

PARALISIA SUPRANUCLEAR PROGRESSIVA: ASPECTOS PNEUMENCEFALOGRAFICOS

ALFREDO RIZZO *

Quadros sugestivos de paralisia supranuclear progressiva já haviam sido descritos, de maneira esparsa, na literatura ^{3, 7, 10, 11}, quando Steele, Richardson e Olszewsky reuniram 9 casos com correlação clínica e anatomopatológica, descrevendo-os sob o título de paralisia supranuclear progressiva (PSP). Vários relatos clínicos e anatomopatológicos foram gradativamente aparecendo na literatura com a caracterização de um quadro clínico estereotipado que permite forte suspeita diagnóstica. A combinação de distúrbios de fonação e deglutição, paresias oculares extrínsecas e deterioração mental é encontrada, quase que invariavelmente, nos casos relatados.

O quadro pneumencefalográfico (PEG) é menos definido, o que nos levou à apresentação do presente caso, no qual foi estreita a correlação do PEG com os achados anatômicos.

OBSERVAÇÃO

M. S., com 66 anos, registrado no Setor de Emergências do Philadelphia General Hospital (Registro n.º 51-49-78), em 14-12-1968, foi encontrado caído em uma rua. Não apresentava queixas específicas, mas aparentava falta de condições para cuidar de si próprio, não tendo parentes que pudessem se responsabilizar por sua pessoa. De suas múltiplas internações anteriores, pôde-se descobrir que desde 1963 apresentava queixas de fraqueza do membro superior direito, disfagia, disartria, o que progrediu no curso dos anos. Em 1968 foi admitido em outro hospital para herniorrafia, sendo notado que não apresentava movimentos oculares extrínsecos. Na admissão final (1970) apresentava: *a)* fala lenta, arrastada; *b)* orientação comprometida em relação ao tempo; *c)* incapacidade de repetir dígitos de trás para diante; *d)* memória recente bastante comprometida; *e)* ptose palpebral bilateral moderada, oftalmoparesia global, ausência de resposta à estimulação calórica; *f)* fácies amímica; *g)* marcha em pequenos passos; *h)* moderada diminuição de força muscular no setor proximal dos membros superiores; *i)* reflexos profundos vivos, simétricos; *j)* reflexos nasopalpebral e oro-orbicular exaltados. O exame de líquido cefalorraqueano, em duas oportunidades, revelou taxas de proteínas totais de 78 e 76 mg/100 ml. O eletrencefalograma revelou leve anormalidade difusa, pela presença de atividade teta irregular. A radiografia simples de crânio foi nor-

* Professor Assistente de Neurologia do Hospital Professor Edgar Santos, da U. F. Bahia, anteriormente Residente em Neuro-Radiologia, Philadelphia General Hospital, Philadelphia, PA, USA.

** Caso publicado no Brasil mediante autorização do Dr. Herbert I. Goldberg Diretor do Departamento de Radiologia do Philadelphia General Hospital.

Agradecimentos: a Herbert Goldberg, M.D., pela orientação; a Lucy Rorke, M.D., pelo laudo anatomopatológico; a Celeste S. Mello, que datilografou o manuscrito.

mal. Foi sugerida gamacisternografia que não chegou a ser realizada. Os aspectos pneumográficos serão comentados em seguida (Fig. 1). Em agosto de 1970, após piora do quadro, com disfagia, afonia e abolição de reflexo de vômito, o paciente veio a falecer, com pneumonia de aspiração.

Exame anatomopatológico — Macroscopicamente, mínima dilatação ventricular e ausência de lesões focais hemisféricas. Artéria basilar inusitadamente longa, cuja porção mais rostral estava acima dos corpos mamilares. O corte transversal,

