

# Síndrome de Pisa: relato de caso

*Pisa syndrome: case report*

*Adolfo Vasconcelos de Albuquerque<sup>1</sup>, Heloy Darroz Júnior<sup>2</sup>*

## RESUMO

**Introdução.** A síndrome de Pisa (pleurotonus) é uma rara distonia truncal tônica que leva à lateralização do tronco com leve rotação do eixo axial para trás sem distonia em outras partes do corpo. Classicamente essa síndrome é relacionada a uma reação adversa aguda ou tardia ao tratamento com neurolépticos mas pode ser associada a muitas outras medicações ou mesmo ser idiopática. **Método.** Relatamos um caso de síndrome de Pisa em uma mulher de 33 anos como uma distonia tardia secundária ao uso prolongado de haloperidol. **Conclusão.** Com o relato dessa rara e pouco conhecida síndrome chamamos a atenção para a necessidade do uso criterioso dos neurolépticos.

**Unitermos.** Distonia, Escoliose, Lombalgia.

**Citação.** Albuquerque AV, Darroz Júnior H. Síndrome de Pisa: relato de caso.

## ABSTRACT

**Introduction.** The Pisa syndrome (pleurothotonus) is a rare tonic truncal dystonia that leads to a lateral flexion of the body trunk with slight backward axial rotation without dystonia in the rest of the body. Classically this syndrome is related to an acute or delayed adverse reaction to neuroleptics treatment but may also be associated with many other medications or even be idiopathic. **Method.** We report a case of Pisa syndrome of a 33 year old woman with late secondary dystonia because of the prolonged usage of haloperidol. **Conclusion.** With the report of this rare and relatively unknown syndrome we are drawing attention to the need of discernment in the use of neuroleptics.

**Keywords.** Dystonia, Scoliosis, Low Back Pain.

**Citation.** Albuquerque AV, Darroz Júnior H. Pisa syndrome: report of case.

Trabalho realizado no Centro Médico Agnaldo Machado, Maceió-AL, Brasil.

1. Neurologista do Centro Médico Agnaldo Machado, Maceió-AL, Brasil.
2. Neurologista, Mestrado em Neurologia pela Universidade Federal Fluminense (UFF), Guaçuí-ES, Brasil.

**Endereço para correspondência:**  
Dr. Adolfo Vasconcelos de Albuquerque  
R Ulisses Braga Júnior 336  
CEP 57050-530, Maceió-AL, Brasil  
E-mail: adolfo.vasconcelos@hotmail.com

Relato de caso  
Recebido em: 11/09/2008  
Aceito em: 17/11/2008  
Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Pisa (pleurotonus) é caracterizada por distonia tônica do tronco com lateralização e leve rotação para trás sem distonia em outras partes do corpo<sup>1,2</sup>. O primeiro relato da síndrome foi feito em 1972, na ocasião os autores descreveram uma nova síndrome distônica relacionada à terapia com butirofenonas<sup>3</sup>. A prevalência é pouco conhecida. Em um estudo multicêntrico a síndrome de Pisa foi observada em 17 entre 45000 pacientes psiquiátricos com prevalência de cerca de 0,04%<sup>4</sup>. Outra pesquisa que avaliou pacientes psicogerítricos num período de cinco anos relatou prevalência de 8,3% (9,3% entre as mulheres e 6,4% entre os homens)<sup>5</sup>. São considerados fatores de risco para a síndrome de Pisa o tratamento com várias medicações, a idade avançada, o sexo feminino e a presença de desordens cerebrais orgânicas<sup>6</sup>.

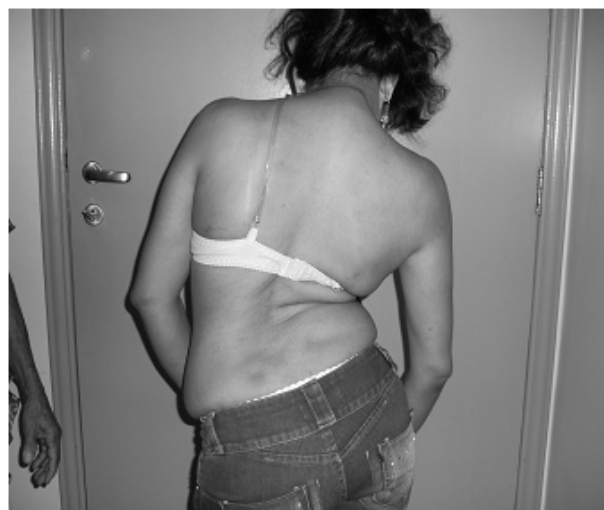
## MÉTODO

Trata-se de um relato de caso. A paciente é proveniente da clínica privada (consultório) de um dos autores e assinou consentimento informado autorizando que os dados clínicos e a imagem fossem utilizados no artigo.

