

VESTIBULOPATIAS CENTRAIS

I. Introdução:

Os distúrbios do equilíbrio resultam de afecções nos trajetos vestibulares (centrais ou periféricos), cerebelares, proprioceptivos e diversas vias de integração destes com o restante do sistema nervoso central.

Em nossa prática profissional, estaremos nos deparando com estas afecções na queixa de tontura. O que representa um grande percentual de nosso empenho profissional e, imergindo neste tema, cerca de 10% das causas de tontura.

II. Definições:

VERTIGEM

Podemos tomar por vertigem, ilusões de movimento do corpo ou do ambiente. Muitos autores associam à vertigem um caráter rotatório, diferenciando assim de tontura. Mais de 60 condições diferentes podem resultar nesta queixa, que é a 3a. mais freqüente em pacientes ambulatoriais nos EUA.

O sistema vestibular, o sistema nervoso (central ou periférico), o estado emocional, os olhos, o coração, o sistema respiratório, os rins, o estado hematológico e as articulações podem contribuir para o surgimento de tontura. No entanto, quando a queixa do paciente é de vertigem, o diagnóstico envolve patologias do sistema vestibular (canais semicirculares ou utrículo), nervos vestibulares ou estruturas centrais.

Nas causas centrais, a vertigem é um sintoma muito comum, o paciente geralmente não assume a postura ereta e possui outros sintomas concomitantes que sugerem uma causa central. O problema ocorre quando o paciente apresenta apenas a vertigem como único sintoma, pois normalmente é associada a labirintopatias, não se investigando causas centrais para tal sintomatologia. Há trabalhos mostrando incidências de quase 5% de vestibulopatias centrais de causa vascular e até 11% de vestibulopatias centrais diversas que cursaram apenas com vertigem.

ATAXIA

A ataxia, alteração de equilíbrio, é caracterizada por falta de coordenação motora, que não tem origem no sistema músculo-esquelético, nas vias nervosas relacionadas à sua atividade ou distúrbios psiquiátricos. Pela complexidade de sistemas que envolve, apresenta-se dividida em:

I) Ataxia Vestibular

A ataxia vestibular resulta das mesmas lesões (centrais e periféricas) que causam a vertigem.

Quadro clínico: O nistagmo está presente, sendo tipicamente unilateral, e pronunciado ao se olhar para o lado contralateral do envolvimento vestibular. Não ocorre disartria. A falta de coordenação dos membros é aparente quando o paciente tenta ficar de pé ou caminhar.

II) Ataxia Cerebelar

A ataxia cerebelar é produzida por lesões do próprio cerebelo ou suas conexões nos pedúnculos cerebelares, ponte ou núcleo rubro.

Quadro clínico: É comumente associada com hipotonia, que resulta na manutenção defeituosa da postura; falta de coordenação dos movimentos voluntários (tremor intencional, dismetria terminal, decomposição do movimento). Em razão do importante papel do cerebelo no controle dos movimentos oculares, as anormalidades deste são uma consequência freqüente da doença cerebelar, incluindo nistagmo e oscilações oculares relacionadas, paresias, além de movimentos sacádicos e de busca defeituosos.

III) Ataxia Sensitiva

A ataxia sensitiva resulta das perturbações que afetam a via proprioceptiva nos nervos sensitivos periféricos, raízes sensoriais, cordões posteriores da medula ou lemniscos laterais. As lesões talâmicas e dos lobos parietais são causas raras de hemiataxia sensitiva contra-lateral.

Quadro clínico: Alterações da marcha e da movimentação dos membros inferiores de modo simétrico. Os membros superiores estão envolvidos em um menor grau ou são inteiramente poupados. Vertigem, nistagmo e disartria estão caracteristicamente ausentes.

IV) Ataxia Frontal:

Esta, resulta de lesão no lobo frontal. Reflete uma falta de integração entre o córtex cerebral, os gânglios da base e o cerebelo. O paciente traz comprometimento da coordenação manifestada por um perseveração, que é dificuldade para passar de um movimento para outro. Além disto, perda em movimentos axiais complexos (aprendidos durante a vida) também ocorrem e são mais precoces que aquelas verificadas em relação ao movimento apendicular.

NISTAGMO

O nistagmo é reflexo do sistema vestibular sobre a movimentação ocular. Traz dois componentes: lento, tem origem em fibras que atravessam o fascículo longitudinal medial e a formação reticular; rápido, com origem na formação reticular.

Causas Periféricas: geralmente cursam com nistagmos que cedem em 24-48h e com crises que duram cerca de horas, fatigáveis com a fixação do olhar e que não mudam de sentido com a fixação do olhar para o lado.

Causas Centrais: Como regra geral, a vertigem, o nistagmo, a náusea e os vômitos são mais pronunciados nas lesões centrais. Contudo, uma observação freqüente é nistagmo pronunciado sem vertigem em grau correspondente, o que não ocorre com doenças periféricas. O nistagmo de causa central pode ser uni ou bidirecional, puramente horizontal, vertical ou rotatório, e caracteristicamente piora com fixação visual, geralmente dura minutos (quando associado a ataques).

