

PARALISIA DO OLHAR CONJUGADO LATERAL ASSOCIADA A OFTALMOPLÉGIA INTERNUCLEAR UNILATERAL EM HEMORRAGIA MESENCÉFALO-PONTINA ALTA

RELATO DE UM CASO

*JULIANO L. FONTANARI **

*VIVIAN D. C. VAITSES ***

*CARLOS E. R. NOVA CRUZ ****

*THOMAS A. T. TICHAUER *****

*LIANA LISBOA ******

*EMANUEL S. SOUZA ******

São muito conhecidas as situações de comas metabólicos com integridade de reflexos vestibulo-oculares e óculo-cefálicos, assim como padrões de desvio tônicos nas provas calóricas vestibulo-oculares. Entretanto, menos conhecidas e controversas são as perdas de motricidade voluntária, em que o paciente, ao comando ou pela sua vontade, não consegue orientar o olhar, mas consegue fazê-lo com o seguimento automático de um alvo, ou fixando o olhar e posteriormente rotando a cabeça^{1,3,9,13}. Às vezes é difícil afirmar a presença de um “reflexo de fixação”; por exemplo quando se roda rapidamente a cabeça do paciente com o “olhar no horizonte”, na mesma manobra da pesquisa dos reflexos óculo-cefálicos de Magnus, e ocorre desvio contralateral do olhar. O desvio horizontal teria origem principalmente nos canais semicirculares, enquanto o vertical, nos otólitos⁹. No recém-nato, como no paciente sem o controle voluntário, os reflexos vestibulo-oculares são nítidos. Na infância, aos poucos, estes perdem espaço para o reflexo de fixação e para os designios da vontade². O presente relato relembra estas questões, expoentes na obra de Hughlings Jackson, com os níveis de hierarquia de função. Estas dissociações, entre um nível superior voluntário e outro inferior automático-reflexo, são produzidos por lesões definidas, com diferentes comportamentos plásticos¹³. Na fase aguda das lesões frontais, ocorre desvio conjugado do olhar para o lado da lesão; em seguida, impossibilidade de olhar para o hemisfério sadio, enquanto que a rotação rápida lateral da cabeça determina desvio dos olhos contralateral à lesão, demonstrando integridade automática-reflexa do tronco cerebral. Isto ocorre num paciente consciente^{12,13}. Já as lesões abaixo da decussação do sistema oculomotor produzem a síndrome oposta, ou seja, impossibilidade de olhar para a lesão, devido a comprometimento de vias e núcleos adjacentes, com várias dissociações e resquícios de movimentos oculares, acompanhados

Trabalho realizado no Instituto de Neurologia da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre (INSCMPA), Serviço do Professor Celso Machado de Aquino: *Neurologista, Assistente de INSCMPA; ** Neurologista e Neuropediatra, ex-residente do INSCMPA; *** Médico, residente do 1º ano de Medicina Interna da SCMPA; **** Médico, residente do 2º ano do INSCMPA; ***** Médico, residente do 1º ano do INSCMPA.

ou não de lesão do núcleo do sexto nervo craniano^{1,2,9,10,11,15,17}. Em 1967, C. Miller Fisher⁸ descreveu curiosa combinação — já havia pelo menos uma descrição no "Case Records of the Massachusetts General Hospital", de 1953 (apud Christoff et al.⁶) — de paralisia do olhar conjugado por lesão pontina combinada com oftalmoplegia internuclear ipsilateral. Denominou-a "one-and-a-half-syndrome", isto é, o paciente não conseguia olhar para a direita por paralisia do olhar conjugado ("one") e, quando olhava para a esquerda, apenas o olho esquerdo se movia, abduzindo ("and-a-half"). O direito ficava imóvel por lesão do fascículo longitudinal medial direito. O paciente tinha uma lesão na porção média da ponte. Até 1981, segundo Pierrot-Deseilligny, apenas 22 casos haviam sido descritos^{16,17}. Este autor descreveu curiosidades como a paralisia bilateral do olhar conjugado ao olhar lateral por metástase pontina¹⁸.

O presente relato deve-se ao inusitado do caso e à atipia da lesão: mesencéfalo-pontina alta enquanto os relatos mostram lesões pontinas médias extensas ou médio baixas, embora tal situação seja previsível a partir de estudos de Goebel em animais¹⁰.