### Relato de caso

Mulher de 33 anos de idade, desde os 20 anos apresenta episódios de descontrole e agressividade relacionada a trauma psicológico que se seguiu a problemas conjugais e ao fato de ter sido afastada de seus filhos. Na época foi medicada com haloperidol 5mg duas vezes ao dia e diazepam 10mg à noite com controle do quadro. Há três anos começou a apresentar distonia da musculatura paravertebral com desvio do tronco para a direita e leve rotação para trás. O quadro inicialmente era leve e flutuante, mas com o tempo tornou-se progressivo com episódios cada vez mais intenso que às vezes chegavam a dificultar a deambulação. Avaliamos a paciente pela primeira vez há cerca de seis meses, ela ainda fazia uso de haloperidol 5mg duas vezes ao dia (continuamente há cerca de 13 anos) e há muito tempo não tinha acompanhamento médico regular. Apresentava intensa distonia com desvio do tronco para a direita e leve rotação caracterizando a síndrome de Pisa (fig 1). Sua queixa principal era lombalgia. Necessitava de acompanhante já que quando a distonia se agravava precisava de apoio para deambular. Não foi possível realizar o tratamento com toxina botulínica (terapêutica de primeira escolha nestes casos) pela dificuldade de acesso a esta ferramenta terapêutica no sistema público de saúde de Alagoas e também devido ao difícil quadro psiquiátrico da paciente. Tomografia computadorizada torácica e lombar demonstrou apenas desvio escoliôti-

co do eixo axial. Retiramos então o haloperidol e iniciamos o triexifenidil 5mg com aumento progressivo da dose até 20mg ao dia. Inicialmente mantivemos o diazepam 10mg à noite, posteriormente fomos aumentando a dose progressivamente para 10mg três vezes ao dia. Após quatro semanas houve uma clara diminuição da distonia com melhora da lombalgia e, apesar de ainda ter momentos de piora, já não havia comprometimento da marcha. A melhora foi significativa mas parcial, a paciente continuou a ter distonia e lateralização do eixo axial. Após 4 meses da retirada do haloperidol voltou a apresentar episódio de descontrole e agressividade, iniciamos então a risperidona 1mg duas vezes ao dia. Após um mês do início da risperidona houve uma grande piora da distonia com nítido aumento do desvio lateral do tronco com intensa lombalgia novamente comprometendo a marcha. Descontinuamos a risperidona e os movimentos distônicos voltaram a melhorar.



**Figura 1.** Distonia truncal levando à lateralização e leve rotação do eixo axial para trás (síndrome de Pisa ou pleurotonus).

## DISCUSSÃO

Inicialmente a síndrome de Pisa foi considerada uma rara reação colateral aguda ou tardia ao uso de neurolépticos convencionais<sup>2,6</sup>. Hoje, no entanto, sabemos que pode também estar associada aos neurolépticos atípicos como a olanzapina, risperidona e clozapina<sup>7</sup>. Existem relatos ainda de síndrome de Pisa associada ao uso de antidepressivos tricíclicos, benzodiazepínicos, inibidores seletivos da recaptção da serotonina, antieméticos, carbonato de lítio e inibidores da colinesterase<sup>2</sup>. Autores referiram o desenvolvimento da síndrome em dois pacientes que fizeram uso de inibidores de colinesterase (donepezil e rivastigmina) para

doença de Alzheimer<sup>8</sup>. Há relatos da síndrome de Pisa associada a doenças neurodegenerativas como a doença de Alzheimer, atrofia de múltiplos sistemas e doença de Lewy de forma idiopática, sem associação com medicações<sup>7</sup>. Isso levanta a hipótese de que a síndrome pode ser secundária ao desbalanço entre neurotransmissores, com diminuição de estímulos dopaminérgicos e excesso de estímulos colinérgicos<sup>7</sup>. O quadro foi descrito como uma complicação motora do tratamento da doença de Parkinson com levodopa, nesse caso a síndrome ocorria como uma reação distônica na deterioração de fim de dose<sup>9</sup>. A síndrome também pode ocorrer após a descontinuação da terapia antipsicótica. Esses relatos reforçam a hipótese do desbalanço dopaminérgico<sup>6</sup>.