III. Considerações gerais sobre a vertigem central.

O encontro de sinais de envolvimento de estruturas centrais é importante no diagnóstico de vertigem de origem central. O estabelecimento do tempo de curso da perturbação pode sugerir sua causa. O aparecimento súbito de desequilíbrio ocorre com *infartos e hemorragias do tronco encefálico ou cerebelo*. O desequilíbrio episódico de aparecimento agudo sugere acidente isquêmico transitório (AIT) na distribuição arterial basilar, vertigem postural paroxística benigna ou Síndrome de Menière. O desequilíbrio em decorrência de AIT geralmente é acompanhado por déficit em nervos cranianos, sinais neurológicos nos membros ou ambos. O desequilíbrio crônico, progressivo, evoluindo de semanas a meses, é mais sugestivo de perturbação tóxica ou nutricional. A evolução ao longo de meses a anos é característica de degeneração cerebelar, olivopontocerebelar ou espinocerebelar idiopática.

A história médica deve ser cuidadosamente investigada para evidências de doenças e drogas que possam ser responsáveis pelo desequilíbrio. Os distúrbios associados com o desequilíbrio incluem anemia perniciosa, sífilis, hipotireoidismo, síndromes paraneoplásicas e tumores cerebelares. Quanto aos antecedentes familiares, um distúrbio degenerativo, hereditário pode ser a causa da ataxia cerebelar progressiva crônica.

Todos os pacientes com vertigem e suspeita de causa central devem ser submetidos a exame físico geral minucioso, exames neurológicos e otoneurológicos completos, além de investigação laboratorial e imagenológica de acordo com as hipóteses diagnósticas.

	PERIFÉRICA	CENTRAL	SENSORIAL	FRONTAL
VERTIGEM	Presente	Pode Ter	Ausente	Ausente
NISTAGMO	Presente	Freqüente	Ausente	Ausente
DISARTRIA	Ausente	Pode Ter	Ausente	Apraxia
ATAXIA DE MEMBROS	Ausente	Geralmente presente	Presente apenas nas pernas (tipicamente)	Posterior ao apendicular
POSICIONAMENTO	Fica em pé com pés juntos (piora com	Incapaz de ficar em pé	Capaz de ficar com pés juntos (de olhos	Pés colados ao chão e flexão de tronco e

	olhos fechados)	(pés juntos)	abertos)	cabeça
SENSAÇÃO VIBRAT.	Normal	Normal	Prejudicado	Normal
REFLEX. AQUILEOS	Normais	Normais	Deprimidos ou ausentes	Normais

Tabela 1- Diagnóstico diferencial dos quadros de alteração de equilíbrio e postura

IV. Patologias

As principais patologias centrais causadoras de vertigem são tratadas a seguir.

1) INTOXICAÇÃO POR DROGAS

Quadro clínico: A disfunção pancerebelar manifestada por nistagmo, disartria e ataxia de membros e da marcha é um aspecto proeminente de muitas síndromes de intoxicação por drogas.

Os **agentes** que produzem estas síndromes incluem etanol, sedativo-hipnótico (barbitúricos, benzodiazepínicos, meprobamato), anticonvulsivantes (fenitoína) e alucinógenos (especialmente fenciclidina). As doses terapêuticas de sedativos ou anticonvulsivantes comumente produzem nistagmo, mas outros sintomas cerebelares implicam toxicidade.

Tratamento: A ataxia cerebelar induzida por drogas está frequentemente associada com um estado confusional. Na maioria dos casos, apenas o atendimento geral de apoio é necessário.

2) ENCEFALOPATIA DE WERNICKE

Introdução: É causada pela deficiência de tiamina (vitamina B1) e é mais comum nos alcoólicos crônicos, embora possa ocorrer como uma consequência de desnutrição, provocada por qualquer causa.

Quadro clínico: É um distúrbio agudo compreendendo a tríade clínica de ataxia, oftalmoplegia e confusão. A ataxia afeta a marcha, primária ou exclusivamente. A disartria é rara. Outros achados clássicos incluem uma síndrome amnésica ou estado confusional global, nistagmo horizontal ou combinado horizonto-vertical, paralisias do reto lateral bilateral, e reflexos aquileos ausentes. O teste calórico revela disfunção bilateral ou unilateral. Paralisias do olhar conjugado, anormalidades das pupilas e hipotermia podem também ocorrer.

Fisiopatologia: Os principais sítios de envolvimento patológico são os núcleos talâmicos mediais, corpos mamilares, núcleos periarquedutais do tronco encefálico (em especial aqueles dos nervos oculomotor, abducente e acústico), e verme cerebelar superior. O envolvimento cerebelar e vestibular contribui para a ataxia.

