

FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGIA — PROF. ADHERBAL TOLOSA

SINDROMO PARKINSONIANO UNILATERAL

Considerações gerais sôbre os síndromos extra-piramidais

Ddo. RUY FERREIRA SANTOS

Interno efetivo do Hospital Central da Santa Casa de Misericórdia

Abrange êste trabalho a observação de um paciente que nos foi confiado no serviço do Prof. A. Tolosa, e, em seguida, a discussão diagnóstica dêsse caso, nela se incluindo considerações gerais sôbre o sistema extra-piramidal e sôbre os síndromos clínicos que a êle se referem.

I

OBSERVAÇÃO

M. R. C., de 30 anos, solteiro, comerciário, branco, brasileiro — Obs. 19-4-1940.

HISTÓRIA DA MOLÉSTIA ATUAL

Há dez anos teve o paciente um resfriado durante vários dias (sic). Lembra-se de que esteve muito abatido e de que sentia o corpo “quebrado” e muito quente, julgando que tinha então muita febre: sómente no 7.º dia da moléstia é que soube da sua temperatura, quando foi examinado, em Araçatuba, pelo médico da Estrada de Ferro Noroeste. Tinha então 39°C. Nessa primeira semana, esteve atacado por intensíssima dôr de cabeça, do lado esquerdo (o paciente aponta o parietal), dôr essa que o atormentava quasi continuamente, que não cedia aos comprimidos de cafiaspirina que então tomou, e que só melhorava si o doente dormisse. Nega ter tido, nêsse período, fenômenos articulares e perturbações para o lado das vias aéreas.

Sob o efeito de umas cápsulas que lhe receitou aquele facultativo, melhorou, chegando a passar dois meses sem que de nada se queixasse. Decorrido êsse tempo, começou a aparecer, aos poucos, um tremor no lado esquerdo do corpo, apreciável principalmente nos membros dêste lado, e que se intensificava quando o paciente se via na contingência de falar a um desconhecido: “ficava nervoso” e a emoção determinava aumento do tremor. O próprio doente refere espontaneamente os aspectos seguintes da sua moléstia: o tremor que, gradativamente, se intensificou e se estendeu pela metade esquerda do corpo, melhorava e desaparecia mesmo, peló repouso no leito; atenuava-se ainda com

os movimentos da marcha; surgia de novo e ia aumentando aos poucos, por causas emotivas ou, principalmente, quando se mantinha por algum tempo numa mesma posição. Não obstante, poudé ainda trabalhar durante um ano e oito menses, findos os quais teve que abandonar o seu serviço de “garçon” de composições ferroviárias. Já então tinha também alterações na marcha, pois começara a andar com dificuldade e “arrastando o calcanhar esquerdo” (sic).

De cinco anos para cá, sente de quando em quando “um sangue ou um vento que sobe e desce pelo lado esquerdo da cabeça”. Nêsse momento, ambos os olhos se desviam para a esquerda e fixam-se nesta posição durante uns dez ou quinze minutos, a não ser que o paciente vá dormir, pois, com o sono, apressa-se a regressão de tais fenômenos.

A moléstia tem evoluído, conservando o tremor os caracteres descritos. Além disso, o doente tem notado que os movimentos são mais lentos à esquerda: diz que, para pegar um objeto, estende vagarosamente o braço, acertando, porém, a preensão.

O “esquecimento”, referido pelo paciente, em sua queixa, consiste, ao que parece, em sensações subjetivas de formigamento nas extremidades dos membros do lado esquerdo. Ele não informa precisamente sobre os caracteres de tais fenômenos, respondendo negativamente às perguntas sobre si notou perturbações da sensibilidade.

INTERROGATÓRIO GERAL SÔBRE OS DIFERENTES APARELHOS

Negativo, salvo no seguinte:

— há um ano, em Março de 1939, quando se internou pela primeira vez neste serviço (1.^a M. H.), teve “pús nos rins”, tendo passado um mês sem comer sal.

— há um mês, desenvolveu-se ao nível do tornozelo esquerdo, um inchaço doloroso à palpação e que espontaneamente regrediu.

— quatro vezes já lhe examinaram o sangue (Wassermann): a primeira, com quatro cruces, quando, em 1935, esteve internado na 6.^a M. H., tendo tomado então uma série de injeções de bismuto e de 914, até a dose de 0,90 grs. (sic); a segunda vez, em 1937, em Piracicaba, com resultado negativo; uma terceira, em Março de 1939, na 1.^a M. H., com três cruces: não se submeteu a tratamento por causa do “pús na urina”; uma última vez, finalmente, ao voltar há pouco tempo para esta enfermaria: resultado negativo. Informa ainda o paciente que, no ano passado, foi examinado o “líquido da espinha”. Desconhece os resultados.

ANTECEDENTES PESSOAIS E HÁBITOS

Sarampo e varicela na infância, reumatismo aos 12 anos (sem febre, ao que diz), gripe em 1918. Uretrite blenorragia aos 25 anos. Condições normais de nascimento. Aleitamento materno até os três anos de idade. Tabagista, fumando meio maço de cigarrões por dia (papel e palha). Etilista, bebendo aperitivos diariamente.

ANTECEDENTES FAMILIARES

Pais vivos e sadios. Treze irmãos, dos quais sete já morreram, o mais velho destes com 11 anos de idade. Um natimorto. O paciente ignora a ocorrência de abortamentos. Dois tios maternos sofrem de tremores (informações pouco precisas).

