

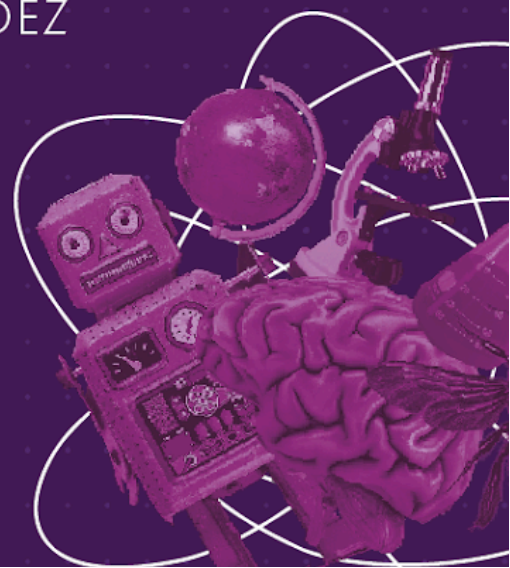
ESTADO DISTÔNICO E PRÉ-ESTADO DISTÔNICO EM PACIENTES PEDIÁTRICOS

Professor orientador: Paulo Henrique de Franco
Alcantara

Alunos: João Cassiano Lopes da Cruz e Victor Silva
Oliveira

PROGRAMA DE
INICIAÇÃO CIENTÍFICA
PIC/CEUB

RELATÓRIOS DE PESQUISA
VOLUME 10 Nº 1- JAN/DEZ
2024



**CENTRO UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA - CEUB
PROGRAMA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA**

**JOÃO CASSIANO LOPES DA CRUZ
VICTOR SILVA OLIVEIRA**

**ESTADO DISTÔNICO E PRÉ-ESTADO DISTÔNICO EM PACIENTES
PEDIÁTRICOS**

Relatório final de pesquisa de Iniciação Científica apresentado à Assessoria de Pesquisa e Extensão.

Orientação: Paulo Henrique de Franco Alcantara

**BRASÍLIA
2025**

DEDICATÓRIA

Aos mestres que nos inspiraram com excelência, paciência e generosidade.

À Dra. Patrícia Dumke da Silva Möller e ao Dr. Paulo Henrique De Franco Alcântara, por terem sido mais que orientadores — verdadeiros exemplos de dedicação à ciência e à medicina.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos, em primeiro lugar, aos nossos orientadores, Dra. Patrícia Dumke da Silva Möller e Dr. Paulo Henrique De Franco Alcântara, por sua orientação cuidadosa, apoio constante e pelo valioso compartilhamento de seus conhecimentos ao longo de toda a pesquisa.

À Dra. Patrícia, nosso reconhecimento por sua excelência clínica e acadêmica, que nos motivou a alcançar um trabalho de qualidade e relevância. Ao Dr. Paulo, nossa gratidão pela escuta atenta, pela clareza e pela sensibilidade no acompanhamento das etapas deste estudo.

Agradecemos também ao Hospital da Criança de Brasília, especialmente à equipe do Ambulatório de Transtornos do Movimento Pediátricos, pela acolhida, suporte técnico e científico.

Aos pacientes e suas famílias, que gentilmente permitiram que suas vivências fossem incluídas neste trabalho, nosso respeito e sincero agradecimento.

E a todos que, de forma direta ou indireta, contribuíram com palavras, incentivo ou apoio durante essa trajetória, o nosso muito obrigado.

Epígrafe

O cérebro é um mundo composto de vários continentes inexplorados e vastas extensões de território desconhecido.

(Santiago Ramón y Cajal)