Diagnóstico e Tratamento: é estabelecido pela resposta à administração de tiamina. Paralisias oculares tendem a ser os primeiros déficits a apresentar melhoras e começam a fazê-lo dentro de horas. Ataxia, nistagmo e confusão aguda começam a resolver-se dentro de alguns dias. Uma recuperação completa das paralisias oculares é invariável, enquanto o nistagmo horizontal pode persistir. A ataxia é completamente reversível em apenas 40% dos pacientes; onde a marcha retorna completamente ao normal, e a recuperação tipicamente leva de semanas a meses.

3) ISQUEMIA E INFARTO VÉRTEBRO-BASILAR

Ataques isquêmicos transitórios e infartos no sistema vértebro-basilar estão frequentemente associados com ataxia ou vertigem. Anormalidades do fluxo sanguíneo no sistema vestibular são causas comuns de sintomas vestibulares. A apresentação clínica é variada. Diversas patologias podem acarretar em perda da função vestibular de forma permanente (infarto hemorrágico ou oclusão arterial por tromboembolismo) ou transitória (estenose arterial, vasoespasmó com shunt arterial com inversão do fluxo sanguíneo) como ocorre na síndrome do roubo da subclávia.

A) OCLUSÃO ARTERIAL AUDITIVA INTERNA:

A oclusão da artéria auditiva interna leva a perda profunda e súbita da função auditiva e cerebelar. A vertigem é acompanhada por nistagmo, com a fase rápida dirigida para longe do lado envolvido. A perda da audição é unilateral e do tipo sensorio-neural.

Nas oclusões da artéria Auditiva Interna (AAI), o labirinto vestibular é mais suscetível que a cóclea pois a AAI origina um ramo calibroso, a Artéria Coclear, que irriga a Cóclea e parte inferior do labirinto vestibular. Outro ramo da AAI é a Artéria Vestibular Anterior, de pequeno calibre, que irriga a parte superior do labirinto vestibular, incluindo canal semicircular horizontal e mácula utricular. O pequeno calibre da Artéria Vestibular Anterior e a falta de colaterais torna o labirinto vestibular mais suscetível a isquemia.

Este diagnóstico deve ser considerado em pacientes mais velhos com início abrupto de surdez e vertigem unilateral, particularmente se o paciente já possui história de acidente isquêmico transitório, AVCs ou doença aterosclerótica.

B) INFARTO LATERAL DO BULBO

O infarto lateral do bulbo produz a síndrome de Wallenberg, que representa a isquemia da região dorso lateral da medula, e é mais frequentemente devido à oclusão da artéria vertebral proximal (mais raramente da cerebelar póstero-inferior).

Quadro Clínico: É variado, dependendo do grau de infarto, mas tipicamente consiste de vertigem, náusea, vômitos (núcleos vestibulares); disfagia (por paralisia ipsilateral do palato, faringe e laringe, devido ao envolvimento do núcleo ambíguo do vago e fibras do glossofaríngeo); rouquidão, nistagmo espontâneo (envolvimento do núcleo vestibular); síndrome ipsilateral de Horner (devido ao envolvimento das fibras simpáticas pré-ganglionares que se originam no hipotálamo); ataxia dos membros, dismetria, disritmia e disdiadococinesia ipsilateral (devido ao envolvimento do pedúnculo cerebelar inferior); prejuízo de todas as modalidades sensitivas na face ipsilateralmente (pelo envolvimento do núcleo e trato trigeminal descendente); perda do sentido de posicionamento dos membros (acometimento grácil e cuneiforme); prejuízo da percepção da dor e temperatura do corpo contra-lateral (comprometimento das fibras espino-talâmicas cruzadas); e hipotonia ipsilateral do músculo retolateral e da musculatura da face (envolvimento dos núcleos do facial e abducente).

C) SÍNDROME PONTOMEDULAR LATERAL:

A isquemia na região irrigada pela artéria cerebelar ântero-inferior resulta em infarto da região pontomedular e da região cerebelar Íntero-lateral.

Em cerca de 80% dos indivíduos a artéria labiríntica se inicia a partir da AICA, portanto nesses casos há infarto do labirinto membranoso.

Quadro clínico: vertigem severa, nistagmo espontâneo, náuseas e vômitos, perda auditiva neurossensorial, zumbido, paralisia facial e assinergia cerebelar.

Outros sintomas neurológicos associados são: perda ipsilateral da sensação dolorosa e de temperatura da face (resultante do envolvimento do núcleo e fibras descendentes do trato trigeminal) e perda contralateral da sensação de dor e temperatura do corpo (devido ao envolvimento das fibras espino-talâmicas).

O curso clínico desta síndrome consiste em um surto agudo seguido de uma melhora gradual. A vertigem pode persistir por semanas ou meses devido ao comprometimento do mecanismo de compensação central

D) INFARTO E HEMORRAGIA CEREBELAR:

O cerebelo é alimentado por 3 vasos: artérias cerebelar superior, cerebelar ântero-inferior e cerebelar póstero-inferior. O território alimentado por cada um desses vasos é altamente variável, tanto de um indivíduo para outro quanto entre dois lados do cerebelo em um mesmo paciente.

