

Raciocínio Diagnóstico em Neurologia

Trato Piramidal

- Giro pré-central + córtex parietal → centro semi-oval → coroa radiada → cápsula interna (braço posterior) → base do pedúnculo cerebral → protuberância pontina → pirâmide bulbar → decussação das pirâmides → trato corticoespinal anterior + trato corticoespinal lateral (75 a 90%) → motoneurônios.
- Trato corticoespinal anterior (25 a 10%) → motricidade axial e proximal dos membros em ambos os lados do corpo.
- Trato corticoespinal lateral (75 a 90%) → motricidade distal, responsável por movimentos finos e delicados.
- É inibidor do tônus muscular.

Semiologia da Espasticidade

- Paralisia em flexão do MS e em extensão do MI.
- Marcha ceifante.
- Sinal do canivete.
- Hiper-reflexia.
- Clono (6Hz).
- Aumento de área reflexógena.
- Sinal de Babinski.
- Sinal de Hoffmann.

Fisiopatologia da Espasticidade

- Trato retículo espinhal lateral → facilitador → sinais de liberação.
- Trato retículo espinhal ventral → inibidor.
- Trato piramidal antagoniza o trato retículo espinhal ventral.
- Via vestibuloespinal + via reticuloespinal → ativação dos motoneurônios γ → estiram receptores anuloespirais → ativam motoneurônios α → contração muscular.
- Lobo anterior do cerebelo → inibição do reflexo de estiramento.

Síndrome do Neurônio Motor Superior - sinais deficitários

- Perda ou diminuição da motricidade, acometendo globalmente os membros.
- Diminuição ou abolição do reflexo cutâneo abdominal ou cremastérico.
- Atrofia muscular.

Síndrome do Neurônio Motor Superior – sinais de liberação

- Sincinesias → Movimentos associados anormais evidenciados no membro deficitário quando o paciente executa um movimento com o membro sadio. Ex: a mão do lado hemiplégico se contrai quando o paciente fecha fortemente a mão do lado normal.
- Sinal de Babinski → Extensão do hálux ao estímulo cutâneo plantar.
- Exagero do reflexo de automatismo ou de defesa → Tríplice flexão do membro inferior ao estímulo nociceptivo.
- Hiper-reflexia profunda ou sinreflexia.
- Espasticidade → Hipertonia elástica e seletiva.

Síndrome do Neurônio Motor Inferior

- **Paralisias** → Segmentar, assimétrica, interessando o grupo muscular inervado pelos neurônios lesados.
- **Hipotonia** → Aumento da passividade e da extensibilidade musculares.
- **Arreflexia** → Superficial e profunda.
- **Fasciculações** → Pela degeneração e regeneração simultâneas nos músculos comprometidos, com evolução crônica.
- **Atrofia** → Ocorre na musculatura comprometida, com instalação mais ou menos precoce.

As neuropatias periféricas

1. **Mononeuropatia** (envolvimento focal de tronco nervoso único, por trauma ou compressão; ex: neuropatia ulnar, do mediano).
2. **Mononeuropatia Múltipla** (envolvimento simultâneo ou seqüencial de troncos nervosos individuais e não contíguos).
 - a) Axonal (ex: Vasculites)
 - b) Desmielinizante com bloqueio de condução focal (ex: Diabetes)
 - c) Mista
3. **Polineuropatias**:
 - a) **Axonal**:
 1. Aguda = Evolui em dias (ex: Porfíria, intoxicação por tálcio)
 2. Subaguda = Evolui em semanas a meses (ex: toxinas, doenças sistêmicas).
 3. Crônica = Evolui em anos (rever a história familiar, examinar membros da família).
 - b) **Desmielinizante**:
 1. Lentificação uniforme e crônica = revisar história familiar, examinar membros da família.
 2. Lentificação não uniforme e com bloqueio de condução =
se agudo → Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Aguda (Sd. de Guillain Barré);
se crônico → Polineuropatia Desmielinizante inflamatória Crônica.
 - c) **Mista**

Neuropatias periféricas com componente sensitivo em que predominam sintomas motores:

- Guillain-Barré
- Polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica
- Paraproteinemias
- Neuropatia Motora Multifocal
- Porfíria
- HIV
- Polineuropatia do doente crítico
- Metais pesados (tálcio, arsênico e chumbo)

Neuropatias periféricas com disestesia, queimação e dor:

- Neuropatia relacionada ao álcool
- Neuropatia diabética
- Neuropatia urêmica
- Neuralgia do trigêmio
- Herpes zoster
- Amiloidose
- Neuropatia relacionada ao HIV
- Infiltração tumoral
- Vasculite
- Hipotireoidismo
- Arsênico e tálio
- Terapia com vincristina