EXAME OBJETIVO

Pulso: 84 T. art.: 120/70 Estat.: 161
Resp.: 17 Temp.: 36°,6C Peso: 48,5

Inspeção Geral (Ver a fotografia à pag. 63).

Indivíduo leucoderma, mediolíneo, aparentando a idade que diz ter. Fácies não característica, estando a expressão mímica ligeiramente prejudicada. Decúbito indiferente ativo. Marcha resoluto, com flexão insuficiente do joelho esquerdo e conseqüente arrastamento, ainda que ligeiro, do calcanhar do mesmo lado. Durante a marcha não há o balanço associado do braço esquerdo, que vai pendendo ao lado do tronco, estendido e em leve abdução, com pequenos movimentos atetoides nos dedos da mão. Arcabouço esquelético bem constituído. Musculatura bem desenvolvida, com hipertonia bem nítida do lado esquerdo, apreciável nos membros, na cintura escapular e na região dos peitorais. Panículo adiposo bem distribuído. Pêlo lisa, de temperatura e umidade normais, não havendo cicatrizes de importância, nem edema, nem circulação colateral. Pelos com distribuição masculina. Mucosas visíveis coradas. Ap. ganglionar: na axila esquerda, palpável um gânglio do tamanho do carôço de uma azeitona; ínguino-crurais pequenos, indolores, mais palpáveis à esquerda; epitrocleano esquerdo palpável, móvel, pequeno, indolor. Não há osteócopos.

EXAME ESPECIAL

Cabeça — Crânio simétrico, sem exostoses, nem pontos dolorosos. Seios faciais e mastoidêos indolores à palpação e à percussão. Nariz e ouvidos: nada digno de nota. Bôca: dentes mal conservados, com algumas falhas, algumas raízes infectadas, tártaro e uma ponte à direita, na arcada superior. Língua sem tremores nem desvios anormais. Ligeiramente saburrosa. Olhos: nada digno de nota (ver a parte referente ao exame neurológico). Oro-faringe: nada.

Pescoço — Sem estase venosa, nem batimentos arteriais. Ligeira assimetria, ligada à diferente elevação dos ombros. Tireoide não palpável. Aorta não palpável na fúrcula esternal.

Tórax — O exame propedêutico metódico nada revela que seja digno de menção, a não ser o conjunto dos dados fornecidos pela inspeção, principalmente estática. Nota-se, com efeito, que o ombro esquerdo é mais alto e mais curto que o do lado oposto; que as fossas supra e infra-claviculares e a fosseta de Mohrenhein são menos escavadas e menos amplas à esquerda; que é maior o tonus da musculatura peitoral do mesmo lado; que, por hipertonia muscular à esquerda, o ângulo inferior da omoplata deste lado fica um dedo transverso mais alto que o direito, e o espaço inter-escápulo-vertebral esquerdo é mais estreito que o outro, medindo dois dedos transversos de largura, enquanto este mede quatro.

Sistema cárdio-vascular — Não há abaulamentos nem retrações anormais na área precordial, que tem dimensões normais, segundo os dados da percussão. Ictus palpável no 5.º espaço intercostal, a um dedo transverso para dentro da

linha hemiclavicular esquerda (palpação pela manobra da inclinação anterior do tronco). Bulhas bem audíveis e normais em todos os focos. Artérias depressíveis. Pulso rítmico.

Abdômen — Assimétrico, notando-se maior convexidade e, mesmo, distensão, à direita, com aspecto de hemi-abdômen de batrácio, si assim podemos dizer. Esta assimetria talvez se deva a uma hipertonia da musculatura parietal à esquerda, comprovada pela palpação. Ceco palpável, gargarejante, indolor. Sigmoide palpável, duro, indolor. Transverso palpável, duro, indolor. Fígado não palpável, com o limite superior percutível logo abaixo da 6.^a costela direita. Baço não palpável, percutível desde a 9.^a costela esquerda.

Ap. gênito-urinário — Nada digno de nota. Rins não palpáveis.

Sistema endócrino — Não há manifestações claras de disendocrinias.

Sistema nervoso — EXAME NEUROLÓGICO.

A) ESTADO PSÍQUICO

Paciente atento, relativamente culto, sabendo ler e escrever. Vivo, dá respostas adequadas e inteligentes. Não há fuga de pensamento. Não notámos distúrbios nos domínios da percepção, da memória, da ideação, da vontade e da afetividade. Linguagem clara, correspondente ao grau da sua cultura.

B) MODO DE APRESENTAÇÃO

O paciente de pé mantém atitude ereta. Quando se põe em atitude de descanso militar, não flete o joelho esquerdo. Fácies não característica, como já dissemos, com ligeiríssimo prejuízo da mímica expressiva. Não há perturbações do equilíbrio.

C) MOTRICIDADE

1) *Motricidade voluntária*: Não há paralisias, nem paresias. Força muscular conservada e praticamente igual de ambos os lados. Manobras de Raimisti, de Barré e do pé de cadáver, de resultados negativos. Idem para a manobra de Mingazzini. Notámos, é verdade, ao praticarmos a manobra de Barré, um ligeiro desnivelamento das pernas, por queda relativa da esquerda, formando-se entre elas um ângulo de 15° ou 20°, que não aumentou apesar da longa espera.

Não há incoordenações motoras, quer de mecanismo cerebelar (ausência de dismetria e de decomposição de movimentos), quer de mecanismo sensitivo (direção correta, sinal de Romberg negativo). Há *adiadococinesia* à esquerda (pronação e supinação), não por dismetria, mas por bradicinesia. Nítida *bradicinesia*, em todo o hemicorpo esquerdo.