O infartamento cerebelar resulta da oclusão de uma artéria cerebelar; as síndromes clínicas produzidas podem ser diferenciadas apenas pelos achados associados no tronco cerebral. Em cada caso, os sinais cerebelares incluem ataxia ipsilateral dos membros e hipotonia. Outros sintomas e sinais, tais como cefaléia, náusea, vômitos, vertigem, nistagmo, disartria, paralisias oculares ou do olhar, fraqueza facial ou perda sensitiva e hemiparesia contra-lateral, ou déficit hemissensitivo podem estar presentes.

O infartamento do tronco cerebral ou compressão pelo edema cerebelar pode resultar em coma e morte. A vasta maioria das hemorragias cerebelares é provocada por doença vascular hipertensiva; causas menos comuns incluem terapia de anticoagulação, malformação arteriovenosa, discrasia sanguínea, tumor e traumatismo.

Quadro clínico: Aparecimento súbito de cefaléia, que pode ser acompanhada por náusea, vômitos e vertigem, seguida por ataxia da marcha e consciência prejudicada, geralmente evoluindo ao

longo de um período de horas. No momento da apresentação, os pacientes podem estar plenamente alertas, confusos ou comatosos. A pressão sanguínea está tipicamente elevada e a rigidez na nuca pode estar presente. As pupilas estão pequenas e lentamente reativas. A paralisia ipsilateral do olhar (de preferência para o lado contrário à hemorragia) e paralisia facial periférica ipsilateral são vistas com assiduidade. A preferência do olhar não pode ser superada pela estimulação calórica. O nistagmo e a diminuição do reflexo corneano ipsilateral podem ocorrer.

No último estágio da compressão do tronco encefálico, os membros inferiores estão espásticos e as respostas plantares extensoras estão presentes.

Diagnóstico e tratamento: O diagnóstico e a diferenciação entre infarto isquêmico e hemorrágico é feito pela CT e/ou RMN. O diagnóstico radiológico precoce é importante pois em casos de compressão do tronco encefálico, a descompressão cirúrgica com drenagem do hematoma ou ressecção do tecido infartado o mais breve possível pode ser vital.

E) SÍNDROME DO ROUBO DA SUBCLÁVIA:

A vertigem, nesse caso, é desencadeada por um esforço do membro superior, quando há um desvio do fluxo sanguíneo para a artéria subclávia e a artéria umeral, resultando em isquemia do território vértebro-basilar.

Sugere-se o diagnóstico quando se nota uma diferença pressórica de mais de 20mmHg entre os dois membros superiores.

F) INSUFICIÊNCIA VÉRTEBRO-BASILAR (IVB):

É uma causa comum de vertigem, principalmente em idosos.

Quadro Clínico: Tal vertigem ocorre abruptamente, durando alguns minutos e freqüentemente está associada com náuseas e vômitos. Os sintomas associados são decorrentes da isquemia que ocorre nas áreas supridas pela circulação posterior e incluem: alucinações, queda, fraqueza, defeitos no campo visual, diplopia e cefaléia, (four-D: dizziness, diplopia, disfagia, drop-attacks). Tais sintomas podem ou não ocorrer isoladamente às crises de vertigem. Quanto à incidência dos sintomas mais comuns temos: vertigem (48%), alucinações visuais (10%), drop-attacks (10%), sensações visuais (8%), escotomas (5%), diplopia (5%), cefaléia (3%) e outros (8%).

A causa da IVB geralmente são placas de aterosclerose na artéria subclávia, vertebral e basilar. Os episódios de IVB podem ser precipitados pela hipotensão postural, Stoke-Adams ou compressão cervical por artroses. São pacientes de risco: maiores de 50 anos de idade, ateromatose, hiperlipidemia, hipertensão, DM, tabagismo.

Diagnóstico: Os pacientes com suspeita clínica são submetidos à pesquisa do nistagmo de privação vértebro-basilar, sendo o diagnóstico confirmado em aproximadamente 40% dos casos clinicamente suspeitos, os quais serão submetidos a Dupplex-scan, que confirmará o resultado em 100% dos casos com IVB. O teste de privação que consiste em colocar o paciente em posição de Rose com torção cervical para a esquerda por 30 segundos e realizar eletrônistagmografia, logo após isso devemos aguardar 3 minutos sem registro e a seguir realizar registro por mais 30 segundos. O teste é repetido à direita e o aparecimento de nistagmo no registro já é indicativo de IVB. O principal inconveniente desse teste é a dor intensa que o pacientes referem.

Para uma melhor programação cirúrgica, faz-se a angiografia ou até a angio-ressonância, que melhor localizará o sítio da lesão. Apesar de nem sempre haver uma correlação clínico-radiológico, a angiografia é o método diagnóstico de certeza.