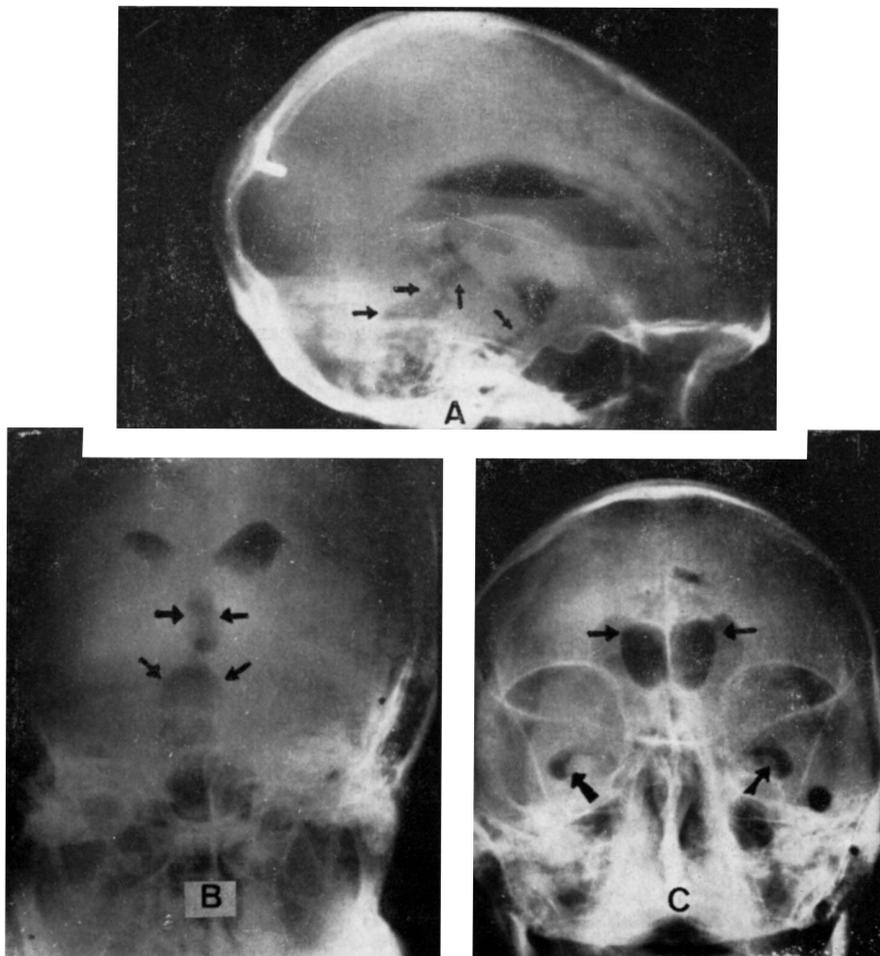


Fig. 1 — Caso M. S. Pneumoencefalografia. Em A, projeção lateral: véu medular anterior = seta horizontal superior; fastigium = seta horizontal inferior; aqueduto = seta vertical; cisterna pontina = seta oblíqua. Em B, projeção de TOWNE: III ventrículo = setas horizontais; IV ventrículo = setas oblíquas, que apontam para os pedúnculos cerebelosos superiores. Em C, projeção de CALDWELL: ângulos laterais dos ventrículos laterais = setas horizontais; cornos temporais = setas oblíquas.

ao nível de locus ceruleus, mostrava tegmento anormalmente estreito, o que também se observou ao nível da brachium pontis. Os núcleos denteados apresentavam-se escuros e atrofiados. A microscopia revelou alterações cuja extensão não se fazia suspeitar pela macroscopia. Os feixes espinotalâmicos, formação reticular e feixe longitudinal medial apresentavam fragmentação de fibras e glicose astrocítica. As alterações degenerativas eram evidentes ao longo do tronco encefálico, envolvendo ainda núcleos de nervos cranianos no soalho do IV ventrículo. A degeneração dos núcleos denteados era bastante acentuada. A córtex cerebral estava moderadamente acometida. A substância cinzenta periaqueductal apresentava extensa glicose. No território supratentorial, o globo pálido e o núcleo subtalâmico mostravam extensa degeneração e desaparecimento de células. Placas de Alzheimer apresentavam-se difusamente pela córtex cerebral.

COMENTARIOS

Dix, Harrison e Lewis⁶ revisaram, em 1971, os achados clínicos e pneumencefalográficos em 42 casos publicados anteriormente, aos quais acrescentaram nove casos pessoais. As dimensões normais de espaços ventriculares e cisternais vão apresentados na tabela 1, enquanto os aspectos patológicos descritos na literatura constam da tabela 2.

Da tabela 2 depreende-se que, na maioria dos casos relatados, é a atrofia cortical ou cerebral que comparece, havendo apenas um caso descrito em que a atrofia atingiu preferencialmente o tronco encefálico.

O caso presente exibia atrofia cerebral mínima a moderada enquanto que o aqueduto de Sylvius e o IV ventrículo eram sede das maiores alterações. A região dos pedúnculos cerebelosos superiores e véu medular anterior, a área dos núcleos denteados, o soalho do IV ventrículo foram acometidos mais intensamente.

Estrutura anatômica	Medidas normais (*)	Medidas no caso apresentado
IV ventrículo (diâmetro sagital)	10 — 20 mm	23 mm (ao nível do fastigium)
Cisterna pontina	5 — 12 mm	8 mm
Aqueduto de Sylvius	1 — 2 mm	3 mm
III ventrículo (largura)	3 — 7 mm	9 mm
Ventrículo lateral direito (ângulo lateral)	menos de 10 mm	12 mm (dilatação = 1 cruz)
Ventrículo lateral esquerdo (ângulo lateral)	menos de 10 mm	14 mm (dilatação = 2 cruces)

Tabela 1 — Medidas pneumencefalográficas (distância foco-filme = 1 m) de acordo com Taveras e Wood¹⁴.

Categoria do PEG	N.º de casos
Normal	5
Dilatação ventricular progressiva	1
Dilatação ventricular mínima	3
Dilatação ventricular moderada	4
Atrofia cortical + dilatação ventricular, leves	1
Atrofia cerebral mínima	5
Atrofia cerebral e cerebelar	1
Atrofia cortical pura	1
Dilatação ventricular não especificada	1
Atrofia cerebral difusa especialmente do tronco encefálico	1
Ar não entrou no sistema ventricular	1

Tabela 2 — Revisão (baseada em Dix e col.⁴) dos achados de PEG em PSP registrados na literatura.