OBSERVAÇÃO

J.N., 58 anos, branca, foi hospitalizada por perda súbita, transitória da consciência acompanhada de hemiparesia esquerda, cefaléia e vômitos. Tinha antecedentes de hipertensão arterial sistêmica de difícil controle e logo após o episódio apresentava PA de 230/130mmHg. Tentando deambular, caiu, sofrendo contusão com grande hematoma na região frontal esquerda. O exame físico na hospitalização mostrava PA de 161/110mmHg em decúbito dorsal, sopro sistólico em foco mitral (+ +/6+), sinais de arteriosclerose generalizada e hematoma na região frontal esquerda. No exame neurológico encontrava-se em decúbito passivo, lúcida, coerente, orientada, sonolenta e com fala disártrica. Mantinha-se constantemente com os olhos fechados e tinha hemiparesia proporcionada, completa, à esquerda. A coordenação motora estava normal à direita e com a pesquisa prejudicada à esquerda, mas sem alterações grosseiras. Os reflexos profundos estavam hiperativos à esquerda e havia sinal de Babinski deste lado. Os sinais de Brudzinski e rigidez de nuca estavam presentes. As sensibilidades tátil, álgica, palestésica e cinético-postural mostravam-se diminuídas à esquerda, incluindo a face. Nervos cranianos: I — normal; II — F.O. com KW₂, campimetria normal e acuidade visual diminuída em A.O.; III, IV, VI — o olho direito não mostrava movimentos de adução-abdução em qualquer manobra; o olho esquerdo realizava a abdução voluntariamente com nistagmo, através da rotação rápida lateral passiva da cabeça e nas provas vestibulo-oculares com irrigação de água fria no ouvido esquerdo (mais nítido no segundo dia de evolução); a adução do olho esquerdo estava ausente voluntariamente e presente através da rotação lateral rápida, passiva da cabeça e nas provas vestibulo-oculares com irrigação de água fria no ouvido direito (também ficou mais nítido no segundo dia de evolução); os reflexos fotomotor e consensual estavam preservados e a convergência ausente (a partir do segundo dia apareceu discreta, bilateral); a flexão da cabeça sobre o tórax determinava a abertura das pálpebras e desvio dos olhos para cima; a extensão, abaixamento da pálpebra superior e desvio dos olhos para baixo; estes movimentos eram nítidos mas de pequena amplitude, igual aos conseguidos pelo seguimento de um alvo em movimento vertical e bem melhores que os conseguidos com intenso esforço voluntário; ainda apresentava dissociação entre a abertura voluntária e a automático-reflexa das pálpebras; V — normal; VII — o estudo estático e dinâmico mostrava apagamento do sulco nasogeniano esquerdo; VIII — a audição estava diminuída bilateralmente; IX, X, XI, XII — normais (Fig. 1). Evolução — No segundo dia, com a melhora da abdução do olho esquerdo, caracterizou-se bem a síndrome «one-and-a-half» de Miller Fisher. Logo após apareceu asterixis no membro superior esquerdo, acompanhada de melhora da hemiparesia, que perdurou por 4 semanas. Evoluiu satisfatoriamente com dexametasona, anti-hipertensivos e cuidados gerais. Seis meses após,



Fig. 1 — Caso J.N.: exame na hospitalização. A, B, mantinha-se sempre com os olhos fechados, mesmo rindo; C, D, esforço para obedecer ao comando de abrir os olhos e olhar para cima; E, fixando um objeto à sua frente; F, G, elevava as pálpebras e apresentava elevação de $\pm 15^\circ$ dos olhos no seguimento de um alvo; G, observe a abdução do olho esquerdo no seguimento de alvo (com nistagmo); H, I, a irrigação de água fria no ouvido direito determinava discreta adução do olho esquerdo com movimentos nistagmóides. A irrigação do ouvido esquerdo provocava nistagmo no olho esquerdo, com batida rápida para a direita. A paciente queixava-se de vertigem com a irrigação do ouvido. As manobras de flexo/extensão da cabeça e outras foram documentadas em "super 8".