Tratamento: Em muitos casos o tratamento da IVB consiste em controlar-se os fatores de risco e uso de drogas antiagregante plaquetários(AAS 300mg/dia). O tratamento com anticoagulantes é reservado a pacientes com episódios freqüentes e incapacitantes, e em indivíduos cujos sinais e sintomas sugerem um trombo em evolução, principalmente se for na artéria basilar. Nesses casos é administrado heparina EV em bolo de 5000 UI seguido de infusão contínua de 1000 UI / hora. A manutenção é feita com Warfarínicos. O tratamento cirúrgico (bypass ou remoção da placa aterosclerótica) pode ser usado porém suas indicações não são bem definidas, sendo feito principalmente quando o sítio da lesão é na carótida. Nas artérias mais profundas do pescoço, o acesso cirúrgico é difícil, sendo raramente indicado.

4) DISTÚRBIOS INFLAMATÓRIOS

Os distúrbios inflamatórios agudos do cerebelo causados por infecção ou mecanismos imunológicos constituem causas importantes e freqüentemente reversíveis de ataxia.

A meningoencefalite associada com a AIDS, varicela, caxumba, poliomielite, mononucleose e coriomeningite linfocítica também podem produzir sintomas cerebelares.

A infecção bacteriana é uma causa menos comum de ataxia cerebelar. Entretanto, 10 a 20% dos abscessos cerebrais estão localizados no cerebelo, e a ataxia pode ser uma característica da meningite por *Haemophilus influenzae* em crianças.

Ataxia cerebelar, oftalmoplegia e arreflexia constituem a “Variante de Fisher” da síndrome de Guillain-Barré. Os sintomas desenvolvem-se em alguns dias. A ataxia afeta a marcha e o tronco primariamente, com um envolvimento menor dos membros do indivíduo; a disartria é incomum. A proteína no LCR pode estar elevada. Insuficiência respiratória ocorre raramente, e o curso normal é de recuperação gradual e frequentemente completa ao longo de semanas ou meses.

5) ESCLEROSE MÚLTIPLA (DESMIELINIZAÇÃO) (EM)

Caracteriza-se pela presença de placas de desmielinização com proliferação de tecido glial em vários lugares do SNC. Sua causa ainda é desconhecida e atinge indivíduos na terceira ou Quarta décadas de vida.

A doença evolui em surtos de desmielinização gerando, na fase aguda, sintomas exuberante que variam conforme o local acometido, deixando sempre um grau de seqüela. As seqüelas vão se somando a cada crise.

Os sintomas otoneurológicos são freqüentes na doença. A EM pode produzir distúrbios do equilíbrio de origem cerebelar, vestibular ou sensitiva. Os sinais cerebelares estão associados com áreas desmielinizadas na substância branca do cerebelo, pedúnculos cerebelares ou tronco cerebral. O envolvimento das vias vestibulares no tronco cerebral produz vertigens, que podem ter aparecimento agudo, sendo, às vezes, posicionais.

Quadro clínico: A vertigem é o sintoma inicial em 5% dos pacientes, mas ocorre no decorrer da doença em 50% dos casos. A ataxia da marcha provocada pelo envolvimento cerebelar é uma queixa inicial em 1 de cada 8 pacientes. Sinais cerebelares estão presentes em cerca de 1/3 dos pacientes quando do exame inicial, e desenvolvem-se ao longo da doença no dobro deste número. Quando ocorre a ataxia da marcha, é mais freqüentemente cerebelar em vez de sensitiva. Ataxia dos membros em geral está presente, sendo quase sempre bilateral e tende a afetar tanto os membros inferiores quanto os superiores.

A perda auditiva ocorre em 10% dos pacientes podendo ser aguda (horas ou dias), subaguda (meses) ou mais insidiosa. A hipoacusia é de caráter neurosensorial e a discriminação é muito ruim. Diplopia, embaçamento ou perda da visão também podem ocorrer.

No exame otoneurológico encontramos com freqüência alterações dos movimentos sacádicos do olhar e desorganização do rastreamento ocular (sacádico, atáxico ou abolido). O nistagmo é um dos achados físicos mais comuns; o optocinético se encontra diminuído e o espontâneo é quase sempre proeminente, e caracteristicamente atáxico e permanente (80% dos nistagmos atáxicos são por EM). O teste calórico é anormal em 25% dos pacientes.

Diagnóstico: Baseia-se nos sintomas clínicos e exames radiológicos (RMN), uma vez que achados laboratoriais são inespecíficos: aumento de gamaglobulina e aumento da proteína miélica básica. O LCR pode revelar bandas oligoclonais, IgG elevado, proteína aumentada, ou uma ligeira pleocitose linfocítica. A RMN é útil para o diagnóstico detectando lesões da substância branca em cerca de 70 a 95% dos casos. O limiar tonal quando alterado não possui nenhum padrão característico de EM. Os testes audiométricos especiais: tone decay, reflexo acústico e BERA podem detectar o local afetado pela EM quando há alteração da audiometria.

O tratamento é muito controverso e pouco efetivo e é geralmente feito com uso de corticóides ou interferon.