Neuropatias com disfunção autonômica significativa:

- Diabetes
- Neuropatia autonômica do HIV
- Guillain-Barré
- Amiloidose
- Porfíria
- Vincristina
- Pandisautonomia aguda
- Neuropatia autonômica paraneoplásica

Síndrome Cerebelar

Alteração dos movimentos ativos (ataxia):

- Dismetria → Distúrbio na medida do movimento.
- Dis- ou adiadicocinesia → Dificuldade ou incapacidade em realizar movimentos rápidos e alternados.
- Tremor → Reflete a descontinuidade na realização de um movimento, sendo então cinético.
- Dis- ou assinergia → Dificuldade ou incapacidade para realizar um conjunto de movimentos que representam um determinado ato.
- Disartria → Fala lenta, monótona e explosiva.
- Disgrafia → Letras tornam-se maiores e irregulares.
- Disbasia → Ebrioso, com ampliação da base de sustentação.
- Distúrbio dos movimentos oculares → lentidão e descontinuidade dos movimentos, bem como instabilidade na fixação dos olhos.

Alteração do tono (hipotonia):

- Aumento da passividade.
- Reflexo patelar e tricipital pendulares.
- Diminuição da consistência das massas musculares.

Síndromes Medulares

As principais síndromes são:

- Síndrome Medular Posterior.
- Síndrome Medular Central.
- Síndrome Medular Anterior.
- Síndrome de Brown-Sequard.

Síndrome Medular Posterior

- Disbasia ataxo-talonante.
- Aumento da base de sustentação.
- Prova de Romberg positiva.
- Ataxia sensitiva.
- Hipotonia bem evidente.
- Abolição dos reflexos profundos.
- Abolição da sensibilidade vibratória, cinético-postural e tátil-epicrítica.
- Causado por Tabes Dorsalis (neurolues), Ataxia de Friedreich e Degeneração Combinada Subaguda de Medula.

Síndrome Medular Central

- Fraqueza de Neurônio Motor Inferior em braços.
- Fraqueza variável de membros inferiores e espasticidade.
- Dor severa e hiperpatia.
- Perda espinotalâmica em braços.
- Disfunção esfinteriana e retenção urinária.
- Causado por seringomielia, neoplasia medular, infarto medular hipotensivo e trauma raquimedular.

Síndrome Medular Anterior

- Perda espinotalâmica bilateral.
- Sensibilidade em coluna posterior preservada.
- Lesão de neurônio motor superior abaixo do nível da lesão.
- Lesão de neurônio motor inferior ao nível da lesão.
- Disfunção esfinteriana.
- Causado por infarto de artéria espinal anterior.

Síndrome de Brown-Sequard

- Do lado da lesão → Síndrome Piramidal com Paralisia + Síndrome Cordonal Posterior.
- Do lado oposto da lesão → Perda da sensibilidade térmico-dolorosa.
- As causas mais comuns são traumatismos de medula, neoplasias e lesões vasculares da medula.

Síndromes de Placa Motora

- Miastenia Gravis
 - Associado a anticorpo anti-receptor de acetilcolina.
 - Os sintomas iniciam com fraqueza muscular com ou sem sensação subjetiva de fraqueza.
 - A fraqueza muscular geralmente se inicia com distribuição oculobulbar cuja principal manifestação é ptose palpebral, que pode ser uni ou bilateral.
 - A ptose palpebral habitualmente está associada à diplopia, em decorrência da fraqueza da musculatura extra-ocular.
 - A fraqueza muscular bulbar se apresenta com disartria, disfagia, disфонia ou dificuldade para mastigar.
 - O início da fraqueza acometendo musculatura apendicular é incomum.

- A fraqueza muscular é flutuante, piorando com exercício e melhorando com repouso.
 - Uma vez instalado, o acometimento apendicular tende a ser proximal e assimétrico.
 - Em 15% dos pacientes a fraqueza permanece localizada somente na musculatura extra-ocular e em pálpebras.
 - Em 85% dos casos a fraqueza se torna generalizada, acometendo membros, diafragma e musculatura extensora do pescoço.
- **Síndrome Miastênica de Eaton-Lambert**
- Associado a anticorpos anti canal de cálcio.
 - Fraqueza tende a ser mais proximal (cintura pélvica e escapular).
 - Pode ocorrer parestesia.
 - Reflexos tendíneos diminuídos ou ausentes.
 - A força muscular tende a melhorar logo após exercício (facilitação pós exercício).
 - Musculatura bulbar e extraocular habitualmente poupada, embora possa ocorrer ptose palpebral.
 - Xerostomia pode estar associado ao quadro, devido a disfunção autonômica.
 - 50 a 66% dos casos associados à carcinoma de pequenas células de pulmão, caracterizando um síndrome paraneoplásico.