2) *Mobilidade passiva*: Durante a marcha, como já assinalámos, não há o balanço associado do membro superior esquerdo. Intensa hipertonia muscular, de tipo plástico e não eletivo, em todo o hemicorpo esquerdo, com prejuízo da movimentação passiva nas várias articulações deste lado.

3) *Motricidade automática*: Fala, respiração, mastigação e deglutição sem distúrbios. Mímica expressiva ligeiramente prejudicada. Andar com os caracteres já descritos a propósito da inspeção geral.

4) *Motricidade involuntária*: a) *Motricidade involuntária espontânea* — Nítido *tremor* no hemicorpo esquerdo, do tipo de *tremor de repouso*, pois aparece e se intensifica notavelmente quando o paciente, sentado ou de pé, se

mantem por alguns instantes na mesma posição. Não comprovámos muito claramente a intensificação por causas emotivas. Não há tremor intencional, desaparecendo, por ocasião dos movimentos voluntários, as oscilações descritas, que são regulares, pouco amplas, lentas, à razão de 6 a 10 por segundo, pela nossa estimativa. O tremor desaparece também pelo repouso no leito.

Nos dedos da mão esquerda, há permanentemente movimentos atetoides, pequenos, discretos. Não há hipercinesia de outros tipos. Não surpreendemos crises oculóginas, embora referidas pelo doente.

b) *Motricidade involuntária reflexa*. — Não há trepidações nem clonus. Esboça-se uma *sincinesia de imitação*, muito ligeira, do lado esquerdo (manobra do aperto de mão).

Quanto aos reflexos propriamente ditos:

Reflexos clônicos superficiais — No que se refere aos cutâneos, notámos presença e normalidade dos r. cutâneo-abdominais, cremasterinos e glúteos, bem como do r. cutâneo-plantar, não havendo sinal de Babinsky, nem suas variantes. Não obtivemos os r. palmo-mentoneiro, costo-peitoral e cutâneo-palmar. Quanto aos reflexos mucosos, notámos presença e normalidade do faringeano e do córneo-conjuntival.

Reflexos clônicos profundos (tendinosos ou ósteo-periósticos) — Exaltação bilateral, principalmente esquerda, dos r. aquiliano e patelar, não havendo inibição voluntária. De resto, reflexividade normal, não havendo sinal de Mendel-Bechterew, nem de Rossolimo.

Reflexos tônicos — Os reflexos de fixação ou de postura estão exaltados à esquerda, principalmente no membro superior, onde existe a *sinal da roda dentada*. Não há, porém, rigidez de fixação ou catalepsia.

Reflexos vegetativos — Só pesquisámos os cutâneos vaso-motores, não notando alterações dermográficas. Reflexos pupilares fotomotor, consensual e de acomodação, presentes e normais, não havendo sinal de Argyll-Robertson.

D) SENSIBILIDADE

1) *Sensibilidade subjetiva*: Parestesias, referidas na anamnese.

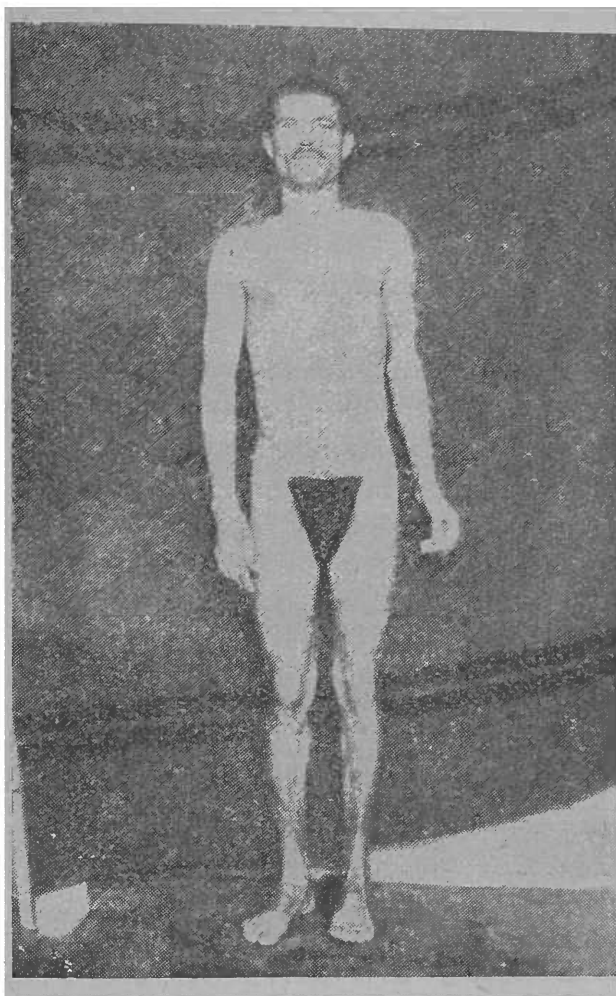
2) *Sensibilidade objetiva*: a) *superficial* — Sensibilidade térmica, dolorosa e táctil normais. b) *profunda* — Conservadas e normais a barestesia, a palestesia e a batiestesia. Estereognosia (tacto epicrítico) normal. Sensibilidade visceral presente e normal.

E) FENÔMENOS TRÓFICOS E VASO-MOTORES

Não há edemas, não há alterações distróficas, nem do dermografismo.