6) DOENÇAS CEREBELARES DEGENERATIVAS

Entre as enfermidades cerebelares degenerativas se incluem entidades clínicas cujo denominador comum, do ponto de vista patológico, consiste em degeneração do cerebelo e/ou suas aferências/ eferências

Do ponto de vista clínico se caracteriza pela presença de ataxia. A classificação das ataxias espinocerebelares é particularmente difícil, tanto do ponto de vista clínico como patológico. As variedades clínicas das ataxias se estabelecem em função da presença e severidade dos sintomas principais e colaterais, assim como da época da vida em que se inicia a doença e a rapidez com que evolui.

Do ponto de vista otoneurológico, o principal interesse nessas patologias provém da possibilidade de afecção dos movimentos oculares, tanto sacádicos como lentos, e da afecção da função vestibular. Teoricamente, o estudo otoneurológico permitirá descobrir:

- Alterações cerebelares corticais que se manifestam pela presença de dismetria dos movimentos sacádicos e alterações da componente lenta do nistagmo;
- Alterações na projeção eferente nuclear ao tronco encefálico, manifestada por uma liberação do nistagmo vestibular nas provas posturais e calóricas;
- Alterações devidas à atrofia de estruturas do tronco, especificamente núcleos vestibulares, que se manifestam por diminuição ou ausência de nistagmo frente a estímulos vestibulares, rotatórios ou calóricos.

19) DEGENERAÇÃO CEREBELAR ALCÓOLICA:

Uma síndrome cerebelar característica pode desenvolver-se nos alcoólicos crônicos, provavelmente como resultado de deficiência nutricional.

As alterações degenerativas no cerebelo são restritas, em sua maioria, ao verme superior; uma vez que este também é o local de envolvimento cerebelar na encefalopatia de Wernicke, ambos os distúrbios podem ser parte do mesmo espectro clínico.

Quadro clínico: A degeneração cerebelar alcoólica em geral é insidiosa em seu aparecimento progride gradualmente, alcançando às vezes um nível estável de déficit. Em casos ocasionais, a ataxia aparece de forma abrupta ou é leve e estável desde o início. A ataxia da marcha é um aspecto universal. Os membros inferiores também estão atáxicos em cerca de 80% dos pacientes. Achados comumente associados são déficit sensitivos distais nos pés e reflexos ausentes (provocados pela polineuropatia) e sinais de desnutrição. Manifestações menos freqüentes incluem ataxias nos membros superiores, nistagmo, disartria, hipotonia e instabilidade no tronco.

Tratamento: Nenhum tratamento específico está disponível para a degeneração cerebelar alcoólica. Entretanto, todos os pacientes com este diagnóstico devem receber tiamina por causa do papel aparente que a deficiência desta apresenta na patogênese da encefalopatia de Wernicke. A abstinência alcoólica e nutrição adequada levam à estabilização na maioria dos casos.

B) DEGENERAÇÃO CEREBELAR INDUZIDA PELA FENITOÍNA:

A terapia crônica com fenitoína pode produzir degeneração cerebelar, provavelmente devido a um efeito tóxico da droga sobre as células cerebelares de Purkinje. A degeneração cerebelar induzida pela fenitoína afeta os hemisférios cerebelares e o verme inferior e posterior de modo mais severo.

Quadro Clínico: Por causa da natureza mais difusa desta doença cerebelar, a degeneração induzida pela fenitoína está associada com uma síndrome pancerebelar consistindo de nistagmo, disartria e ataxia afetando os membros, tronco e marcha. Polineuropatia pode estar presente.

De forma diferente dos sintomas associados com a intoxicação aguda por fenitoína, aqueles provocados por ingestão crônica são tipicamente irreversível, embora tendam a estabilizar-se quando a administração da droga é descontinuada.

C) HIPOTIREOIDISMO:

Entre os distúrbios neurológicos associados com hipotireoidismo está uma síndrome cerebelar subaguda ou cronicamente progressiva. Os sintomas evoluem ao longo de um período de meses a anos. Os sintomas sistêmicos de mixedema em geral antecedem o aparecimento do distúrbio cerebelar, mas os pacientes ocasionalmente apresentam-se primeiro com ataxia.

Quadro Clínico: A ataxia de marcha é o achado mais proeminente e está presente em todos os pacientes. A ataxia dos membros também é comum e pode ser assimétrica. A disartria e o nistagmo ocorrem com menor assiduidade.

Diagnóstico: Os estudos laboratoriais mostram níveis sanguíneos diminuídos de hormônios tireoideanos, TSH elevado e, freqüentemente, proteína aumentada no LCR.

Tratamento: A terapia de reposição hormonal produz em geral melhora evidente, embora incompleta.

D) DEGENERAÇÃO CEREBELAR PARANEOPLÁSICA:

A degeneração cerebelar pode ocorrer como um efeito remoto de câncer sistêmico. O carcinoma dos brônquios, seios e ovários são as neoplasias mais comumente associadas, mas outros tumores sólidos ou linfomas podem produzir o mesmo distúrbio.

A degeneração paraneoplásica afeta o verme cerebelar e hemisférios de forma difusa. Enquanto o mecanismo patogênico não foi definido, a elaboração de uma substância neurotóxica, deficiência nutricional, fenômenos auto-ímmunes e infecções por “vírus lento” foram propostos.

