

**TREMOR DISTONIC AL CAPULUI POST CHIRURGIA DISTONIEI FOCALE****DYSTONIC TREMOR OF THE HEAD POST-SURGERY FOCAL DYSTONIA**

*Monica Moarcăș<sup>1</sup>, Radu Mircea<sup>2</sup>, Oana Falup-Pecurariu<sup>3</sup>, Ștefania Diaconu<sup>1</sup>, Cristian Falup-Pecurariu<sup>1,3</sup>*

<sup>1</sup> Spitalul Județean Clinic de Urgență Brașov, Secția Clinică Neurologie

<sup>2</sup> Spitalul Județean Clinic de Urgență Brașov, Secția Neurochirurgie

<sup>3</sup> Facultatea de Medicină, Universitatea Transilvania Brașov

Autor corespondent: *Ștefania Diaconu*, email: *stefi\_diaconu@yahoo.com*

**Abstract:**

Dystonic head tremor is a rare movement disorder with yet unclear pathophysiology and aetiology. Few cases have been described in literature following surgery for focal dystonias. The aim of this article is presenting a case report of a woman who developed head tremor at several years after 2 surgical interventions for spasmodic torticollis. The patient presents currently a no-no, rest head tremor with a dystonic component, which is augmented by emotions and had aggravated in the last months in the context of a depression. The medical management of the condition was challenging.

**Key-words:** *dystonic tremor, spasmodic torticollis, head tremor, focal dystonia*

**Introducere**

Tremorul distonic al capului este o afecțiune rară, de etiologie necunoscută [3, 4]. Sunt descrise în literatură puține cazuri de tremor ce apare după chirurgia distoniei focale și anume torticolisului spasmodic [8].

Scopul lucrării de față este prezentarea unui caz de tremor al capului care a apărut după chirurgia distoniei focale și a unui sumar al datelor relevante din literatură referitor la acest subiect.

**Material și metodă**

Prezentăm în continuare cazul unei paciente în vârstă de 56 ani, care a fost diagnosticată în 1995 cu torticolis spasmodic drept ce a dezvoltat tremor distonic al capului la un interval de câțiva ani de la două intervenții chirurgicale pentru distonie focală.

Din antecedentele familiale reținem că mama ei prezentase tremor esențial, cu implicarea extremității cefalice.

Pacienta a urmat diferite tratamente simptomatice (diferite antiinflamatoare și decontracturante, levodopa, anticolinergice, agonist dopaminergic, Lamotrigine) fără ameliorare sau cu ameliorare foarte slabă. Din cauza eșecului terapiei medicamentoase, pacienta a suferit intervenții chirurgicale.

În 1996, pacienta a suferit o rizotomie

selectivă dreaptă anterioară la nivel C1-C3. În 1997, chirurgia inițială a fost urmată de elongarea mușchiului sternocleidomastoidian drept. După aceste două intervenții, pacienta a observat o ameliorare a torticolisului spasmodic, în special la nivelul mobilității și al durerii.

În 2012, pacienta a prezentat debutul unui tremor de repaus al capului de tip « nu-nu », care este continuu, neregulat, cu componentă distonică. Tremorul este agravat la emoții și dispare în timpul somnului. Tremorul s-a accentuat în ultimele 5 luni în contextul unei depresii. Nu a urmat tratament antidepressiv.

La examenul fizic, se descriu tremorul distonic al capului, atrofia mușchiului sternocleidomastoidian drept. A fost inițiat tratamentul cu beta blocante (Propranolol), în doze crescânde, până la 90mg/zi cu ameliorare ușoară.

