

# Catatonía como Apresentação de Doença de Creutzfeldt-Jakob: Um Caso Clínico

## *Catatonía as Presentation of Creutzfeldt-Jakob Disease: a Case Report*

Inês Fernandes\*<sup>✉</sup>, Sara Carneiro\*, Margarida Duarte\*\*, Alda Rosa\*

### RESUMO

**Introdução:** A catatonía é uma síndrome neuropsiquiátrica, classicamente associada à esquizofrenia, mas mais frequentemente relacionada com outras causas psiquiátricas, neurológicas e/ou metabólicas.

**Caso Clínico:** Um homem de 61 anos foi internado no Serviço de Psiquiatria por catatonía de etiologia a esclarecer. O electroencefalograma revelou actividade periódica trifásica e a ressonância magnética crânio-encefálica revelou atrofia cortico-subcortical de predomínio frontal e temporal interno. O doente foi transferido para o Serviço de Neurologia por provável encefalopatia espongiiforme, com a detecção de um aumento da proteína 14.3.3 no líquido cefalorraquidiano. O quadro clínico agravou-se com mioclonias plurisegmentares, episódios de desvio ocular e distonia, culminando no óbito ao fim de 5 semanas. O estudo anatomopatológico confirmou o diagnóstico de Doença de Creutzfeldt-Jakob esporádica.

**Conclusões:** Este caso reflecte a dificuldade no diagnóstico diferencial das doenças com sin-

tomatologia neuropsiquiátrica, em particular da catatonía, e a importância da articulação e sinergismo multidisciplinar na Medicina.

**Palavras-Chave:** Catatonía; Síndrome de Creutzfeldt-Jakob; Doenças dos Priões.

### ABSTRACT

**Background:** *Catatonía is a neuropsychiatric syndrome, classically related to schizophrenia, but more often associated with other psychiatric, neurological and/or metabolic causes.*

**Clinical Case:** *A 61-year-old man was admitted in the Psychiatric Department with catatonía of unknown etiology. He was submitted to a detailed investigation including electroencephalogram that revealed triphasic periodic activity and cranial magnetic resonance imaging that revealed brain cortical and subcortical atrophy of frontal and medial temporal predominance. The patient was then transferred to the Neurology Department. An increase of 14.3.3 protein in the cerebrospinal fluid, was detected and a presumptive diagnosis of spongiform enceph-*

\* Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental, Hospital Distrital de Santarém, Santarém, Portugal, ✉ ines.silva.fernandes@gmail.com.

\*\* Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar de Leiria, Leiria, Portugal.

Recebido / Received: 21.01.2015 - Aceite / Accepted: 10.08.2015.

*alopathy was made. The clinical picture worsened with plurisegmental myoclonus, episodes of ocular deviation and dystonia. The patient died after 5 weeks. Anatomopathological examination confirmed the diagnosis of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.*

**Conclusions:** *This case report reflects the difficulty in the differential diagnosis of diseases with neuropsychiatric symptoms, particularly of catatonia, and the importance of coordination and multidisciplinary synergy in medicine.*

**Key-Words:** *Catatonia; Creutzfeldt-Jakob Syndrome; Prion Diseases.*

## INTRODUÇÃO

A catatonia foi descrita pela primeira vez por Karl Kahlbaum, em 1874. Emil Kraepelin associou o conceito à demência praecox e Eugen Bleuler reforçou esta associação. Durante o século XX, a catatonia foi assim considerada como um subtipo de esquizofrenia<sup>1</sup>.

Actualmente, reconhece-se que a catatonia ocorre em várias perturbações psiquiátricas

(doença bipolar, perturbações depressivas, psicóticas e do neurodesenvolvimento) assim como em múltiplas patologias orgânicas (como por exemplo, doenças inflamatórias, metabólicas, neurológicas, suspensão ou intoxicação com drogas, síndrome paraneoplásico), sendo assim uma síndrome neuropsiquiátrica<sup>2,3</sup>. Manifesta-se geralmente por uma acentuada diminuição da actividade motora, podendo também apresentar-se como actividade motora excessiva, ou com alternância entre estes dois estados (Quadro I)<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

ASN, sexo masculino, 61 anos, casado, reformado (operário fabril), iniciou um quadro de cefaleias tipo tensão, alterações mnésicas, desequilíbrio, adinamia, défice de iniciativa, anedonia, anorexia e perda ponderal, sem aparente evento desencadeante. Foi medicado com amitriptilina e citicolina, sem melhoria. O quadro evoluiu com acalculia, défices de memória de curto e longo prazo, dificuldade na tomada de decisões, apraxia visuo-constructiva, desorientação espacial, bradicinésia