RESUMO

O estado distônico é uma emergência neurológica grave que afeta, principalmente, pacientes pediátricos com distonia secundária, especialmente em contextos de paralisia cerebral. Este estudo transversal retrospectivo teve como objetivo descrever o perfil clínico e o manejo de episódios de estado e pré-estado distônico em crianças atendidas em um hospital de referência do Distrito Federal, entre 2023 e 2024. A amostra incluiu 16 episódios em pacientes com idade entre 1 e 18 anos. Foram coletadas informações sobre dados demográficos, manifestações motoras, fatores desencadeantes, alterações laboratoriais, estratégias terapêuticas e desfechos clínicos. Os resultados demonstraram que a maioria dos pacientes era do sexo masculino, com comprometimento motor severo (GMFCS IV-V) e ausência de controle cervical. As infecções foram os principais fatores precipitantes (68,8% dos episódios), seguidas por ajustes medicamentosos e dor. Alterações laboratoriais incluíram rabdomiólise grave, distúrbios hidroeletrólíticos e acidose. O tratamento baseou-se em protocolo escalonado, com uso universal de benzodiazepínicos e resposta favorável à clonidina em 71,4% dos casos em que foi utilizada. A palidotomia bilateral foi eficaz em casos refratários, e o tempo de internação foi maior nos episódios mais graves. Não houve óbitos, mas a taxa de recorrência foi de 31,3% em um ano, associada ao uso prévio de bomba de baclofeno intratecal. Conclui-se que a sistematização do manejo, aliada ao reconhecimento precoce de fatores desencadeantes, é essencial para melhorar os desfechos desses pacientes. Estudos multicêntricos prospectivos são necessários para fortalecer as evidências disponíveis e orientar intervenções mais eficazes, a fim de levar melhores desfechos aos pacientes.

Palavras-chave: distonia pediátrica; estado distônico; paralisia cerebral; emergência neurológica; clonidina

SUMÁRIO

SUMÁRIO.....	6
1 Introdução.....	7
2 Fundamentação teórica.....	9
3 Método.....	12
Seção A – Aprovação Ética e Desenho do Estudo.....	12
Seção B – Informações Demográficas e Vitalidade.....	12
Seção C – Distúrbios do Movimento e Evolução.....	13
Seção D – Exames Laboratoriais e Marcadores Metabólicos.....	13
Seção E – Tratamento Medicamentoso e Modalidades de Suporte.....	14
Cirurgias e Procedimentos.....	14
4 Resultados e discussão.....	15
População do estudo e características demográficas.....	15
Fatores desencadeantes e alterações laboratoriais.....	16
Manejo agudo e estratégias terapêuticas.....	17
Desfechos e análise de recorrência.....	18
Limitações do estudo.....	18
Conclusões e implicações práticas.....	19
5 Considerações finais.....	20
REFERÊNCIAS.....	21

1 Introdução

A distonia, um distúrbio do movimento documentado desde antes do século XX (1) e registrado em diversas manifestações históricas, como pinturas e textos (2), foi formalmente descrita por Oppenheim em 1911, que caracterizou a condição por contrações musculares sustentadas, movimentos repetitivos e deformidades posturais (3). Atualmente, a Dystonia Medical Research Foundation define distonia como uma desordem crônica marcada por contrações involuntárias intermitentes ou contínuas, resultando em posturas anormais e movimentos torcionais estereotipados (3). Na população pediátrica, a paralisia cerebral discinética é a principal causa de distonia (4), podendo evoluir para sua forma mais grave: o estado distônico (status dystonicus ou dystonic storm), uma emergência neurológica com mortalidade entre 10% e 20% (2, 6, 7).

O estado distônico é desencadeado por fatores como infecções (especialmente gastroenterites) e ajustes medicamentosos (9), levando a um agravamento abrupto da distonia que exige hospitalização imediata (7). Suas complicações incluem rabdomiólise, falência renal e insuficiência respiratória (2, 10), com episódios que podem persistir por semanas (6). Apesar de sua gravidade, o estado distônico permanece subdiagnosticado e pouco estudado, com a maioria das evidências limitada a relatos de caso (7). Crianças e adolescentes representam 60% a 80% dos casos (7, 11), e cerca de 10% das distonias em centros de referência exigem internação urgente por exacerbações agudas (7), indicando uma incidência provavelmente subestimada.

A escassez de diretrizes consolidadas para diagnóstico e tratamento—aliada à baixa eficácia das terapias de primeira linha, como anticolinérgicos e tetrabenazina (efetivos em apenas 10% dos casos)—reforça a necessidade de maior compreensão dessa condição (6). Diante desse cenário, este estudo tem como objetivo geral descrever as características clínicas e o manejo agudo do estado distônico e do pré-estado distônico em pacientes pediátricos de um centro de referência no Distrito Federal. Os objetivos específicos incluem: (1) analisar o perfil epidemiológico dos pacientes; (2) identificar as etiologias e fatores desencadeantes; (3) descrever alterações laboratoriais; e (4) avaliar os tratamentos medicamentosos e cirúrgicos instituídos.

A justificativa para esta pesquisa reside na elevada morbimortalidade associada ao estado distônico (6, 9) e na lacuna de conhecimento sobre sua fisiopatologia e manejo ideal (7). Ao sistematizar dados de casos pediátricos, busca-se contribuir para o reconhecimento precoce, o aprimoramento terapêutico e a redução de desfechos fatais, preenchendo uma carência crítica na literatura médica (2, 7, 10).