**Discuții**

În patogenia distoniei, sunt descrise mecanisme centrale, astfel explicându-se apariția lor după traumatisme craniocerebrale sau alte leziuni cerebrale. Leziunile nervilor periferici pot fi, însă, și ele implicate în patogenie. S-au descris cazuri de distonie cervicală consecutive unei intervenții chirurgicale la nivelul coloanei cervicale [1]. În aceste cazuri, se descrie și durerea în

respectiv teritoriului. Intervalul de timp între leziunea nervoasă periferică și apariția distoniei este foarte variabil, de la zile la luni [1]. În cazul torticolisului spasmodic rezistent la terapia cu toxină botulinică, la care se optează pentru rizotomie selectivă, una din complicații este distonia, în unele studii prevalența ei fiind chiar de 30% [2].

Tremorul în distonie poate fi: tremor distonic, când apare în partea corpului afectată de distonie, respectiv tremor asociat cu distonia, când tremorul apare într-o zonă a corpului neafectată de distonie [3, 4, 5]. Cel mai des întâlnit tip de tremor în distonie este cel postural și kinetic, care poate fi confundat cu tremorul esențial familial. Fiziopatologia tremorului în distonie rămâne speculativă, dar caracteristicile neurofiziologice sunt similare distoniei și ajută la diferențierea lui de tremorul esențial.

Datele de prevalență ale tremorului și fenomenologia la pacienții cu distonie primară cu debut la vârsta adultă sunt limitate. Se presupune că tremorul distonic este subdiagnosticat [6]. Într-un studiu prospectiv incluzând 473 pacienți cu diferite tipuri de distonie primară cu debut la vârsta adultă, Erro și colab. 2014 [6] au evaluat prevalența tremorului capului și tremorului membrelor superioare de diferite tipuri – de repaus, postural și kinetic. Mai mult de jumătate din pacienți au avut tremor (55,4%). Dintre aceștia 196 au avut tremor al capului, 140 au prezentat tremor al membrului superior și 98 au avut o combinație de tremor al capului și al membrelor superioare. Toți cei 140 de pacienți cu tremor al membrelor superioare au avut tremor postural [6]. Componenta kinetică a fost întâlnită la 73,6% dintre cei 140 de pacienți cu tremor, iar 40,7% au avut tremor de repaus. Datele acestui studiu sugerează o tendință mai mare de răspândire a elementelor distonice la pacienții cu tremor asociat [6].

De multe ori ambele forme de tremor în distonie se pot confunda cu tremorul esențial sau un alt tip de tremor pur (ex. tremor izolat al capului și al vocii precum și tremor al scrisului, specific de acțiune). Legătura dintre aceste două mari categorii de tremor a fost intens dezbătută în literatură [5].

Tratamentul chirurgical cu stimularea cerebrală profundă (deep brain stimulation - DBS) este cea mai utilizată formă de tratament

chirurgical pentru distonie și tremor [2]. Plasarea electrodului de DBS în globus palidus internus a demonstrat o eficiență marcată în reducerea distoniei. Un procent de aproximativ 15% nu răspunde la stimularea cerebrală profundă palidală [11]. Nucleul subtalamic este o țintă nouă, datele recente sugerează că acesta poate fi de asemenea o țintă viabilă în distonie [2].

Nucleul ventral intermediar talamic este ținta preferată pentru tremorul esențial. Zona subtalamică și zona caudală incertă au arătat că pot fi o altă opțiune în tremorul esențial și posibil în alte tipuri de tremor [2]. Tremorul capului răspunde la toxina botulinică [10].

La ora actuală nu există studii terapeutice specifice care evaluează tratamentul tremorului distonic, tremorului asociat distoniei [7]. Datele colectate sistematic din 43 de articole însumând 487 pacienți au evaluat diferite scheme de tratament ale acestor pacienți [7]. Evaluarea acestor tratamente a fost variabilă, parametri urmăriți au fost diverși, depinzând de tipul operației și distribuția tremorului. Tratamentul medicamentos are eficacitate scăzută [7].