**Quadro I.** Critérios diagnósticos de catatonia (adaptado de DSM-5)<sup>2</sup>.

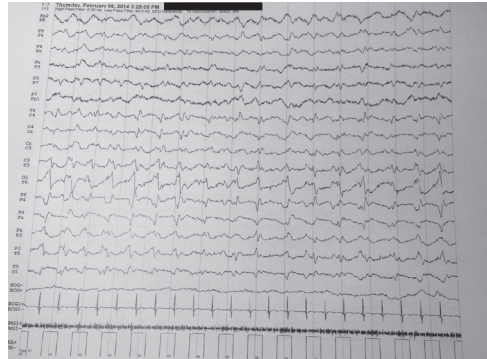
Segundo a DSM-5, a <b>Catatonia</b> é definida pela presença de 3 ou mais dos seguintes sinais psicomotores:		
1. Estupor	5. Negativismo	9. Agitação
2. Catalepsia	6. Posturas mantidas	10. <i>Grimacing</i> (expressão facial estranha)
3. Flexibilidade cérea	7. Maneirismos	11. Ecolália
4. Mutismo	8. Estereotípias	12. Ecopraxia



**Figura 1.** Doente catatónico, com postura bizarra.

muito marcada e dependência de terceiros nas actividades básicas da vida diária, nomeadamente na capacidade de se alimentar.

Sem antecedentes psiquiátricos prévios e/ou consumo de substâncias psicoactivas. Com múltiplos factores de risco cardiovasculares (controlados com medicação). Sem outros antecedentes médicos e/ou cirúrgicos. Sem antecedentes familiares psiquiátricos e/ou neurológicos.

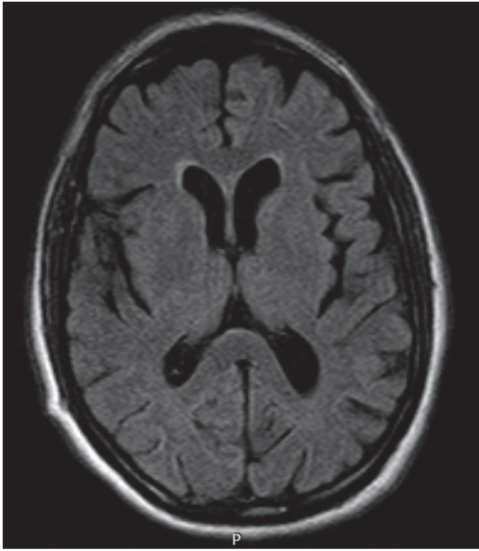


**Figura 2.** EEG: actividade periódica trifásica, sugestiva de encefalopatia espongiiforme.

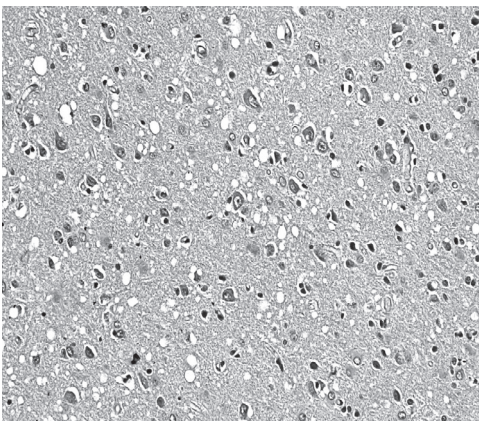
Cerca de dois meses após o início do quadro clínico, à admissão no Serviço de Urgência, evidenciava fácies inexpressivo, exoftalmia, olhar perplexo e vazio, não estabelecia contacto visual e apresentava atitude não colaborante, lentificação psicomotora extrema, flexibilidade cérea, posturas bizarras mantidas, bem como mutismo e humor neutro, com embotamento afectivo (Figura 1).

Ficou internado no Serviço de Psiquiatria por catatonia de etiologia a esclarecer.

Foi inicialmente medicado com lorazepam até 15mg/dia, sem qualquer melhoria. O estudo laboratorial (com hemograma, bioquímica, provas da função tiroideia, serologias, dosesamentos vitamínicos e pesquisa de anticorpos anti-neuronais e paraneoplásicos) não revelou alterações, tal como o estudo genético. Foram realizados electroencefalograma (EEG) (Figura 2) e ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE) (Figura 3). O doente foi transferido por provável encefalopatia espongiiforme para o Serviço de Neurologia.



**Figura 3.** RM-CE: Atrofia cortico-subcortical difusa de predomínio frontal e temporal interno.



**Figura 4.** O estudo anatomopatológico do córtex visual (em grande ampliação) revela alteração espongiiforme marcada, que constitui o padrão distintivo da doença dos priões.

Foi medicado com metilprednisolona 1g via endovenosa para uma eventual encefalopatia autoimune, sem qualquer melhoria. O quadro clínico agravou-se com aparecimento de mioclonias plurissegmentares com predomínio nos membros direitos, episódios de desvio ocular e postura distônica da cabeça para a direita. Foi detectada a proteína 14.3.3 no líquido cefalorraquidiano. O doente faleceu ao fim de cinco semanas de internamento, no Serviço de Neurologia, na sequência de choque séptico. O estudo anatomopatológico confirmou o diagnóstico de Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) esporádica (Figura 4).

## DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Para o diagnóstico de catatonia é necessário um elevado índice de suspeição<sup>1</sup>. Sendo uma síndrome com grande variedade etiológica, é prioritário diferenciar se o diagnóstico é de causa orgânica ou funcional.

Tendo em conta a clínica do doente e a sua evolução, colocaram-se as seguintes hipóteses de diagnóstico: catatonia de etiologia orgânica (encefalite/encefalopatia, demência rapidamente progressiva, neurosífilis, infecção por VIH, défices vitamínicos ou patologia tiroideia) e catatonia de etiologia funcional (depressão *major* com sintomas catatónicos)<sup>4</sup>. Foram pedidos os exames auxiliares de diagnóstico habituais numa catatonia<sup>4</sup>. Apesar da inespecificidade do resultado da ressonância magnética crânio-encefálica, a presença de complexos periódicos trifásicos no electroencefalograma e a presença da proteína 14.3.3 no líquido levantou a hipótese de uma provável encefalopatia espongiiforme, posteriormente

confirmada com o estudo anatomopatológico, concluindo tratar-se da DCJ esporádica.

A DCJ, uma das patologias orgânicas possivelmente associadas à catatonia, faz parte de um grupo heterogêneo de doenças neurodegenerativas do sistema nervoso central (doenças dos priões), fatal e sem tratamento<sup>5</sup>. A variante humana é mais frequentemente de etiologia esporádica (mutações somáticas) e mais raramente de etiologia infecciosa (priões de origem bovina ou iatrogenia) ou genética (mutações no gene PrP), sendo a infecciosa uma questão de Saúde Pública<sup>5</sup>.

A DCJ esporádica é relativamente rara (com uma incidência inferior a 2 casos/milhão), ocorre habitualmente depois dos 65 anos, manifesta-se como uma demência rapidamente progressiva associada a mioclonias e mutismo acinético, com uma evolução para a morte em menos de 6 meses<sup>5</sup>.

A frequência de manifestações psiquiátricas na DCJ esporádica varia entre 18 e 39%, sobretudo com sintomatologia depressiva, alterações da personalidade e labilidade emocional<sup>6,7</sup>. Há apenas alguns relatos de casos de apresentação de DCJ com sintomas catatónicos<sup>7</sup>. No entanto, na presença de sintomas cognitivos e psiquiátricos pouco habituais a hipótese de DCJ deve ser colocada, e electroencefalogramas seriados devem ser realizados<sup>7</sup>.

Este caso clínico reflecte assim a dificuldade no diagnóstico diferencial das doenças com sintomatologia neuropsiquiátrica, em particular da catatonia, e a importância da articulação e sinergismo multidisciplinar na Medicina. Sem o contributo da Psiquiatria, Neurologia e Anatomia Patológica nunca teria sido possível chegar ao diagnóstico definitivo,

com o seu consequente impacto no tratamento e prognóstico.

## AGRADECIMENTOS

Os autores gostariam de agradecer à Dr.<sup>a</sup> Paula Pinheiro (Directora do Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental do Hospital Distrital de Santarém), à Dr.<sup>a</sup> Adelaide Palos (Directora de Serviço de Neurologia do Hospital Distrital de Santarém) e ao Dr. Stirling Carpenter (Neuropatologista do Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar de São João).

## Conflitos de Interesse / *Conflicting Interests*:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

*The authors have declared no competing interests exist.*

## Fontes de Financiamento / *Funding*:

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

*The authors have declared no external funding was received for this study.*

## Bibliografia / *References*

1. Fink M. Shorter E. Taylor MA: Catatonia is not schizophrenia: Kraepelin's error and the need to recognize catatonia as an independent syndrome in medical nomenclature. *Schizophr Bull* 2010; 36:314-320.
2. American Psychiatric Association. *Schizophrenia Spectrum and Other Psychotic Disorders*. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders: DSM-5. 5th ed. Arlington, VA: American Psychiatric association; 2013; p. 119-121.

3. Carroll BT. Kennedy JC. Goforth HW: Catatonic signs in medical and psychiatric catatonias. *CNS Spectr* 2000; 5:66-69.
4. Taylor MA. Fink M: Catatonia in psychiatric classification: a home of its own. *Am J Psychiatry* 2003; 160:1233-1241.
5. Santana I. Doenças de Priões. In: Santana I, Cunha L. *Demência(s): Manual para Médicos*. Coimbra: Grunenthal; 2005; p. 111-117.
6. Will RG. Matthews WB: A retrospective study of Creutzfeldt-Jakob disease in England and Wales 1970-79. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47:134-140.
7. Shekhawat LS. Kumar S. Ramdurg SI. Manjunatha N. Gupta P: New variant Creutzfeldt-Jacob disease presenting with catatonia: a rare presentation. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2012; 24:3.