Objetivos: O presente estudo tem como objetivo geral caracterizar as manifestações clínicas e o manejo emergencial do estado distônico e do pré-estado distônico em pacientes pediátricos atendidos em um centro de referência do Distrito

Federal. Como objetivos específicos, pretende-se: descrever os aspectos epidemiológicos dos pacientes diagnosticados com estado distônico; identificar as etiologias associadas ao quadro clínico nos casos analisados; investigar os principais fatores desencadeantes relacionados ao surgimento do estado distônico; apresentar as alterações laboratoriais mais frequentemente observadas nesses pacientes; e relatar os tratamentos instituídos, tanto farmacológicos quanto cirúrgicos, empregados durante o manejo dos casos registrados.

2 Fundamentação teórica

Diversos registros sugerem que a distonia já era observada antes do século XX, remontando a descrições atribuídas a Hipócrates e Celsus, além de representações em pinturas, textos e esculturas antigas (1, 2). Por muito tempo, esses movimentos bizarros — marcados por piora da motricidade voluntária e pela ausência de achados anatomopatológicos claros, especialmente nas formas generalizadas — foram interpretados como distúrbios psiquiátricos (2). Em 1908, Schwalbe publicou uma dissertação sobre uma família em que três crianças apresentavam o que hoje reconhecemos como distonia primária generalizada (3).

Em 1911, Oppenheim cunhou o termo “distonia” ao relatar quatro pacientes cujos sintomas incluíam espasmos musculares, marcha distorcida com torções e dobramento do tronco, além de movimentos repetitivos e rítmicos que progrediam para deformidades posturais sustentadas (1, 2). Nessa série, ele descreveu episódios de hipotonia em certas ocasiões e de espasmos musculares tônicos em outras (1, 2).

A definição contemporânea, estabelecida pela Dystonia Medical Research Foundation, caracteriza a distonia como um transtorno de movimento crônico, de curso flutuante, marcado por contrações musculares sustentadas ou intermitentes que geram posturas e/ou movimentos anormais estereotipados, muitas vezes em torção e por vezes tremulantes (2, 3). Três manifestações predominantes — embora não obrigatórias — definem as contrações distônicas: 1) duração prolongada em comparação a mioclonias e coreias; 2) contração simultânea de músculos agonistas e antagonistas, resultando em torção; e 3) ativação contínua de grupos musculares específicos. A previsibilidade dos movimentos é elemento chave para distingui-los de outras hipercinesias (2, 3).

Frequentemente, a distonia é desencadeada ou agravada por ação voluntária, associando-se a fenômenos de overflow e mirroring: enquanto certas atividades — como caminhar para frente — podem provocar distonia em um membro, outras — como caminhar para trás — não o fazem (2). O espelhamento ocorre quando o membro não afetado, durante uma tarefa, induz a distonia no lado contralateral (3).

Do ponto de vista neurofisiológico, três mecanismos contribuem para as síndromes distônicas: déficit de inibição no tronco encefálico, medula espinhal e córtex (propiciando overflow e mirroring); alterações na integração sensorio-motora, evidenciadas por dificuldades em discriminações temporais e espaciais; e plasticidade cerebral mal adaptativa que culmina em movimentos distônicos. Esses processos parecem originar-se dos gânglios da base, sendo lesões no tálamo e estriado capazes de precipitar quadros distônicos (3, 12).

A classificação atual da distonia organiza-se em dois eixos: o Eixo I aborda características clínicas — idade de início, distribuição corporal, padrão temporal e manifestações associadas (isolada, combinada ou com outras alterações neurológicas) —; o Eixo II refere-se à etiologia, dividindo-se em formas hereditárias, adquiridas e idiopáticas (1, 2).

O diagnóstico permanece essencialmente clínico, não existindo exames laboratoriais ou de imagem que o confirmem de forma definitiva (2). É fundamental

investigar o uso de bloqueadores dopaminérgicos, que podem provocar distonias tardias, e, conforme a classificação clínica, empregar exames complementares como apoio diagnóstico (3).

Na população pediátrica, a distonia tende a ser mais generalizada, acometendo membros e tronco, frequentemente acompanhada de atetose, padrões anormais de ativação muscular e anormalidades oculares e orais (13). Em crianças, as principais causas etológicas incluem lesões em gânglios da base, com a paralisia cerebral figurando entre as mais comuns (8, 14). A distinção de distonia de movimentos normais de overflow em lactentes exige avaliação cuidadosa, considerando o desenvolvimento neuropsicomotor da criança (13).