Gigante și colab. [9] evaluează frecvența și distribuția tremorului de repaus într-un grup de 173 pacienți cu distonie cu debut la adult. În 34% din cazuri pacienții au avut tremor. Distribuția lor a fost după cum urmează: 12 au avut tremor al capului, 34 au avut tremor al membrelor, 13 au prezentat atât tremor al capului cât și al membrelor. Concluzia principală a acestui studiu e că, la pacienții cu distonie cu debut la adult, poate fi întâlnit atât tremor de repaus cât și de acțiune și sunt întâlnite în special în distonia segmentală.

Defazio și colab. [4] într-un studiu multicentric italian au studiat 429 pacienți cu diferite forme de distonie cu debut la adult. Dintre aceștia 72 (16,7%) au avut tremor. La 43 de pacienți a fost tremor distonic, iar la 23 tremor asociat cu distonia. Un număr de 6 pacienți au avut ambele tipuri de tremor.

### Concluzii

Tremorul apărut după o lungă perioadă după chirurgia distoniei cervicale este rar întâlnit și mecanismele fiziopatologice sunt încă incomplet elucidate.

Managementul conservator medicamentos al acestuia este dificil. Una din opțiunile

terapeutice este tratamentul chirurgical prin stimulare cerebrală profundă, care este utilizat atât pentru tremor, cât și pentru distonie

### Bibliografie

- [1] Capelle HH, Wöhrle JC, Weigel R, Bänzner H, Grips E, Krauss JK. Movement disorders after intervertebral disc surgery: coincidence or causal relationship? *Mov Disord.* 2004 Oct;19(10):1202-1208.
- [2] Crowell JL, Shah BB. Surgery for Dystonia and Tremor. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2016 Mar; 16(3):22. doi: 10.1007/s11910-016-0627-8.
- [3] Defazio G, Gigante AF, Abbruzzese G, Bentivoglio AR, Colosimo C, Esposito M, Fabbrini G, Guidubaldi A, Girlanda P, Liguori R, Marinelli L, Morgante F, Santoro L, Tinazzi M, Livrea P, Berardelli A. Tremor in primary adult-onset dystonia: prevalence and associated clinical features, *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2013 Apr;84(4):404-8. doi: 10.1136/jnnp-2012-303782.
- [4] Defazio G, Conte A, Gigante AF, Fabbrini G, Berardelli A. Is tremor in dystonia a phenotypic feature of dystonia? *Neurology.* 2015 Mar 10;84(10):1053-9. doi: 10.1212/WNL.0000000000001341.
- [5] Elble RJ. Defining dystonic tremor. *Curr Neuropsychol.* 2013 Jan;11(1):48-52. doi: 10.2174/157015913804999478.
- [6] Erro R, Rubio-Agusti I, Saifee TA, Cordivari C, Ganos C, Batla A, Bhatia KP. Rest and other types of tremor in adult-onset primary dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2014 Sep; 85(9):965-8. doi: 10.1136/jnnp-2013-305876.
- [7] Fasano A, Bove F, Lang AE. The treatment of dystonic tremor: a systematic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2014 Jul;85(7):759-69. doi: 10.1136/jnnp-2013-305532.
- [8] Ford B, Louis ED, Greene P, Fahn S. Outcome of selective ramisectomy for botulinum toxin resistant torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998 Oct;65(4):472-478.
- [9] Gigante AF, Berardelli A, Defazio G. Rest tremor in idiopathic adult-onset dystonia. *Eur J Neurol.* 2016 May;23(5):935-939. doi: 10.1111/ene.12966.
- [10] Gironell A, Kulisevsky J. Diagnosis and management of essential tremor and dystonic tremor. *Ther Adv Neurol Disord.* 2009 Jul; 2 (4): 215-22. doi: 10.1177/ 1756285609104791.
- [11] Pauls KA, Hammesfahr S, Moro E, Moore AP, Binder E, El Majdoub F, Fink GR, Sturm V, Krauss JK, Maarouf M, Timmermann L. Deep brain stimulation in the ventrolateral thalamus/subthalamic area in dystonia with head tremor. *Mov Disord.* 2014 Jun; 29(7): 953-9. doi: 10.1002/mds.25884.