EXAMES SUBSIDIÁRIOS

Na documentação existente na enfermaria, encontra-se, de interessante, apenas o seguinte: R. de Wassermann no sangue, tres cruces em Março de 1939 e resultado negativo em Março de 1940; exame do liquor, com resultados normais.



Fotografia do paciente em 23-IV-1940.

Confirmam-se aqui os dados colhidos na inspeção geral, podendo-se notar a hipertonia muscular à esquerda, evidenciada pela forte tensão dos tendões extensores dos dedos do pé, pela posição do membro superior do mesmo lado e pela maior elevação do ombro correspondente. O aspecto "flou" da mão esquerda traduz a existência de tremores e dos movimentos atetoides. A fisionomia é ligeiramente mais "dura" do lado esquerdo.

II

SÍNTESE SEMIÓTICA

A sintomatologia analisada nos comemorativos anamnésicos e na investigação dos dados objetivos, pode condensar-se no seguinte:

- a) Hipertonia plástica e não eletiva na musculatura de todo o hemicorpo esquerdo, manifestando-se pela rigidês dos membros, pelas assimetrias torácicas e abdominais, pelo exagêro dos reflexos de postura ou fixação e pelo "deficit" relativo da mímica expressiva.
- b) Bradicinesia, intimamente ligada à existência do hipertono, atingindo o mesmo hemicorpo e traduzida pela execução vagarosa dos

movimentos voluntários, como, por exemplo, na adiadococinesia bradicinética assinalada (v. pgs. 61 e 68).

c) Hiper kinesia involuntária, com tremor de repouso no lado esquerdo do corpo e movimentos atetoides nos dedos da mão homônima, além de crises oculógiras referidas em anamnese e que não presenciámos. Esta hiper kinesia involuntária não mascara a já mencionada bradi ou hipocinesia dos movimentos voluntários e automáticos.

d) Hiperreflexia clônica profunda à esquerda.

e) Parestesias mal definidas.

f) Ocorrência, no passado, de um surto febril, com cefaléa intensíssima e forte sonolência, revestindo aspectos de encefalite aguda.

g) Contingente humoral luético, digno de alguma apreciação.

h) Ocorrência familiar, nos colaterais, de dois casos de tremor, cujos caracteres, entretanto, não são fornecidos com exatidão.

Nêste conjunto podemos reconhecer, em resumo, um SÍNDROMO HIPERTÔNICO UNILATERAL, COM HEMI-TREMOR NÃO INTENCIONAL E DISCRETOS MOVIMENTOS ATETOIDES, síndrome êste cujo mecanismo genético, embora já se sugira pelos dados colhidos, só se discutirá em considerações posteriores.

III

DIAGNÓSTICO

Baseados na síntese semiótica precedente, podemos fazer o diagnóstico — SÍNDROMO PARKINSONIANO UNILATERAL POST-ENCEFALÍTICO —, que passamos a justificar.

DISCUSSÃO CLÍNICO-SEMIOLÓGICA

Consideraremos, de um ponto de vista crítico, os aspectos sintomáticos dominantes, estudando os modos de sua ocorrência nos grandes quadros nosográficos.

1) HIPERTONIA MUSCULAR

Distinguimos dois tipos: a hipertonia generalizada ou central, de causa nervosa ou humoral, e a hipertonia localizada ou periférica, de causa tópica. Esta última é a que se encontra nas contraturas de defesa e nos casos de lesões peri-articulares, com limitação excêntrica dos movimentos. Já o primeiro tipo reconhece vários mecanismos geradores, em cuja análise pormenorizada não entramos desde logo, interessando-nos, por ora, a fisionomia clínica das variedades correspondentes.

a) *Hipertonia piramidal* — Surge imediatamente quando há lesão do sistema piramidal, sendo componente do síndrome de libertação que dela decorre. Caracteriza as fases de espasticidade das hemi- e paraplegias, manifestando-se pela contratura eletiva de grupos musculares

(flexores no membro superior, extensores no inferior), sem comprometimento dos antagonistas, o que determina a atitude, o porte e a marcha dos pacientes (marcha ceifante dos hemiplégicos, marcha de marinha dos paraplégicos). Esta variedade de hipertonia coincide com hiperreflexia clônica profunda e inversão do reflexo cutâneo-plantar (Babinsky), sem exagêro dos reflexos tônicos de fixação. Há não só uma hipocinesia ligada à existência do hipertono, mas verdadeira acinesia, quanto à motricidade voluntária, nos territórios musculares de inervação piramidal predominante (mãos e pés).

b) *Hipertonia extra-piramidal* — Aparece em consequência de lesões dos núcleos cinzentos hipotalâmicos e mesencefálicos, atingindo indiferentemente os músculos complementares e antagonistas, com certa preferência, é verdade, pela raiz dos membros. Conserva-se a motricidade voluntária, exageram-se os reflexos de postura (Ch. Foix e Thévenard) ou de fixação (Förster), no que podem ou não ser acompanhados pelos reflexos profundos. Há a chamada *hipertonia plástica* que pode, em alguns casos, agravar-se a ponto de dar a *rigidez cêrea de fixação* ou *catalepsia*. Os movimentos voluntários e automáticos são muito vagarosos.

c) *Hipertonia cerebelar* — Semelhante, em parte, à precedente, é, porém, componente de quadros assinérgicos e dismétricos nitidamente cerebelosos.