Síndromes Extrapiramidais

Síndrome Hipertônico-Hipocinético:

- Redução da atividade espontânea e dos movimentos associados.
- Aumento do tônus muscular e dos movimentos involuntários.
- Sítio da lesão → globo pálido e substância negra.
- Ex → Síndrome Parkinsoniano.

Síndrome Hipotônica-Hipercinética:

- Movimentos irregulares e involuntários de localização variável.
- Intervalo reduzido de tônus muscular de repouso.
- Sítio da lesão → putâmen e núcleo caudado.
- Ex → coréia, atetose, balismo e distonias.

1. **Síndrome Parkinsoniano** = Doença neurodegenerativa progressiva e crônica que se manifesta pela tétrade bradicinesia, rigidez, tremor de repouso e instabilidade postural, cujo principal exemplo é a Doença de Parkinson (DP).

A) **Epidemiologia:**

- Idade média de início = 55 anos.
- 1% da população com mais de 60 anos apresenta a doença.
- Homens são mais afetados do que as mulheres (3:2).
- Pacientes sem tratamento morrem em 8 a 10 anos, tendo a sua expectativa de vida aumentada em 15 anos após o diagnóstico quando tratados.

B) **Sinais e sintomas precoces:**

- O tremor de repouso, característico da DP (4 - 5 ciclos/segundo), ocorre em 70% dos pacientes.
- Sensações vagas e inespecíficas de fraqueza, amortecimento ou dor.
- Fadiga é uma queixa comum, associada muitas vezes a depressão.
- Perda inexplicável de peso pode ser proeminente.
- O paciente pisca menos (5 - 10 piscamentos/minuto; normal = 20 piscamentos/minuto).
- Aumento da fenda palpebral.

Outros sinais e sintomas:

- A marcha é lenta e se processa através de pequenos passos (petit pas).
- A marcha se acelera e só um obstáculo é capaz de interrompê-la (festinação).
- A mímica facial é pobre (fascies marmórea).
- A fala é monótona e sem modulação (fala monocórdica).
- No fim de uma frase o paciente pode repetir palavras ou sílabas (palilalia).
- O talhe da escrita se torna pequeno (micrografia).
- O paciente quando dirige os olhos para um determinado lado não acompanha com a cabeça o movimento (dissenergia oculocefálica).
- A rigidez muscular é global e pástica, permanecendo os membros nas atitudes que lhes são impostas (rigidez cética).
- A hipertonia dos membros tende a causar, quando da sua movimentação passiva, resistência intermitente (Sinal da roda dentada e Sinal do cano de chumbo).
- O tremor de repouso com 4 - 5 ciclos/segundo cessa durante o sono.
- Exagero dos reflexos axiais da face (particularmente o reflexo glabellar).
- Dificuldade em deglutir devido a bradicinesia (sialorréia).
- Hipersecreção sebácea (fácies empomadada do parkinsoniano).
- Inquietação muscular (acatisia).
- Edema de membros inferiores.

2. **Distonias** → É uma síndrome de contrações musculares lentas e mantidas, frequentemente causando movimentos repetitivos ou de torção, ou posturas anormais. A principal característica da distonia é a ocorrência de contrações musculares prolongadas que frequentemente deslocam e distorcem segmentos do corpo produzindo posturas anormais. Os espasmos musculares podem ser contínuos (resultando em postura fixa) ou intermitentes (contrações repetitivas, muitas vezes rítmicas). Diferencia-se dos tremores, mioclonias e coréias pelo seu caráter repetitivo e previsível associado ao componente de torção sendo mais apropriadamente considerados como parte integrante da distonia. Acomete mais a musculatura axial do que apendicular. Possui cinco formas clínicas:

- a) Focal = Acometimento de grupo muscular restrito. Ex: torcicolo espasmódico, blefaroespasma, disfonia espasmódica, câimbra do escrivão.
- b) Segmentar = Movimentos distônicos em regiões contíguas do corpo. Ex: Distonia cranial (blefaroespasma + distonia oromandibular = Sd. de Meige); Distonia crânio-cervical (distonia cranial + distonia cervical); Distonia braquial (um ou ambos membros superiores, podendo haver envolvimento axial); Distonia crural (ambos os membros inferiores ou um membro inferior

associado a comprometimento do tronco); Distonia axial (músculos cervicais e do tronco).