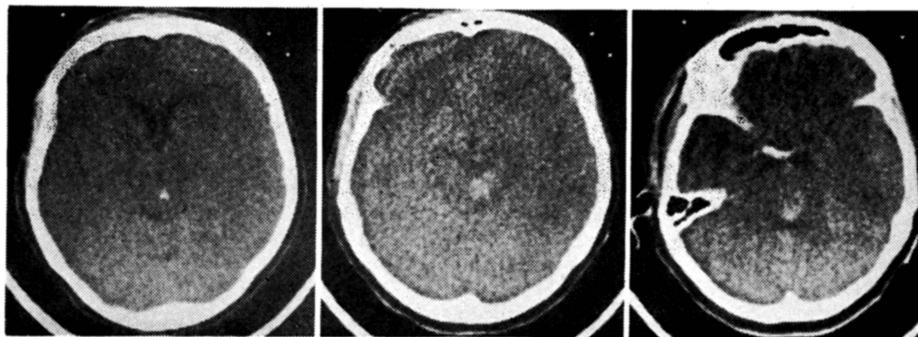


Fig. 2 — Caso J.N.: tomografia computadorizada do encéfalo. À esquerda, zona hiperdensa (sangue) na região do aqueduto de Sylvius. No meio, hematoma na calota (teto) e tegmento mesencefálico direito. À direita, hematoma no tegmento mesencefalo-pontino alto; o corte mais abaixo é normal.

apresentava o mesmo quadro, com melhora discreta. A abdução do olho esquerdo era completa com nistagmo, e a adução deste olho realizava-se voluntariamente com movimentos nistagmóides. Exames realizados — Tomografia computadorizada do encéfalo: zona hiperdensa na calota mesencéfalo-protuberancial à direita, que não se altera na fase contrastada e corresponde a hematoma parenquimatoso (Fig. 2). O líquido cefalorraqueano estava francamente hemorrágico. O eletrencefalograma mostrou frequência de 8Hz intercalados por raros surtos alfa nas áreas posteriores e períodos de ondas teta, sincrônicos nas áreas temporais.

COMENTARIOS

Nossa paciente não olhava para a direita pela paralisia do olhar conjugado para este lado. Ao olhar para a esquerda, apenas conseguia a abdução com nistagmo do olho esquerdo. Não conseguia mover medialmente o olho direito por lesão do fascículo longitudinal medial direito, que deve ter cruzado baixo. Isto configura tipicamente a síndrome de "one-and-a-half". Com a estimulação calórica (água fria) do ouvido direito, conseguimos abalos nistagmóides e movimentos discretos, mediais, com o olho esquerdo. Isto demonstra a integridade ou de vias entre os núcleos vestibulares e o núcleo do III nervo esquerdo para o reto medial ou então apenas de vias entre os núcleos vestibulares e núcleos inibidores do VI (menos provável), ocasionando relaxamento do reto externo e os movimentos citados. A irrigação do ouvido esquerdo ocasionava nistagmo com batida rápida para a direita no olho esquerdo, novamente demonstrando a integridade de vias entre os núcleos vestibulares e do III e VI à esquerda, excitatórios e inibitórios, bem sincronizados. A direita, nenhum movimento, mostrando o isolamento dos núcleos III e VI (ou sua inibição intensa, porém menos provável porque a convergência está mantida), quer para a motricidade voluntária ou automático-reflexa. Com a convergência mantida, embora discreta, os movimentos verticais e voluntários muito discretos e os automático-reflexos bem evidentes, incluindo a porção do III para a abertura das pálpebras, demonstra-se a integridade de importantes conexões entre os núcleos vestibulares e núcleos dos IIIs nervos cranianos. Quando nos referimos aos núcleos dos IIIs nervos cranianos, referimo-nos ao complexo III-IV. A participação da propriocepção da musculatura cervical e de receptores de $C_1 - C_2$ parece ser pouco importante⁹.