d) *Hipertonia de causas endócrinas e metabólicas* — Encontra-se nos estados de tetania do hipoparatiroidismo e dos desvios alcalósicos da reação humoral. É mais uma hipertonia latente, desencadeando-se por mínimas excitações e surpreendida nos sinais de Chvosteck, Weiss, Trousseau e Schlesinger.

e) *Hipertonia de causas toxi-infecciosas* — É a da raiva, do tétano, das meningites e do envenenamento pela estricnina. Possui caracteres distintivos e peculiares, além dos outros sintomas de cada uma dessas entidades. Assim, na raiva, o hipertono atinge os músculos faríngeanos, resultando do seu espasmo doloroso as perturbações da deglutição e a “hidrofobia”. No tétano e nas meningites apresenta-se em geral o opistótono, havendo ainda naquele a fácies sardônica e, nestas, os sinais de Kernig e Brudzinsky. A intoxicação pela estricnina, sobre dar geralmente o opistótono, mostra abalos clônicos às menores excitações. É bem de ver que, em todos êstes casos, os commemorativos são importantes e concludentes.

f) *Hipertonia epiléptica* — Surge nas fases tônica e clônica das crises típicas.

g) *Hipertonia pitiática* — É essencialmente variável, quanto à séde, à duração e à intensidade, aparecendo por crises como a precedente, com os demais sintomas clássicos do histerismo.

Isto pôsto, e revisto o resumo semiótico que fizemos, podemos enquadrar a hipertonia manifestada pelo nosso paciente na *variedade extra-piramidal*.

2) BRADICINESIA

A hipocinesia ou, como preferimos chamá-la, a bradicinesia depende de causas locais (traumáticas, por exemplo), ou é consequência de estados adinâmicos, ou ainda reconhece como causa a hipertonia muscular. Em nosso caso, temos esta última categoria, sendo a rigidez relativa o fator determinante da lentidão com que se executam os movimentos voluntários e automáticos.

Redigindo a observação, fizemos referência à *adiadococinesia*, afirmando que o paciente a apresentava (v. pags. 61, 64). Efectivamente, aceita para a *adiadococinesia* a definição "impossibilidade da execução rápida e alternada de movimentos opostos e sucessivos", permitimo-nos distinguir duas modalidades desse fenómeno: a *adiadococinesia disométrica*, em que, por causa da incoordenação, torna-se difícil a execução *alternada* dos movimentos opostos; e a *adiadococinesia bradicinética*, em que eles se alternam com a medida adequada, mas sem *rapidês*. A primeira é a do cerebelar; a segunda, a do caso observado e dos análogos.

3) HIPERCINESIA INVOLUNTÁRIA

Dispensamo-nos da descrição dos movimentos coreicos, dos balismos, das mioclonias e dos espasmos de torção (tipo Ziehen-Oppenheim), por isso que o doente observado não os apresenta. Restam os *movimentos atetósicos* e o *tremor*.

Os primeiros são movimentos arrítmicos e lentos, de grande raio, reptantes e ondulados, atingindo em regra as extremidades dos membros. Traduzem sempre comprometimento do sistema extra-piramidal e, mais particularmente, lesões do "striatum". A atetose bilateral corresponde às alterações congênicas dos núcleos que o compõem (como no "status marmoratus", de O. e C. Vogt). A hemiatetose infantil tem também causas congênicas. Já a de aparecimento tardio leva a pensar em processos de encefalite.

Quanto aos tremores, podemos classificá-los: gerais e parciais; lentos (até 5 oscilações por segundo), de ritmo intermédio (6 a 8) e vibratórios (até 12 ou mais oscilações por segundo); intencionais ou de movimento e não intencionais ou de repouso.

O doente observado nos mostra um *hemitremor lento e não intencional*. Excluem-se, portanto:

— o tremor da doença de Basedow, por ser vibratório, bilateral e das extremidades;

— o tremor da paralisia geral progressiva, por ser predominantemente facial e acompanhado por concepções delirantes, pela disartria e, em grande percentagem dos casos, pelo sinal de Argyll-Robertson;

— o tremor histérico, pela sua inconstância e variabilidade, pela falta de sistematização;

— o tremor da esclerose em placas, que, não sistematizado também do ponto de vista topográfico, é do tipo intencional, acompanhando-se de outros sintomas, entre os quais o da palavra escandida;

— o tremor do síndrome de Benedikt, que é geralmente intencional e que coexiste com oftalmoplegia do lado oposto;

— o tremor mixto das intoxicações, vibratório e que se agrava pelo movimento.

Restam-nos o tremor dos *síndromos parkinsonianos* e o do *síndromo superior do núcleo vermelho*, sem paralisia do 3.º par craniano (Souques, Crouzon e Bertrand).

O que se expoz a respeito da hipertonia e da hipercinesia, já seria suficiente para justificar o diagnóstico feito páginas atrás. Em acréscimo, entretanto, vamos tecer algumas considerações sobre o sistema extra-piramidal.

CONSIDERAÇÕES SOBRE O SISTEMA EXTRA-PIRAMIDAL

Na evolução ontogenética e, mesmo, no desenvolvimento filogenético, distinguem-se fases sucessivas, que, relativamente ao sistema nervoso, correspondem às épocas e espécies diferentes em que, gradativamente, aparecem os núcleos superiores corticais e sub-corticais, e nas quais se mielinizam as fibras constitutivas da substância branca. Na etapa final desse processo de aperfeiçoamento está a chamada — teleencefalização —, comportando, esta ainda, vários degraus, relativos ao progresso de ordem intelectual.