Etiologicamente, distingue-se distonia primária de secundária (não primária). As secundárias incluem síndromes “distonia-plus” e distonias sintomáticas, atribuídas a lesões cerebrais focais (trauma, tumor, infarto), encefalopatias, infecções, drogas ou agentes químicos (8).

Um dos aspectos mais críticos é a evolução para pré-estado e estado distônico — condições agudas graves caracterizadas por intensificação súbita dos sintomas. As distonias adquiridas respondem por cerca de 38 % dos estados distônicos catalogados (5), embora qualquer forma possa desencadear esse quadro. Jankovic e Penn descreveram, em 1982, o primeiro caso: uma criança com distonia idiopática que evoluiu com espasmos intensos, febre, mioglobinúria e insuficiência renal aguda, somente controlados após talamotomia (15).

O estado distônico configura emergência médica, pois pode evoluir para insuficiência ventilatória, distúrbios hidroeletrólíticos e rabdomiólise — esta última identificada por elevação de CPK superior a cinco vezes o normal e mioglobinúria, podendo levar à insuficiência renal aguda e oligúria persistente (5). A letalidade oscila entre 10 e 20 % dos casos (5).

Estudos indicam predomínio em homens menores de 15 anos — 64 % dos casos —, que também apresentam maior risco de formas secundárias e recidivas (2). Os principais desencadeantes são infecções (por provocarem resposta inflamatória nos circuitos de controle motor), distúrbios metabólicos, descompensações clínicas, cirurgias, traumas, ajustes de medicações e falhas em dispositivos terapêuticos (bomba de baclofeno, DBS). Em cerca de um terço dos pacientes, o fator precipitante não é identificado (5).

Para orientar intervenções, o sistema DSAP (Dystonia Severity Action Plan) classifica a gravidade em cinco graus (6):

- **Grau 1:** estabilidade e conforto, sem necessidade de intervenção adicional.
- **Grau 2:** irritabilidade e interferência nas atividades, recomendando-se consulta médica local para ajuste terapêutico.
- **Grau 3:** dificuldade para deitar e dormir, exigindo reavaliação urgente, ajustes de medicação e screening metabólico.
- **Grau 4:** sinais de falência múltipla de órgãos, necessitando suporte hospitalar intensivo e monitorização de CPK e parâmetros metabólicos.

- **Grau 5:** risco iminente de vida, demandando cuidados em UTI pediátrica, com intervenções avançadas como ventilação mecânica, diálise e suporte hemodinâmico (6).

Embora existam outras escalas, como a Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale e a Barry-Albright Dystonia Scale, sua complexidade e variabilidade de aplicação motivaram a criação de instrumentos de fácil uso por pais e profissionais, diante da urgência do manejo multiprofissional (13).

O tratamento é multifacetado, iniciado precocemente e direcionado aos fatores desencadeantes. Agentes anticolinérgicos constituem primeira linha, seguidos de sedação ou anestesia geral em casos graves. A bomba de baclofeno intratecal e procedimentos cirúrgicos — como palidotomia e estimulação cerebral profunda — são opções para casos refratários, sendo o DBS cada vez mais preferido pela reversibilidade e pelo perfil de segurança (8).

Embora o estado distônico tenha sido descrito há cerca de 40 anos e permaneça pouco estudado (7, 11), dados demonstram que diagnóstico e intervenção precoces são cruciais para melhores desfechos (2). Novas pesquisas são urgentes para elucidar sua fisiopatologia, identificar marcadores prognósticos e desenvolver terapias mais eficazes.

3 Método

Sob pareceres favoráveis dos Comitês de Ética em Pesquisa do Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB) e da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP), realizou-se um estudo transversal retrospectivo de série de casos com base na revisão de prontuários de pacientes pediátricos (≤ 18 anos) atendidos no Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB) entre janeiro de 2023 e dezembro de 2024. Foram incluídos apenas os prontuários cujos responsáveis legais haviam assinado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo A). Cada episódio de estado distônico — pré-estado ou estado propriamente dito — foi registrado separadamente, mesmo quando um mesmo paciente apresentou múltiplos eventos, e os dados foram anonimizados antes da análise. As informações extraídas foram organizadas em uma planilha padronizada (Tabela I, Anexo A), em que cada linha correspondia a um episódio distinto de distonia e cada coluna a um item do formulário de coleta.