Quadro clínico: os sintomas cerebelares podem aparecer antes ou após o diagnóstico de CA sistêmico e tipicamente desenvolvem-se ao longo de meses. O distúrbio em regra progride de forma constante, mas pode estabilizar-se;. A ataxia da marcha e dos membros são caracteristicamente proeminentes, e a disartria ocorre na maioria dos casos. Os membros podem ser afetados de modo assimétrico. O nistagmo é raro. O envolvimento paraneoplásico de outras regiões do sistema nervoso pode produzir disfagia associada, demência, perturbação da memória, sinais piramidais ou neuropatia.

Diagnóstico: Em alguns casos, o LCR mostra uma ligeira pleocitose linfocítica ou proteína elevada.

Tratamento: A remissão tem sido descrita com o tratamento da neoplasia subjacente

E) CEREBELARES E OLIVOPONTOCEREBELARES IDIOPÁTICAS:

As degenerações idiopáticas cerebelares e olivopontocerebelares compreendem um grupo heterogêneo de distúrbios que desafiam a classificação de acordo com um esquema universalmente aceito. Dois subgrupos gerais são costumeiramente definidos em termos clínico-patológicos:

- As *degenerações focais cerebelares* são caracterizadas patologicamente por atrofia proeminente do verme superior que lembra a distribuição do envolvimento na degeneração cerebelar alcóolica e pela atrofia olivar no tronco encefálico, que podem ser provocados por degeneração transsináptica secundária.
- As *atrofias olivopontocerebelares*, por outro lado, estão associados com uma perda precoce e impressionante de neurônios no tronco encefálico nos núcleos pontino e olivares, atrofia dos hemisférios cerebelares, envolvimento dos núcleos profundos cerebelares e degeneração variável da medula (tratos espinocerebelares, tratos corticoespinais e colunas posteriores), gânglios da base e tálamo. A atrofia cerebelar pode ser evidente na CT ou RMN, e o tronco encefálico também parece estar reduzido em tratamento em alguns pacientes com atrofia olivopontocerebelar.

Todos estes distúrbios são caracterizados por ataxia cerebelar lentamente progressiva de aparecimento gradual, que afeta a marcha precoce e severamente e pode, às vezes, confinar o paciente ao leito. Entretanto, em razão da natureza difusa do envolvimento da atrofia olivopontocerebelar, as disfunções extrapiramidal e piramidal estão comumente presentes, e a demência, insuficiência autonômica, ou prejuízo sensitivo, podem ocorrer.

F) ATAXIA DE FRIEDREICH:

A ataxia de Friedreich é transmitida por herança autossômica recessiva e parece dever-se a uma mutação no cromossomo 9q13-q21. Os achados patológicos estão localizados, em sua maior parte, na medula espinal, os quais incluem degeneração dos tratos espinocerebelares, colunas posteriores e raízes dorsais, bem como depleção de neurônios na coluna de Clarke que são células de origem dos tratos espinocerebelares dorsais. Além disso, grandes axônios mielinizados dos nervos periféricos e corpos celulares dos neurônios sensitivos primários nos gânglios da raiz dorsal estão envolvidos.

As manifestações clínicas quase sempre aparecem após os 4 anos de idade e antes do final da puberdade. Na tabela abaixo, estão relacionados os aspectos clínicos estabelecidos como critérios diagnósticos pelo Quebec Cooperative Study of Friedreich Ataxia e relatados por Geoffroy G. et al (1976):

Aspectos Obrigatórios: (presentes em 100% dos casos e exigidos para o diagnóstico)

- Aparecimento dos sintomas antes dos 20 anos de idade, quase sempre antes do final da puberdade geralmente entre 7 e 15 anos de idade.
- Ataxia da marcha.
- Progressão da ataxia, envolvendo todos os quatro membros.
- Própriocepção prejudicados nos membros inferiores.

- Hipotonia.
- Disartria
- Reflexos tendinosos ausentes nos membros inferiores.

Aspectos Secundários: (presentes em 90% ou mais dos casos mas não exigidos para o diagnóstico)

- Respostas plantares extensoras.
- Pés cavus.
- Escoliose.
- Cardiopatia (clínica ou subclínica)

Aspectos acessórios: (presentes em mais de 50% dos casos)

- Prejuízo visual (geralmente devido à atrofia óptica);
- nistagmo;
- parestesia;
- perda da audição;
- tremor “essencial”;
- vertigem;
- espasticidade;
- dores nos membros inferiores;
- deficiência cognitiva.

A ataxia de Friedreich geralmente pode ser diferenciada das degenerações cerebelares e olivocerebelares por seu aparecimento precoce e pela presença de prejuízo sensitivo importante, arreflexia, anormalidades esqueléticas e cardiomiopatia.

Diagnóstico: Testes de marcadores genéticos e têm sido usado para diagnósticos pré natais.