Exemplificando, lembramos que, na embriogênese humana, a substância branca, aparecendo no fim do 1.º mês fetal, inicia a mielinização de suas fibras apenas no 5.º mês e vai concluí-la entre os 15 e 20 anos de idade. Nêste lapso, a mielinização progride das porções inferiores para as mais altas do sistema nervoso: mielinizam-se precocemente as fibras radiculares e da comissura medular anterior; logo mais as dos feixes posteriores (espino-bulbares); no 7.º mês de vida intra-uterina a mielinização atinge os feixes espino-cerebelares; o 9.º mês já a presença no contingente rubro-espinal de von Monakow e, apenas iniciada, nos feixes piramidais, cuja mielinização, caminhando aos poucos, só termina no 4.º ano, passando então às partes encefálicas do sistema do mesmo nome.

Do ponto de vista que mais nos interessa aqui e que é o da evolução da motricidade, cabe distinguir, paralelamente ao desenvolvimento anatômico, as etapas de ordem fisiológica. Um *sistema arquecinético* é o responsável pela movimentação reflexa elementar, de arcos simples medulares e bulbares. Um *sistema paleocinético* governa a motricidade automática e regula o tono muscular: nele se incluem o *sistema extra-piramidal* e as contribuições coordenadoras provenientes do cerebelo. Um *sistema neocinético*, por fim, já altamente teleencefálico, dirige *voluntariamente* os movimentos, através das fibras piramidais.

Os sistemas cinéticos não se sucedem apenas, no sentido de que um cede lugar ao outro. Na verdade, uma vez formados, passam a coexistir, guardando, porém, uma gradação hierárquica tal, que os mais recentes exercem ação frenadora sobre os mais antigos.

Isto pôsto, fácil é compreender o desenvolvimento da criança que, recém-nascida ou de poucos meses, tem hiperreflexia, sinal de Babinsky, hipertonia e movimentos involuntários desordenados, para depois, paulatinamente, manifestar coordenação, harmonia e domínio voluntário. Também é fácil interpretar, como síndromos de libertação, a contratura muscular e o exagêro dos reflexos nos doentes que têm lesão do sistema piramidal.

Já não é tão fácil, é antes bem difícil a fisiopatologia do sistema extrapiramidal. Ignorada até bem pouco, permitiu que se lhe entressem alguns aspectos depois dos surtos epidêmicos de encefalite em 1917 (von Economo, Cruchet) e após os estudos experimentais (Kinnier Wilson, Pachon, Delmas-Marsalet, Hess, Spatz, Meyer, Lewy, C. e O. Vogt, etc.) e anátomo-clínicos (Mingazzini, Oppenheim, Lemos, Austregésilo e Gallotti, Vogt, etc.) sôbre a fisiologia dos núcleos cinzentos da base do encéfalo.

Do ponto de vista anatômico, de que não podemos afastar muito o aspecto funcional, o *sistema extra-piramidal* compreende os centros e as conexões que passamos a esquematizar.

Centros (sub-corticais): São os núcleos opto-estriados do dien- céfalo, as formações cinzentas do hipotálamo e alguns núcleos do mesencéfalo.

Os *corpos opto-estriados* compreendem, de cada lado, o *tálamo*, importante estação sub-cortical de revezamento dos neurônios condutores da sensibilidade, e o *corpo estriado*, formado pelos *núcleos caudado* e *lenticular* êste último constituído, por sua vez, pelo *putamen* (parte mais lateral do núcleo lenticular) e pelo *globus pallidus* (parte medial).

Êsse o esquema clássico, ao qual os modernos conhecimentos no terreno da histologia e da fisiologia patológicas trouxeram alguma alteração. Assim, o *corpo estriado* compreende o *pallidum* e o *striatum*, formação em concha, de concavidade medial. Esta formação é o conjunto do núcleo lenticular e putamen, ligados por pontes residuais de substância cinzenta e formados, na sua maior parte, por células pequeninas, de cilindro-eixo curto (tipo II de Golgi). O *pallidum*, formado por células grandes, de longo neurito (células tipo I de Golgi, tipo motor de Malone), abrange o *globus pallidus*, as poucas e raras células grandes esparsas no *striatum* e os núcleos cinzentos hipotálamo-mesencefálicos. Êste novo esquema se justifica ainda do ponto de vista da embriologia, pois o *striatum* é formação recente, mais próxima da teleencefalização, é o *neo-striatum*, enquanto o *pallidum*, mais antigo, constitue o *paleo-striatum*, no qual, segundo o critério de Trelles, Suárez e Méndez, tem importância ainda o desenvolvimento progressivo, do núcleo mesencefálico de Stilling para cima.

Os constituintes inferiores do paleo-Istriatum são o *núcleo de Louys* (*corpo hipotalâmico*), o *locus niger de Sömmering*, que se interpõe, no pedúnculo cerebral, entre o pé e a calota, e o *núcleo ru-*

bro de Stilling, coluna cinzenta da calota peduncular que, nas suas porções mais caudais, tem importantes relações com o núcleo e com as fibras radiculares do nervo oculo-motor comum.

Conexões — Aferentes: córtico-talâmicas, cerebello-talâmicas (que vêm do lado oposto pelo pedúnculo cerebelar, através do entrecruzamento de Wernecking) e cerebello-rúbricas (*idem*). *Inter-nucleares*: tálamo-estrio-palidais, estrio-palidais, tálamo-luisianas, tálamo-nígricas, pálido-rúbricas. *Eferentes*: pálido-espinais e rubro-espinais, que, pelo feixe de von Monakow, descem, nos cordões laterais, até as células motoras dos cornos anteriores da medula. Há disposição contralateral, resultante do entrecruzamento bulbar de Forel.