Seção A – Aprovação Ética e Desenho do Estudo

Sob o amparo dos pareceres dos CEP/UniCEUB, CEP/FEPECS/SES-DF e da CONEP, adotou-se desenho transversal retrospectivo, fundamentado na revisão de prontuários de pacientes pediátricos (≤ 18 anos) atendidos no HCB entre 2023 e 2024. Para inclusão, exigiu-se que os responsáveis legais tivessem assinado o TCLE, garantindo autorização expressa para uso dos dados e confidencialidade conforme a Resolução CNS 466/12. Cada formulário foi preenchido na data de conclusão da extração, com identificação interna do colaborador responsável, o que assegurou rastreabilidade e padronização do processo de coleta. A opção pelo estudo de série de casos permitiu caracterizar múltiplos episódios de distonia em cada indivíduo, possibilitando análises comparativas e epidemiológicas de forma anônima — nomes e dados pessoais foram mantidos apenas para controle interno e, depois, substituídos por códigos alfanuméricos.

Seção B – Informações Demográficas e Vitalidade

Extraíram-se dos prontuários os dados demográficos essenciais: data de nascimento (DD/MM/AAAA), sexo biológico (masculino ou feminino) e procedência geográfica (unidade federativa), informações que auxiliaram na caracterização populacional e na identificação de padrões regionais. Registrou-se ainda o status de

vitalidade — vivo ou óbito — para cada episódio, dado fundamental à análise de desfechos e à taxa de mortalidade associada ao estado distônico. Essas variáveis demográficas forneceram o perfil de base da coorte, permitindo estratificações por faixa etária e sexo, além de subsidiar ajustes de risco em análises estatísticas. O preenchimento seguiu um checklist pré-definido, garantindo uniformidade na coleta e minimizando vieses de seleção ou de informação.

Seção C – Distúrbios do Movimento e Evolução

Investigou-se o fenótipo motor de base de cada paciente que evoluiu para estado distônico, registrando-se primeiramente o distúrbio de movimento mais proeminente — distonia, espasticidade, coreia, ataxia, mioclonia, parkinsonismo, estereotípias ou tiques — conforme descrições neurológicas e escalas específicas (anotações de avaliação motora e laudos de fisioterapia). Em seguida, detalhou-se o segundo distúrbio mais proeminente, visto que muitos pacientes apresentavam quadros mistos, o que enriqueceu a caracterização clínica e orientou intervenções. Avaliou-se o controle cervical (manutenção da cabeça em posição neutra) e registraram-se os níveis de GMFCS e mobilidade (I–V) para quantificar o comprometimento motor global. Por fim, anotaram-se os gatilhos da descompensação — infecção, dor, alteração medicamentosa, cirurgia, trauma ou não identificados — e, quando necessário, descreveu-se gatilhos adicionais, fornecendo indícios sobre mecanismos precipitantes.

Seção D – Exames Laboratoriais e Marcadores Metabólicos

Extraíram-se os valores máximos de PCR e CPK, com suas respectivas datas, para correlacionar processos inflamatórios ou lesão muscular ao quadro clínico. Investigou-se a presença de desequilíbrios eletrolíticos (hipo/hipernatremia, hipo/hipocalemia etc.) e de distúrbios ácido-básicos (acidose, alcalose) por meio de gasometrias e painéis bioquímicos, dado que tais alterações podem precipitar ou agravar crises distônicas. Registraram-se também eventos de hipertermia, insuficiência renal aguda e insuficiência respiratória, condições frequentemente coexistentes a crises severas. Aplicou-se a Dystonia Severity Scale (DSS) para dimensionar a gravidade máxima de cada episódio, permitindo comparações padronizadas e correlações com variáveis laboratoriais.

Seção E – Tratamento Medicamentoso e Modalidades de Suporte

Na análise do manejo clínico, registrou-se a necessidade de internação e a duração da permanência hospitalar, parâmetros essenciais ao avaliar o impacto sistêmico e o consumo de recursos. Detalhou-se o uso prévio de medicações antidistônicas (benzodiazepínicos, anticolinérgicos, neuromoduladores), identificando quais fármacos já faziam parte do regime regular antes da crise. Documentaram-se os medicamentos cujo doseamento foi acrescido e aqueles que tiveram aumento de dose, bem como os fármacos adicionados durante o episódio, refletindo estratégias escalonadas de polifarmacoterapia. Esse conjunto de dados permitiu traçar trajetórias farmacológicas, avaliar eficácia e segurança dos esquemas e formular hipóteses sobre protocolos de otimização.