Difícil é explicar a ausência de qualquer resposta automático-reflexa do núcleo do VI nervo craniano direito. Ele não está lesado. Caso estivesse, a manutenção do tono do reto medial direito, que não se move pela lesão do fascículo longitudinal medial mas o faz na convergência, desviaria o olho medialmente na posição estática. Supõe-se que o equivalente ao núcleo para-abducente de Crosby da substância reticular paramediana pontina intermediaria todos os movimentos do VI^{2,5}. Todavia, observamos pacientes com diferenças quantitativas na movimentação ocular explicáveis por áreas de excitação-inibição. Isto é, alguns pacientes com lesão da formação reticular pontina paramediana desviam os olhos tonicamente para o lado contralateral à lesão: não se consegue desfazer o desvio lateral do olho contralateral à lesão pela pesquisa da convergência ou pela rotação rápida da cabeça, enquanto outros apenas ficam impossibilitados de olhar para a lesão, mantendo os olhos na linha média. Para explicar o primeiro fenômeno diz-se que "predomina a formação reticular pontina paramediana contralateral". A verificação clínica destas duas situações obriga a postular áreas inibitórias-excitatórias separadas que, lesadas, provocam estas diferentes manifestações (Fig. 3). Os estudos em animais confirmam esta impressão clínica^{1,2,7,16,17}.

Quanto à *paralisia do olhar conjugado lateral*, pequenas lesões de até um a dois mm no tegmento da ponte, abaixo dos núcleos do III e IV, especificamente na formação reticular pontina paramediana, resultam em paralisia do olhar conjugado ipsilateral. Entre o núcleo do IV e VI, ventralmente e próximo da

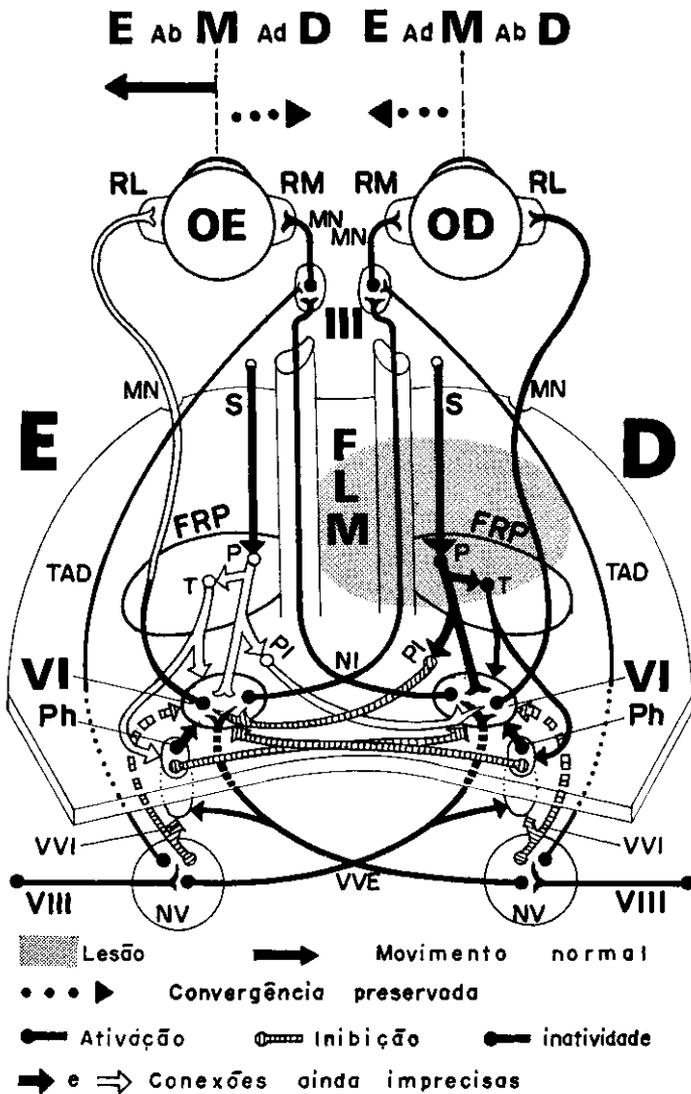


Fig. 3 — Movimentação ocular analisada. Esquema retirado e modificado de Pierrot-Deseilligny 16.