Devemos citar ainda possíveis relações com o sistema vestibular que, como o cerebelar, tem influência sobre a regulação do equilíbrio e da tonicidade.

As verificações anátomo-clínicas e experimentais de que falamos têm permitido individualizar os quadros correspondentes às lesões dos diferentes centros extra-piramidais. Há *síndromos do striatum*, caracteristicamente *hipotônico-hipercinéticos*, e *síndromos do pallidum*, que, ao contrário, são *hipertônico-hipocinéticos*. Esquematisando:

— *síndrome do striatum*: hipotonia, hipercinesias involuntárias, do tipo coreico ou atetósico. É unilateral, como, em geral, a *coréa de Sydenham*, ou bilateral, como no *status marmoratus* de Oskar e Cecilie Vogt.

— *síndrome palidal*: rigidês hipocinética (ou melhor bradicinética), com tremores. É o síndrome de *tipo parkinsonino*. Convém distinguir: o *síndrome palidal propriamente* dito, realizado pelas involuções degenerativas, pelas encefalites e pelo *status desmyelinicus*, de O. e C. Vogt; o *síndrome nígrico*, clinicamente igual ao precedente; o *síndrome luisiano*, que dá *hemibalismo contralateral*; e os *síndromos do núcleo rubro*, que, quando baixos, dão os *síndromos alternos de Benedikt* e de *Claude*, e que, quando altos, reproduzem o aspecto do parkinsonismo.

— *síndromos mixtos*: pálido-estriados, tendo como exemplos certos *espasmos de torção* (Ziehen, Oppenheim, Flatau, Sterling). São mixtos ainda alguns quadros em que, à sintomatologia extrapiramidal, juntam-se paresias, paralisias ou assinergias, traindo o comprometimento de vias piramidais ou cerebelares.

Cabe ainda uma referência à sintomatologia dos focos de lesão talâmica, caracterizada pela *anestesia dolorosa* do *síndrome de Déjérine-Roussy*, em que póde surgir movimentação coreica e hiperímia, com riso e choro espasmódicos.

São múltiplas as teorias que pretendem explicar a fisiologia dos núcleos da base e estabelecer relações causais nas coincidências anátomo-clínicas. Passamos a referi-las sumariamente, baseados no comentário que Lhermite faz sobre elas.

Ramsay Hunt, apoiado sobre a noção da dualidade da contração muscular, admite para o sistema inervador do músculo duas funções: uma função cinética, ligada à contratilidade rápida e desempenhada pelos sistemas arque-, paleo- e neocinéticos; e uma função postural, vias da reflexividade super-elementar, responsável pela regulação e pela coordenação dos movimentos automáticos, do tono e do equilíbrio, ligada à contratilidade tônica e mantida por sistemas arque-, paleo- e neostáticos, com séde no paleo- e no neo-cerebelo. Os corpos estriados seriam a séde do sistema paleocinético, subordinada à corticalidade neocinética. Nêles, o conjunto das pequenas células do striatum teria função frenadora sobre o funcionamento das grandes células palidais, estimulantes da motricidade.

Não é muito diferente a teoria de Kleist, segundo a qual os estímulos vão do tálamo às células palidais e sub-palidais, regulando-se o seu funcionamento pelas conexões estrio-palidais e cerebelo-rúbricas.

O e C. Vogt aceitam em parte o papel inibidor do striatum sobre o pallidum, mas ainda lhe concedem uma função estimulante. Jakob pensa de maneira semelhante, dando as hipercinesias coreicas como decorrentes de incoordenação estrio-palidal, por destruição do striatum. Análoga é a teoria de Förster.

Já a de Hugo Spatz admite sintomas dependentes da destruição dos núcleos e outros ligados à sua excitação direta, humoral ou de outra ordem. Isto porque é difícil compreender a hipertonia da degeneração palidal como sendo apenas um síndrome de libertação dos núcleos mesencefálicos, si hipertono análogo também surge quando o núcleo rubro ou o nígrico estão destruídos.

Com Lhermitte, convem admitir um sistema extra-piramidal que se estende desde o neurônio córtico-talâmico até o "final common path" de Sherrington; convem compreender os núcleos cinzentos da base como centros de regulação do *automatismo primário* de O. e C. Vogt (atitude ereta, marcha, mastigação, deglutição, articulação verbal); convem ainda aceitá-los como estação de arcos reflexos superiores, super-elementares. E assim, paralelamente às relações existentes entre o cortex sensitivo parietal e a zona pre-rolândica excito-motora, paralelamente à articulação sensitivo-motora dos cornos medulares, pela qual transitam os reflexos elementares, admitiremos as conexões tálamo-estriadas e cerebelo-tegmentais como

CONSIDERAÇÕES PARTICULARES RELATIVAS AO CASO OBSERVADO

O comentário clínico-semiológico e as apreciações gerais que fizemos justificam, não sómente a classificação do caso como um quadro extra-piramidal, mas ainda o diagnóstico de síndrome parkinsoniano.

Não há pois que confundir com a catalepsia catatônica, pois a rigidês do nosso paciente, sobre ser unilateral, não chega à plástici-

dade cêrea dos estados catalépticos. E, além do mais, são boas as condições psíquicas em que se apresenta, nada manifestando que se compare à introversão autista, ao maneirismo, ao delírio de negação dos esquizofrênicos catatônicos.