Nossa paciente desenvolveu a síndrome de Pisa após quase dez anos de uso contínuo de haloperidol na dose de 10mg ao dia. O desvio lateral do tronco era tão intenso que, em períodos de piora, dificultava a marcha (Fig 1). Apesar do caráter flutuante a paciente nunca ficava sem o movimento involuntário. Pela intensidade e a longa evolução do quadro houve o desenvolvimento de uma postura fixa sobre a qual ocorriam típicos movimentos distônicos de maior ou menor intensidade. A queixa principal era forte lombalgia. Até que nos procurasse pela primeira vez, após quase três anos de evolução da síndrome de Pisa, o quadro ainda não havia sido relacionado a uma reação ao haloperidol. Isso deixa claro que a síndrome de Pisa é uma reação adversa aos neurolépticos muito pouco conhecida. É essencial que os profissionais de saúde conheçam os possíveis efeitos adversos já que o pronto reconhecimento da discinesia e a retirada precoce do neuroléptico aumentam a chance de uma pronta reversão do quadro. No nosso caso houve uma clara melhora do quadro após a retirada do haloperidol e início do anticolinérgico, mas a paciente continuou a ter distonia e manteve uma postura de lateralização do tronco. Acreditamos que a evolução muito longa e a demora do reconhecimento do quadro (quase três anos) foram os fatores preponderantes para a melhora apenas parcial. Algum tempo após a melhora clínica da distonia, a pa-

ciente apresentou uma recaída do quadro psiquiátrico levando a necessidade de iniciar a risperidona, isso ocasionou uma nova piora do quadro distônico e uma exacerbação da síndrome de Pisa, isso reforça a relação também com os neurolépticos atípicos como referido por outros autores<sup>6</sup>.

## CONCLUSÃO

A síndrome de Pisa pode ocorrer como uma rara reação distônica tardia ao uso tanto de neurolépticos convencionais quanto dos atípicos e é muito pouco conhecida. Com esse relato esperamos chamar a atenção para as principais características do quadro, facilitando um mais rápido reconhecimento e propiciando um tratamento precoce. Queremos também reforçar a necessidade do uso mais criterioso dos neurolépticos, primando pelo uso com indicações precisas, nas menores doses e pelo menor tempo possível, para evitar os potenciais efeitos colaterais dessas medicações.

## REFERÊNCIAS

1. Tolosa E, Alom J. Drug-Induced Dyskinesias. In Jankovic J, Tolosa E. Parkinsonism Disease and Movement Disorders. Baltimore: Urban & Schwarzenberg, 1988, p.327-47.
2. Yokichi F. Lateral flexion in Parkinson's disease and Pisa syndrome. J Neurol 2006;253(suppl 7):17-21.
3. Ekblom K, Lindholm H, Ljungberg L. New dystonic syndrome associated with butyrophenone therapy. J Neurol 1972;200:94-103.
4. Stubner S, Padberg F, Grohmann R, Hamper H, Hollweg M, Hippus H, et al. Pisa syndrome (pleurothotonus): report of a multicenter drug safety surveillance project. J Clin Psychiatry 2000;62:569-74.
5. Yassa R, Nastase C, Cvejic J, Laberge G. The Pisa syndrome (or pleurothotonus): prevalence in a psychogeriatric population. Biol Psychiatry 1991;29:942:45.
6. Dugal HS, Sivamony S, Umapathy C. Pisa syndrome and atypical antipsychotics. Am J Psychiatry 2004;161:373.
7. Villarejo A, Camacho A, Garcia-Ramos R, Moreno T, Penas M, Juntas R, et al. Cholinergic-dopaminergic imbalance in Pisa syndrome. Clin Neuropharmacol 2003;26:119-21.
8. Kwak YT, Han IW, Baik J, Koo M. Relation between cholinesterase inhibitor and Pisa syndrome. Lancet 2000;355:2222.
9. Kim JS, Park JW, Chung Sw, Kim YI, Kim HT, Lee KS. Pisa syndrome as a motor complication of Parkinson's disease. Parkinsonism Relat disord 2007;13:126-28.