- c) Generalizada = Várias partes do corpo são acometidas, sempre com a presença de envolvimento segmentar crural.
 - d) Multifocal = Duas ou mais regiões não contíguas estão envolvidas. Ex: blefaroespasma + distonia de um membro inferior.
 - e) Hemidistonia = Acometimento de apenas um lado do corpo, geralmente associado a lesões estruturais em putâmen contralateral.
3. **Coréia (gr. Koreia: dança)** → Movimentos breves, involuntários, bruscos, arrítmicos, irregulares, desordenados e predominam na face e membros em sua porção distal. Pode estar associado a movimentos atetóides (Coreoatetose). O tônus muscular está severamente reduzido. O estudo do reflexo patelar, após a sua percussão, demonstra um relaxamento anormalmente prolongado que segue-se à contração (Fenômeno de Gordon). Ocorre por disfunção dos corpos estriados. Os principais tipos de coréia são os seguintes:
- a) Coréia de Sydenham (1686): Acomete principalmente crianças em idade escolar (6-13 anos), sendo raramente vista em adultos com mais de 40 anos, estando associado com a moléstia reumática, porém ocorrendo até 6 meses após a estreptococcia. Acompanha-se de fraqueza, labilidade emocional e alteração de personalidade. A língua, quando protusa, lembra um saco de vermes, indo para dentro e para fora. O paciente é incapaz de manter contração tetânica, o que se evidencia pedindo para o paciente prender as mãos do examinador (Sinal da Ordenha). Quando o paciente tenta erguer os braços sobre a cabeça ocorre a pronação dos mesmos (Sinal do Pronador) Normalmente o quadro se resolve em semanas ou alguns meses. A coréia pode durar de 1 semana a 2 anos, desaparecendo em média em torno de 15 semanas.
 - b) Coréia gravídica: Ocorre tipicamente no 2º mês de gestação de primigestas. 1/3 dos pacientes possui antecedente de Moléstia Reumática e 2/3 tiveram surtos coréicos na infância.
 - c) Coréia de Huntington (1872): Coréia crônica e progressiva, autossômica dominante. O início ocorre entre os 30 e 50 anos. Normalmente associam-se movimentos atetóides. A marcha é acentuadamente anormal e bizarra. Alterações psiquiátricas são habituais. Evolui com demência.
4. **Atetose** → Movimentos lentos, amplos, arrítmicos e irregulares, predominando na porção distal dos membros. Apresenta postura exagerada dos membros (Dança das Havaianas). A causa mais frequente é a paralisia cerebral na sua forma extrapiramidal, podendo ocorrer também no Kernicterus. Outras doenças mais raras que cursam com atetose são a Dça. de Hallevorden-Spatz e a Panencefalite Esclerosante Subaguda (abalos mioclônicos + coréia e atetose + deterioração mental). A fisiopatologia está relacionada com lesões do estriado.
5. **Balismo** → Movimentos amplos, bruscos, rápidos e ritmados, predominando na raiz dos membros. Normalmente acometem somente metade do corpo (Hemibalismo). Ocorre por lesão do núcleo subtalâmico de Luys, ou de suas conexões aferentes e eferentes, geralmente por acidente vascular encefálico.

6. **Tremores** → Movimento involuntário, rítmico, produzido por contrações alternadas ou sequenciais de músculos agonistas e antagonistas de um segmento corporal. Existem dois tipos de tremor:
- Tremor de repouso do Sd. Parkinsoniano (4 a 6 c/s)
 - Tremor de ação (8 a 13 c/s) que pode ser familiar e essencial, e que se manifesta primeiro em uma mão passando posteriormente para a outra.

Discinesia → Movimentos involuntários extrapiramidais. Quando são rápidos, sem contração muscular prolongada e excessiva, temos discinesias do tipo coreico, coreoatetósico ou balístico. Quando a movimentação é lenta, com contrações musculares exuberantes e associadas ou não a posturas anormais fixas, temos discinesias do tipo distônico.

Síndrome de Hipertensão Intracraniana

- Cefaléia → piora progressiva.
- Vômitos → pela manhã e sem náusea, por irritação dos centros eméticos bulbares.
- Vertigens → em neoplasias de fossa posterior.
- Edema de papila.
- Paralisia do VI par.
- Distúrbios psíquicos → apatia, irritabilidade.
- Bradicardia, hipertensão arterial, insuficiência respiratória.

Síndrome Menígea

- HIC ou Sd. Radicular → fotofobia, postura antálgica em decúbito lateral e com os membros inferiores semifletidos, rigidez de nuca, provas de Kernig, Brudzinski e Lasègue presentes.
- Sd. Infecçiosa → febre, prostração, astenia, anorexia.