Reconhecido o hemi-parkinsonismo no paciente observado, é necessário apontar a séde das lesões determinantes. Não deve estar no *locus niger de Sömmering*, pois não há comprometimento radicular do 3.º par craniano, como seria de esperar, nem se denotam distúrbios tradutores de lesão ou compressão piramidal ao nível do pé do pedúnculo, como seria provável entrever. Não deve encontrar-se, tão pouco, em o *núcleo vermelho de Stilling*: os síndromos inferiores dêste núcleo, com hemi-tremor (Benedikt) ou hemi-assinergia (Claude), comportam oftalmoplegia característica; e o *síndrome superior do núcleo rubro*, para o qual nos inclinámos um pouco, parece dever afastar-se das cogitações diagnósticas. Isto porque nêle se incluem distúrbios assinérgicos (pedúnculos cerebelaes superiores) inexistentes no caso em discussão, e porque êle é um síndrome da infância, época em que ainda não se completou a maturação dos corpos opto-estriados. Êstes, no adulto, vêm frenar a atividade mesencefálica, dividir atribuições e diminuir a importância fisiológica do núcleo vermelho (V. Lhermitte, Trelles, Suárez e Méndez).

Resta-nos admitir uma *séde palidal do lado direito*, explicando-se assim a rigidês hipocinética e o tremor, que Jackson admite ser a expressão clônica da hipertonia. A existência de movimentos atetóides conduz-nos a crer que a lesão não seja unicamente palidal, mas abranja porções do striatum. Hipótese entretanto, mera hipótese.

A idade do paciente, que já nos orientou para a precisão topográfica, vai guiar-nos ainda no estabelecimento do diagnóstico etiopatogênico. Os 30 anos de idade e os 10 de moléstia afastam-nos, positivamente, do parkinson degenerativo da senilidade (paralisia agitante); distanciam-nos também dos contingentes luéticos e etílicos que há na história do paciente, mormente si levarmos em conta a referência anamnética a um estado infeccioso mal definido.

Afirmamos, pois, a responsabilidade quasi exclusiva, sinão total, da encefalite que o doente acusou há 10 anos.

E, sem entrarmos na discussão sôbre os agentes causais, acreditamos plenamente documentado o diagnóstico já enunciado: SÍNDROMO PARKINSONIANO UNILATERAL POST-ENCEFALÍTICO.

IV

PROGNÓSTICO

Si não é máu o prognóstico “*quoad vitam*” em casos como o nosso, já o é, e bem reservado, o prognóstico “*quoad valetudinem*”, pois as lesões são irreduzíveis e os sintomas que delas dependem prejudicam e diminuem enormemente a capacidade de trabalho.

V

TRATAMENTO

A terapêutica é sintomática e deve pretender atenuar a hipertonia e o tremor. Indicam-se:

— as Solanaceae: *Atropa belladonna*, *Hyosciamus niger* (meimendo), *Datura stramonium*, *Scopolia Japonica*;

— os alcaloides dessas solanáceas: atropina, hosciamina, escopolamina (bromidrato de hioscina);

— os genalcaloides correspondentes: genatropina, genhiosciamina, genescopolamina;

— o cacodilato de sódio (Lhermitte, Souques, Sicard), em altas doses intravenosas.

A escopolamina dá-se em doses de 0,5 a 1 mgr. “pro die”, “per os”, ou por via hipodérmica. A genescopolamina, menos tóxica, 3 a 6 grânulos de 1 mgr. por dia.

Hiosciamina: duas pílulas diárias de 1 mgr.

Estramônio: cápsulas de 0,20 gr. de fôlhas pulverizadas, mais 0,01 gr. de gardenal por dia; ou a harmina, em injeções sub-cutâneas de 1 cc., contendo 0,02 gr.

Atropina: solução a 5 por mil de sulfato neutro. Começar com uma gôta 3 vezes por dia e acrescentando III gotas por dia até que sobrevenham melhoras (de L a C gôtas, correspondendo a 12,5 — 25 mgr. de atropina). Acompanhar atentamente o tratamento.

Lembrando a causa infecciosa da encefalite, provavelmente a virus, Ramond sugere, pelo menos para o início, medidas profiláticas tendentes a evitar o contágio.

OBRAS CONSULTADAS

- HILLER, FR. — Enfermedades orgánicas del sistema nervioso, in “Trat. de Patol. Med.”, v. Bergmann, II, Labor, 1936.
- LHERMITTE, J. — Physiologie des ganglions centraux. Les corps striés, la couche optique, les formations sous-thalmiques, in “Traité de Physiol. norm. et pathol.”, Roger et Binet, IX, 357-410, Masson, Paris, 1933.
- LANDOIS, ROSEMANN — Lehrbuch der Physiologie des Menschen, 21. Auflage, Urban und Schwarzenberg, Berlin, Wien, 1935.
- RAMOND, L. — Lições de Clínica médica prática, 7.^a série, 359-388, Ed. Guanabara, Rio de Janeiro, 1937.
- RIMBAUD, L. — Compêndio de Neurologia, rev. Austregesilo, Freitas Bastos, Rio de Janeiro, 1940.
- TRELLES (J. O.), SUÁREZ (L.), MÉNDEZ (M.) — Un caso anatomo-clínico de síndrome de Benedikt, Rev. de Neuro-Psiq., I, 51-84, Lima, Perú, 1938.
- VIEIRA ROMEIRO — Semiologia médica, II, 6.^a ed., Fco. Alves, Rio de Janeiro, 1937.