linha média, uma destas lesões abolirá os movimentos conjugados oculares espontâneos ou induzidos automático-reflexos. Isto está bem confirmado em macacos^{2,7,10}. Curiosamente, algumas descobertas recentes indicam que a teoria de Foville, popularizada nos idos de 1950 como o núcleo para abducente de Crosby, está correta. Demonstrou-se definitivamente que os núcleos do VI têm dois tipos de células: a) neurônios magnocelulares que inervam o reto externo ipsilateral; b) neurônios internucleares que conectam, no mínimo, o VI com

o núcleo do III contralateral. Os axônios destes neurônios cruzam a linha média, ascendem no fascículo longitudinal medial (FLM) e se conectam com os motoneurônios do óculo-motor. O notável da observação de Foville foi inferir clinicamente uma via córtico-nuclear até próximo do núcleo do VI e outra, ascendente, deste núcleo ao núcleo do III contralateral^{2,7,10,16,17}. Parece que estes neurônios internucleares são importantes na geração do olhar ipsilateral. Estes núcleos recebem projeção principalmente da formação reticular ipsilateral transmitindo impulsos inibitórios e excitatórios. Também recebem impulsos de ambos os núcleos vestibulares. É bem demonstrado, inclusive é de evidência clínica, que o núcleo vestibular contralateral tem um efeito excitatório, enquanto o ipsilateral tem um efeito inibitório^{2,7,10,16,17}. O padrão já referido, de pacientes com lesões da formação reticular pontina paramediana com desvio ocular tônico lateral ou com impossibilidade de olhar para o lado da lesão, confirma também este modelo.

A lesão do fascículo longitudinal medial caracteriza-se, tipicamente, por paralisia da adução com preservação da convergência do olho ipsilateral à lesão e nistagmo horizontal na adução do olho contralateral. Smith e David¹⁹ acrescentaram o fenômeno optocinético, mais aos cuidados do oftalmologista e a dismetria ocular (vacilação e movimentos erráticos discretos na mudança rápida da fixação do olhar). Estes achados sugerem que uma via responsável pelo movimento conjugado para um dos lados desce do hemisfério contralateral, cruza a linha média na porção mediana da ponte e vai ao núcleo abducente. Deste núcleo, esta via cruza novamente a linha média e sobe ao núcleo oculomotor contralateral. Então, a lesão no FLM ocasionaria: a) bloqueio dos impulsos ascendentes para o núcleo oculomotor com paralisia da adução ipsilateral à lesão; b) interferência com os impulsos descendentes que se projetam para o núcleo abducente contralateral à lesão, resultando instabilidade na adução (ataxia) ou nistagmo^{2,6,19}.

Quanto aos movimentos conjugados verticais é necessário notar estar claro que a estrutura responsável pelos movimentos conjugados laterais é a formação reticular pontina paramediana, porém, as envolvidas nos movimentos oculares conjugados verticais para cima e para baixo têm localização controversa^{4,14,15,20}. A paralisia do olhar conjugado para cima decorre, em geral, de lesões bilaterais mesencéfalo-diencefálicas ou unilaterais associadas à lesão da comissura posterior. A paralisia do olhar para baixo está descrita em lesões vasculares bilaterais talâmicas médias^{4,14,15,20}. Embora haja esta separação definida clinicamente, existem evidências de que todos os tipos de movimentos rápidos podem ser ativados da formação reticular pontina paramediana. Estão bem demonstradas as conexões entre os núcleos oculomotor-troclear e os núcleos vestibulares, via FLM ou através do trato ascendente de Deiters pontino lateral, via brachium conjuntivum, o que explicaria a manutenção destes movimentos em nosso caso^{2,17}. A excitação do canal semicircular anterior determina a elevação do olho ipsilateral, que desaparece com a lesão do FLM.

Concluindo, o presente relato teve como objetivo acrescentar à literatura mais um caso de síndrome "one-and-a-half". Este caso é peculiar pela posição da lesão, alta e pouco extensa, comparativamente aos casos descritos na literatura. Infelizmente nosso caso não foi submetido a estudo eletrooculográfico com provas calóricas vestibulares bilaterais simultâneas que poderia ter contribuído com dados adicionais.

RESUMO

Os autores relataram um caso de hemorragia mesencéfalo-pontina alta direita, com oftalmoplegia extrínseca, permanecendo apenas a convergência bilateral, a abdução voluntária e automático-reflexa do olho esquerdo, e a adução deste olho na pesquisa dos reflexos vestibulo-oculares ("one-and-a-half syn-

drome"). Ainda, havia dissociação voluntária-automática da motricidade das pálpebras e dos movimentos conjugados verticais e, também, hemiplegia sensitivo-motora à esquerda e asterixis.