Tais aspectos tornam-se mais evidentes quando se comparam os achados ao aspecto pneumográfico normal como descrito por Corrales e Greitz em 1972⁴. O uso de técnica de PEG fracionada e a associação de tomografia permite evidenciar anormalidades ao nível das estruturas ventriculares e cisternais da fossa posterior que, de outro modo, passarão despercebidos, justificando, talvez, a raridade com que nos casos de literatura, é descrita atrofia de tronco encefálico.

O diagnóstico diferencial do ponto de vista pneumográfico há de ser feito com: *a)* degeneração parenquimatosa cerebelar em que, não somente há dilatação do IV ventrículo (que normalmente começa pelo véu medular anterior) mas também das cisternas pericerebelares; *b)* heredo-degenerações cerebello-medulares, incluindo a ataxia de Friedreich e a atrofia olivo-ponto-cerebelar, esta última com freqüente dilatação de cisterna pré-pontina.

RESUMO

Um caso de paralisia supranuclear progressiva é relatado com ênfase no aspecto pneumencefalográfico. As alterações descritas radiologicamente são mais intensas ao nível do IV ventrículo, o que é infreqüente na literatura. É discutido o diagnóstico diferencial das dilatações localizadas no IV ventrículo.

SUMMARY

*Progressive supranuclear palsy: pneumoencephalographic aspects.
A case report*

A case of progressive supranuclear palsy is reported, stressing the pneumoencephalographic picture. The X-Ray changes are most marked at the 4th ventricle which is seldom seen in the previously published cases. The differential diagnosis of local dilatations of the 4th ventricle is discussed.

REFERENCIAS

1. ANASTASAPOULOS, G.; ROUTSONIS, C. & CONSTAS, C. G. — Dystonie oculo-facio-cervicale. *Rev. Neurol. (Paris)* 116:85, 1967.
2. BEHRMANN, S.; CARROLL, J. D.; JANOTA, I. & MATTHEWS, W. B. — Progressive supranuclear palsy: clinico-pathological study of four cases. *Brain* 92:663, 1969.
3. CHAVANY, J. A.; BOGAERT, L. VAN & GODLEWSKI, S. — Sur un syndrome de rigidité a prédominance axiale avec perturbation des automatismes oculo-palpebraux d'origine encéphalitique. *Prêsse Méd.* 59:958, 1951.
4. CORRALES, M. & GREITZ, T. — Fourth ventricle: a morphologic and radiologic investigation of the normal anatomy. *Acta Radiol.* 12:113, 1972.
5. DAVID, N. J.; MACHEY, E. A. & SMITH, J. L. — Further observations in progressive supranuclear palsy. *Neurology (Minneapolis)* 18:349, 1968.
6. DIX, M. R.; HARRISON, M. J. G. & LEWIS, P. D. — Progressive supranuclear palsy (The Steele-Richardson-Olszewsky syndrome): a report of 9 cases with particular reference to the mechanism of the oculomotor disorder. *J. Neurol. Sciences* 13:237, 1971.
7. JANISCHEWSKY, A. — Un cas de maladie de Parkinson avec syndrome pseudobulbaire et pseudo-ophthalmoplégique: quelques considerations sur la pathogenie de cette maladie. *Rev. Neurol. (Paris)* 2:823, 1909.
8. KISSEL, P.; SCHIMITT, J.; BARRUCAND, D. & PICARD, L. — Un syndrome neurologique méconnu: la dystonie óculo-facio-cervicale (synrome de Steele-Richardson-Olszewsky). *Ann. Méd. (Nancy)* 6:556, 1967.
9. MESSERT, B. & VAN NUIS, C. — A syndrome of paralysis of downward gaze, dysarthria, pseudobulbar palsy, axial rigidity of neck and trunk and dementia. *J. Nerv. & Ment. Dis.* 143:47, 1966.
10. POSEY, W. G. — Paralysis of the upward movements of the eyes. *Ann. Ophthalm.* 13:523, 1904.
11. SPILLER, W. G. — The importance in clinical diagnosis of associated movements of the eyeballs. *J. Nerv. & Mental Dis.* 32:417, 1905.
12. STEELE, J. C.; RICHARDSON, J. C. & OLSZEWSKY, J. — Supranuclear ophthalmoplegia, pseudo-bulbar palsy, nuchal dystonia and dementia: a clinical report of eight cases of heterogeneous system degeneration. *Trans. Amer. Neurol. Ass.* 88:25, 1963.
13. STEELE, J. C. — Progressive supranuclear palsy: report of a thai patient. *J. Med. Ass. Thailand* 53:364, 1970.
14. TAVERAS, J. & WOOD, E. — *Diagnostic Neuroradiology.* Willian & Wilkins, Baltimore, 1964, pag. 1285.

Av. Araújo Pinho 8, Canela — 30000 Salvador BA — Brasil.