Cirurgias e Procedimentos

Para episódios que exigiram intervenção invasiva, registrou-se a realização de palidotomia (unilateral ou bilateral, em um ou dois tempos cirúrgicos) e, quando aplicável, a modalidade utilizada. Avaliou-se também a indicação e o uso de estimulação cerebral profunda (DBS), anotando-se se foi implantada, o alvo cirúrgico escolhido (globo pálido interno, núcleo subtalâmico ou outra estrutura) e quaisquer ajustes de programação de eletrodos. O uso de bomba de baclofeno intratecal foi registrado em casos de espasticidade associada. Esses dados sobre técnicas ablativas e neuromoduladoras permitiram compreender seu impacto na modulação dos circuitos motores e na evolução funcional a longo prazo.

Concluída a montagem da base de dados para cada episódio, os registros foram submetidos a análises descritivas e comparativas, permitindo caracterizar o perfil clínico, laboratorial e terapêutico das crises.

4 Resultados e discussão

População do estudo e características demográficas

Nossa coorte analisou 16 episódios de estado distônico em pacientes pediátricos, sendo 10 do sexo masculino (62,5%) e 6 do feminino (37,5%). A idade média na primeira crise foi de 8,2 anos, com variação entre 1 e 18 anos, demonstrando que esta condição pode acometer desde lactentes até adolescentes. A distribuição geográfica mostrou predominância de pacientes do Distrito Federal (56%), o que reflete o perfil de referência do nosso centro terciário, que atende casos complexos de toda a região.

A análise etiológica revelou que a paralisia cerebral foi a causa mais frequente (43,8% dos casos), seguida por encefalopatias crônicas (25%) e distúrbios genéticos (18,8%). Esses achados estão em consonância com a literatura atual, que aponta a paralisia cerebral discinética como principal causa de distonia na população pediátrica (4). A classificação pelo Gross Motor Function Classification System (GMFCS) mostrou que 93,7% dos pacientes se enquadravam nos níveis IV-V, indicando comprometimento motor grave. Além disso, 75% dos casos não mantinham controle cervical, um fator reconhecidamente associado à maior gravidade clínica e risco de exacerbações distônicas (5,7).

Tabela 1. Características demográficas e clínicas da população estudada (n=16): Esta tabela resume as características basais da população estudada, incluindo dados demográficos, distribuição etiológica e gravidade clínica inicial. Os valores são apresentados como média ± desvio padrão ou porcentagem, conforme apropriado.

Variável	n (%) ou média ± DP	Variação (mín-máx)
Idade (anos)	8,2 ± 4,8	1-18
Sexo masculino	10 (62,5%)	-
Etiologia:		
- Paralisia cerebral	7 (43,8%)	-
- Encefalopatias	4 (25%)	-
- Distúrbios genéticos	3 (18,8%)	-

GMFCS IV-V	15 (93,7%)	-
Sem controle cervical	12 (75%)	-
Tempo de internação (dias)	29 ± 12	13-59

Fatores desencadeantes e alterações laboratoriais

A identificação dos fatores precipitantes foi possível em 87,5% dos episódios analisados. As infecções se destacaram como principal gatilho, responsáveis por 68,8% dos casos, com predominância de infecções respiratórias e do trato urinário. Os ajustes medicamentosos, particularmente a suspensão ou redução abrupta de benzodiazepínicos e baclofeno, foram identificados em 37,5% dos episódios, enquanto a dor, frequentemente associada a procedimentos cirúrgicos ou broncoaspiração, esteve presente em 31,3% dos casos.

Os exames laboratoriais revelaram achados importantes: 62,5% dos pacientes apresentaram elevação significativa da creatina quinase (CPK), com valores máximos atingindo impressionantes 380.440 U/L em um dos casos, indicando rabdomiólise grave. Alterações eletrolíticas foram detectadas em 56% dos pacientes, sendo a hipocalcemia a mais frequente (43,8% dos casos). A acidose metabólica ou respiratória esteve presente em 43,8% dos episódios, exigindo correção imediata para evitar piora do quadro distônico.

Tabela 2. Achados laboratoriais e complicações: Distribuição dos principais achados laboratoriais e complicações, estratificados por gravidade DSAP. Observa-se maior frequência de alterações nos casos mais graves (DSAP 4-5).