SUMMARY

Combined lateral gaze palsy and unilateral internuclear ophthalmoplegia in midbrain and high pons haemorrhage: clinical study of a case.

The authors report a case of right midbrain and high pons haemorrhage with complete external ophthalmoplegy, except bilateral convergence, voluntary and automatic-reflex abduction of the left eye and adduction of this eye with vestibulo-ocular reflex ("one-and-a-half syndrome"). There is voluntary-automatic dissociation of the eyelids motricity and the vertical gaze. Still, there is sensitive-motor hemiplegia at left and asterixis.

REFERÊNCIAS

1. BALOH, R.W.; FURMAN, J. & YEE, R.D. — Eye movements in patients with absent voluntary horizontal gaze. *Ann. Neurol.* 17:283, 1985.
2. BENDER, M.B. — Brain control of conjugate horizontal and vertical eye movements: a survey of the structural and functional correlates. *Brain* 103:23, 1980.
3. BIELSCHOWSKY, A. — Lectures on motor anomalies of the eyes. *Amer. J. ophthalmol.* 22:603, 1939.
4. BUTTNER-ENNEVER, J.A. & BUTTNER, V. — A cell group associated with vertical eye movements in the rostral mesencephalic reticular formations of the monkey. *Brain Res.* 151:31, 1978.
5. CARPENTER, M.B.; McMASTERS, R.E. & HANNA, G.R. — Disturbances of conjugate horizontal eye movements in the monkey. *Arch. Neurol.* 8:231, 1963.
6. CHRISTOFF, N.; ANDERSON, P.G.; NATHANSON, M. & BENDER, M.B. — Problems in anatomic analysis of lesions of the median longitudinal fasciculus. *Arch. Neurol.* 2:293, 1960.
7. COHEN, B. — Electrooculographic syndrome in monkeys after pontine reticular formation lesions. *Arch. Neurol.* 18:78, 1968.
8. FISHER, C.M. — Some neuro-ophthalmological observations. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 30:383, 1967.
9. FORD, F.R. & WALSH, F.B. — Tonic deviations of the eyes produced by movements of head. *Arch. Ophthalmol.* 1:1274, 1940.
10. GOEBEL, H.H.; KOMATSUZAKI, A.; BENDER, M.B. & COHEN, B. — Lesions of the pontine tegmentum and conjugate gaze paralysis. *Arch. Neurol.* 24:431, 1971.
11. HENN, V.; LANG, W.; HEPP, K. & REISINE, H. — Experimental gaze palsies in monkeys and their relation to human pathology. *Brain* 107:619, 1984.
12. HOLMES, G. — Palsies of the conjugate ocular movements. *Brit. J. Ophthalmol.* 5:241, 1921.
13. HOLMES, G. — The cerebral integration of the ocular movements. *Brit. med. J.* 16:108, 1938.

14. PASIK, T.; PASIK, P. & BENDER, M.B. — The superior colliculi and eye movements. *Arch. Neurol.* 15:420, 1966.
15. PASIK, P.; PASIK, T. & BENDER, M.B. — The pretectal syndrome in monkeys: I. Disturbances of gaze and body posture. *Brain* 92:521, 1969.
16. PIERROT-DESEILLIGNY, C.; CHAIN, F. & LHERMITTE, F. — Syndrome de la formation réticulaire pontique: précisions physiopathologiques sur les anomalies des mouvements oculaires volontaires. *Rev. neurol. (Paris)* 138:517, 1982.
17. PIERROT-DESEILLIGNY, C.; CHAIN, F.; SERDARU, M.; GRAY, F. & LHERMITTE, F. — The superior colliculi and eye movements. *Arch. Neurol.* 15:420, 1966.
18. PIERROT-DESEILLIGNY, C.; GOASGUEN, J.; CHAIN, F. & LAPRESLE, J. — Pontine metastasis with dissociated bilateral horizontal gaze paralysis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 47:159, 1984.
19. SMITH, J.C. & DAVID, N.J. — Internuclear ophthalmoplegia. *Neurology* 14:307, 1964.
20. TROJANOWSKI, J.Q. & WRAY, S.H. — Vertical gaze ophthalmoplegia: selective paralyzes of downgaze. *Neurology* 30:605, 1980.

Rua dos Andradas, 1727, sala 11 - 90020 - Porto Alegre, RS - Brasil.