumático, uma vez que a sintomatologia não se manifestou no período neonatal imediato. Até ao momento, apenas se encontra descrito um caso de um recém-nascido, com tetraplegia e insuficiência respiratória nos primeiros minutos de vida após cesariana, que simulou uma lesão medular relacionada com o parto traumático, mas que se revelou um hematoma epidural espontâneo provavelmente de origem in útero.<sup>5</sup> Por vezes, pode ser idiopático<sup>4,6</sup>, como no caso relatado.

Nas crianças a localização mais frequente é a região que se estende da vértebra cervical cinco à torácica um, resultante da excessiva mobilidade deste local com consequente lesão dos vasos.<sup>4</sup> Tipicamente o hematoma é dorsal.<sup>5,6,9</sup>

Existe consenso entre a maioria dos autores na origem venosa da hemorragia. A falta de valvas no plexo venoso epidural, permite o fluxo retrógrado resultante de um aumento da

pressão, durante actividades como tossir, espirrar, ou chorar. Beatty e Winston sugerem como causa de hemorragia, a ruptura de uma pequena artéria epidural.<sup>4,5,7,9</sup>

Clinicamente, o primeiro sintoma é a algia na região dorsal de intensidade progressiva. Esta dor, pode estar presente horas ou mesmo semanas, antes do défice neurológico se instalar. Nas crianças com idade inferior a dois anos, os sintomas iniciais podem ser inespecíficos (irritabilidade e choro), podendo se verificar ocasionalmente um torcicolo.<sup>5-8</sup>

A RM é considerada a modalidade de escolha no diagnóstico de HEME. Fornece informação precisa da localização, da extensão da compressão medular, bem como da sua idade. Caracteristicamente o coágulo tem um sinal de intensidade variável em T1, mas é hiperintenso em T2. A angiografia é necessária se a RM revelar uma MAV.<sup>4,5,6,7,8</sup>

A remissão espontânea do hematoma está descrita; no entanto apenas deverá ser considerada em casos com sintomatologia moderada. O doente deve ser vigiado periodicamente do ponto de vista neurológico e através de RM seriadas. Uma explicação plausível para a remissão espontânea do hematoma é a propagação do hematoma dentro do espaço epidural, assim descomprimindo as estruturas nervosas.<sup>10</sup> A descompressão cirúrgica da medula e a exérese do hematoma continuará a ser o tratamento de escolha na maioria dos doentes com HEME.<sup>9,10</sup> A laminectomia é o tratamento de escolha nos adultos; no entanto nas crianças este procedimento pode ocasionar uma deformidade na coluna, portanto preferindo-se a laminotomia.<sup>4,7</sup> No caso exposto, a lactente apresentou-se com hipotonia cervical na primeira consulta, sem parésias associadas, com a primeira RM a revelar HEME sem aderência à medula, tendo sido decidida vigilância clínica e imagiológica, no entanto após a realização da segunda RM, o HEME evocava repuxamento da medula, o que condicionou a execução imediata do procedimento cirúrgico. Tewari et al sugeriram que nas crianças a recuperação é ótima e independente da duração da compressão medular e da rapidez da instalação dos sintomas neurológicos, como acontece com os adultos.<sup>4</sup>

A recuperação excelente neste caso pode ser atribuída à idade e diagnóstico precoces bem como à intervenção cirúrgica imediata.

O HEME é raro em crianças, o seu diagnóstico é problemático face a sintomatologia inespecífica, particularmente em idades precoces, associação com outros sintomas não neurológicos e limitações no exame neurológico. No entanto,

perante uma criança com dor cervical ou torácica, irritável, com limitação na mobilidade cervical e sem febre (sintomas e sinais que antecedem o défice neurológico), parece prudente a realização de uma RMN raquidiana com vista a um diagnóstico precoce e consequente diminuição da morbilidade.

#### Referências

1. Alvarez D, Espinosa E. Guia del manejo del niño com hipotonia. *Pediatría* [serial on internet]. 2000 Mar [cited 2007 Julho 27]; 35(1): [about 3p.]. Acessível em: <http://www.encolombia.com/pediatria35100guiahipotonia3.htm>.
2. Bispo, MA, Palminha JM. Sinais de Alarme: o recém-nascido hipotónico. In: Palminha JM, Carrilho EM, coordenadores. *Orientação Diagnóstica em Pediatria*. 1ª ed. Lisboa: Lidel; 2003; 972-6 .
3. Scher MS. Brain Disorders of the Fetus and Neonate. In: Klaus MD, Fanaroff AA, editors. *Care of the High-Risk Neonate*. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2006; 481-527.
4. Pai SB, Maiya PP. Spontaneous spinal epidural hematoma in a toddler-a case report. *Child Nerv Syst* 2006; 22:526-9.
5. Patel H, Boaz JC, Phillips JP, Garg BP Spontaneous spinal epidural hematoma in children. *Pediatr Neurol* 1998; 19:302-7.
6. Blount J, Doughty K, Tubbs RS, Wellons JC, Reddy A, Law C, Karle V, Oakes WJ. In utero spontaneous cervical thoracic hematoma imitating spinal cord birth injury. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40:23-7.
7. Gelabert M, Iglesias M, González J, Fernández J. Hematoma epidural espinal espontâneo: revisión de 8 casos. *Neurologia* 2003; 18:357-63.
8. Nagel MA, Taff IP, Cantos EL, Patel MP, Maytal J, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma in a 7-year-old girl. Diagnostic value of magnetic resonance imaging. *Clin Neurosurg* 1989; 91: 157-60.
9. Çakir E, Karaarslan G, Baykal S, Kuzeyli K, Mungan I, Yazar U et al. Spontaneous spinal epidural hematoma mimicking Guillain-Barré syndrome in a child: a case report and literature review. *Develop Med Child Neurol* 2004; 46:838-42.
10. Groen RM. Non operative treatment of spontaneous spinal epidural hematomas: a review of the literature and a comparison with operative cases. *Acta Neurochir* 2004;146:103-10