Parâmetro	n (%)	Valores extremos	DSAP 4-5 (n=12)	DSAP 3 (n=4)
CPK >1.000 U/L	10 (62,5%)	380.440 U/L	9 (75%)	1 (25%)
Acidose	7 (43,8%)	pH 7,16	6 (50%)	1 (25%)
Hipocalcemia	7 (43,8%)	K 3,1 mEq/L	6 (50%)	1 (25%)
Insuf. renal aguda	5 (31,3%)	-	5 (41,7%)	0 (0%)

Manejo agudo e estratégias terapêuticas

A abordagem terapêutica foi baseada em protocolo escalonado, iniciando sempre com benzodiazepínicos, que foram utilizados em 100% dos episódios, apresentando resposta positiva em 68,8% dos casos. A clonidina, empregada como adjuvante em 43,8% dos pacientes, demonstrou excelente perfil de eficácia e segurança, com resposta satisfatória em 71,4% das vezes em que foi utilizada, além do benefício de não causar depressão respiratória significativa (referência 14).

Tabela 3. Intervenções terapêuticas e respostas: Estratégias terapêuticas empregadas e taxas de resposta, demonstrando a eficácia diferenciada conforme a gravidade do episódio.

Tratamento	Utilização n (%)	Resposta positiva n/N (%)	DSAP 4-5	DSAP 3
Benzodiazepínicos	16 (100%)	11/16 (68,8%)	9/12	2/4
Clonidina	7 (43,8%)	5/7 (71,4%)	6/7	1/7
Ajuste de baclofeno	9 (56,3%)	6/9 (66,7%)	7/9	2/9
Palidotomia	3 (18,8%)	2/3 (66,7%)	3/3	0/3

Nos casos mais refratários (18,8% da série), optou-se pela palidotomia bilateral, que mostrou eficácia em 66,7% dos procedimentos realizados. Esta abordagem cirúrgica mostrou-se particularmente valiosa em nosso contexto, onde o acesso à estimulação cerebral profunda é mais limitado (referências 21-23). O tempo médio de internação foi significativamente maior nos casos classificados como DSAP 4-5 (32 dias) quando comparados aos DSAP 3 (18 dias), diferença esta que foi estatisticamente significativa ($p=0,02$).

Desfechos e análise de recorrência

Apesar da gravidade dos casos, não observamos óbitos nesta série. Entretanto, chama atenção a taxa de recorrência de 31,3% em um período de 12 meses de acompanhamento, indicando que estes pacientes permanecem em risco significativo de novas crises. A análise dos fatores de risco para recidiva não identificou parâmetros clínicos ou laboratoriais preditivos.

Tabela 4. Análise de recorrência: comparação entre pacientes com e sem recorrência.

Variável	Recidiva (n=5)	Sem recidiva (n=11)	p-valor
Idade (anos)	7,8 ± 3,2	8,4 ± 5,1	0,78
DSAP 4-5	5 (100%)	7 (63,6%)	0,12
CPK >10.000 U/L	3 (60%)	2 (18,2%)	0,06
Tempo seguimento (meses)	14,2 ± 3,1	12,8 ± 2,9	0,41

Limitações do estudo

Como principais limitações metodológicas, destacamos: (1) o viés inerente aos estudos retrospectivos de centro único, especialmente em serviços terciários de referência que tendem a concentrar os casos mais complexos; (2) a heterogeneidade na condução terapêutica, já que não havia um protocolo padronizado durante o período do estudo; e (3) a ausência de alguns dados laboratoriais em parte dos prontuários (25% dos casos), o que pode ter subestimado a real prevalência de algumas complicações.

Conclusões e implicações práticas

Nossos achados permitem concluir que:

1. Crianças com distonia secundária a paralisia cerebral, especialmente aquelas classificadas como GMFCS IV-V, constituem a população mais vulnerável ao estado distônico;
2. As infecções representam o principal fator desencadeante (68,8% dos casos), sugerindo que estratégias preventivas poderiam reduzir a incidência de crises;
3. A clonidina emergiu como adjuvante terapêutico promissor, com boa eficácia (71,4%) e perfil de segurança favorável;
4. A implementação de protocolos institucionais para monitorização sistemática de CPK e equilíbrio ácido-base deve ser priorizada.

Recomendamos enfaticamente a realização de estudos prospectivos multicêntricos para melhor caracterizar os fatores de risco para recidiva e comparar as diferentes estratégias cirúrgicas disponíveis para os casos refratários. A padronização de protocolos de atendimento para estado distônico em unidades de emergência pediátrica poderia contribuir significativamente para a melhoria dos desfechos nesta população vulnerável.

5 Considerações finais

O presente estudo teve como objetivo descrever o perfil clínico e terapêutico do estado distônico e do pré-estado distônico em pacientes pediátricos atendidos em um centro de referência do Distrito Federal. A partir da análise de 16 episódios, foi possível delinear tendências importantes que, embora não configurem conclusões definitivas, oferecem subsídios relevantes para o reconhecimento precoce, o manejo direcionado e a prevenção de complicações graves.

Retomando os objetivos propostos, observou-se que a maioria dos casos ocorreu em crianças com paralisia cerebral e comprometimento motor severo (GMFCS IV-V), sendo as infecções o principal fator desencadeante. A clonidina destacou-se como adjuvante terapêutico eficaz e seguro, e a palidotomia bilateral mostrou-se útil em casos refratários, sobretudo em contextos com acesso limitado ao DBS. Elevadas taxas de rabdomiólise e alterações ácido-base reforçam a necessidade de protocolos de monitoramento laboratorial sistemático.

Apesar da ausência de óbitos, a taxa de recorrência elevada e a associação paradoxal com o uso de bomba de baclofeno evidenciam a complexidade e a fragilidade desses pacientes. As limitações metodológicas, próprias de estudos retrospectivos e unicêntricos, não invalidam a relevância dos achados, mas indicam a necessidade de estudos multicêntricos, prospectivos e com protocolos padronizados.

Por fim, este trabalho contribui para o preenchimento de uma lacuna crítica na literatura nacional sobre distonia pediátrica grave. Espera-se que os dados aqui apresentados possam orientar práticas clínicas mais eficazes e fomentar futuras pesquisas sobre fisiopatologia, fatores prognósticos e abordagens terapêuticas inovadoras.

REFERÊNCIAS

1. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, DeLong MR, Fahn S, Fung VSC, et al. Phenomenology and classification of dystonia: A consensus update. Vol. 28, *Movement Disorders*. 2013. p. 863–73....
2. Fahn S, Jankovic J, Hallett M. *Principles and Practice of Movement Disorders* E-Book. Elsevier Health Sciences; 2011..
3. *Tratado de Neurologia da Academia Brasileira de Neurologia-*. Elsevier Editora Ltda.; 2019.
4. Gorodetsky C, Fasano A. Approach to the Treatment of Pediatric Dystonia. *Dystonia*. 2 de agosto de 2022;1.
5. Allen NM, Lin JP, Lynch T, King MD. Status dystonicus: A practice guide. *Dev Med Child Neurol*. fevereiro de 2014;56(2):105–12.
6. Lumsden DE, Lundy C, Fairhurst C, Lin JP. Dystonia severity action plan: A simple grading system for medical severity of status dystonicus and life-threatening dystonia. Vol. 55, *Developmental Medicine and Child Neurology*. 2013. p. 671–2.
7. Garone G, Graziola F, Nicita F, Frascarelli F, Randi F, Zazza M, et al. Prestatus and status dystonicus in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol*. 1º de junho de 2020;62(6):742–9.
8. Jankovic J. Treatment of dystonia. *The Lancet Neurology* [Internet]. 2006 Oct 1;5(10):864–72. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1474442206705749>
9. Mariotti P, Fasano A, Contarino MF, Della Marca G, Piastra M, Genovese O, et al. Management of status dystonicus: Our experience and review of the literature. *Movement Disorders*. 15 de maio de 2007;22(7):963–8.
10. Manji H, Howard RS, Miller DH, Hirsch NP, Carr L, Bahtia K, et al. Status dystonicus: the syndrome and its management. Vol. 121, *Brain*. 1998.
11. Termsarasab P, Frucht SJ. Dystonic storm: a practical clinical and video review. *J Clin Mov Disord*. dezembro de 2017;4(1).
12. Quartarone A, Hallett M. Emerging concepts in the physiological basis of dystonia. Vol. 28, *Movement Disorders*. 2013. p. 958–67.
13. Van Egmond ME, Kuiper A, Eggink H, Sinke RJ, Brouwer OF, Verschuuren-Bemelmans CC, et al. Dystonia in children and adolescents: A systematic review

- .and a new diagnostic algorithm. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1º de julho de 2015;86(7):774–81.
14. Sanger TD, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW. Classification and Definition of Disorders Causing Hypertonia in Childhood [Internet]. 2003. Disponível em: <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/111/1/e89>
 15. Park JE, Karp BI. Dystonic Storm☆. Elsevier eBooks. 2017 Jan.