Tratamento: Nenhum tratamento está disponível. A duração média da doença sintomática é de cerca de 25 anos, com a morte ocorrendo em sua idade média de cerca de 35 anos.

G) ATAXIA-TELANGECTASIA:

A ataxia-telangectasia é um distúrbio herdado, autossômico, dominante com aparecimento na infância, caracterizado por ataxia cerebelar progressiva, telangectasia oculocutânea e deficiência imunológica.

Quadro clínico: Todos os pacientes sofrem de degeneração pancerebelar progressiva – assinalada por nistagmo, disartria, ataxia da marcha, membro e tronco – que começa na infância. Coreoatetose, perda da sensibilidade vibratória e de posição nos membros inferiores, arreflexias e distúrbios do movimento ocular voluntário são quase que universais. Deficiência mental é comumente observada na Segunda década; a telangectasia oculocutânea em geral aparece na adolescência.

Outros achados clínicos comuns são alterações progéricas de cabelos e pele, hipogonadismo e resistência à insulina. As anormalidades laboratoriais características incluem aquelas relacionadas à deficiência imunológica e a elevação dos níveis de alfafetoproteína.

Uma vez que as manifestações vasculares e imunológicas ocorrem mais tarde do que os sintomas neurológicos, a condição pode ser confundida com a ataxia de Friedreich, que também se manifesta na infância. A ataxia-telangectasia pode ser diferenciada por seu aparecimento mais precoce, coreoatetose associada e ausência de anormalidades esqueléticas.

H) DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB:

Distúrbios do sistema nervoso causado por um vírus lento, transmissível, que causa demência. Os sinais cerebelares estão presentes em cerca de 60% dos pacientes, e o distúrbio apresenta-se com ataxia em cerca de 10% dos casos. O envolvimento cerebelar é difuso, mas o verme é, com frequência, mais gravemente afetado.

Quadro clínico: Os pacientes queixam-se, em geral, primeiro de ataxia da marcha. Na maioria dos casos, a demência é evidente neste momento, e a disfunção cognitiva sempre desenvolve-se conseqüentemente. Nistagmo, disartria, ataxia do tronco e dos membros estão presentes inicialmente em cerca de metade dos pacientes com a forma atáxica da doença. O curso é caracterizado por demência progressiva, mioclono e disfunção extra-piramidal e piramidal. A morte ocorre tipicamente dentro de um ano após o aparecimento.

7) NEOPLASIAS

ALTUMORES DE TRONCO:

Estes podem ser intrínsecos ou podem originar-se de estruturas que o rodeiam (extrínsecos). Dentre os tumores intrínsecos, os de maior importância clínica são os astrocitomas. Já entre os extrínsecos, destacam-se aqueles originados do clívus (cordomas e meningiomas) e os que se originam no ACP (Schwanomas, meningiomas, cistos epidermóides e cisticercose).

Os tumores de cerebelo afetam o tronco de forma secundária, sendo a única exceção o meduloblastoma de vérmis que pode se originar da capa mais superficial deste e crescer para dentro do IV ventrículo, produzindo como sintomas iniciais os de localização por compressão da face dorsal do tronco.

O tronco encefálico pode ser local de implantação de metástases de CA à distância, que quase sempre são múltiplos e afetam tanto o tronco quanto o cerebelo e os hemisférios cerebrais. As metástases em base de crânio e cerebelo podem ser a manifestação primária de um tumor de mama, pulmão, rim, laringe, boca, próstata e tireóide.

Os tumores de tronco afetam de forma severa todos os movimentos oculares reflexos, tanto os desencadeados por estímulos ópticos como vestibulares, e se manifestam bilateralmente. A audição está frequentemente afetada, com queda neurosensorial severa bilateral e discriminação baixa.

B) TUMORES INTRACRANIANOS:

Os tumores intracranianos se diferenciam dos tumores em outras partes do corpo por desenvolverem-se dentro de uma cavidade inextensível. Dessa maneira, o aumento de volume do tumor causa aumento da PIC. Por outro lado, o tecido nervoso de consistência macia é facilmente comprimível contra estruturas ósseas e fibrosas, podendo sofrer lesões à distância do sítio de localização do tumor. Por último, os tumores podem crescer destruindo estruturas ao seu redor e produzindo sinais de localização.

O aumento da PIC leva à cefaléia, vômitos e papiledema. Os sinais de sofrimento à distância se devem a 3 fenômenos principalmente: hérnias encefálicas, oclusão de troncos vasculares e pressão sobre nervos cranianos. A vertigem aparece frequentemente em pacientes com tumores intracranianos, independente de sua localização. Podemos encontrar nistagmo devido a lesão vestibulo-oculomotora por ação direta do tumor por compressão cerebelo-bulbar no forame magno (hérnias). A herniação comprime a parte lateral do tronco, a nível do bulbo, afetando os núcleos vestibulares e o pedúnculo cerebelar inferior, por onde cursam a maioria das conexões vestibulo-cerebelares.

8) ESTRUTURAIS (DESORDENS DA JUNÇÃO CRANIOVERTEBRAL)

Tal patologia pode gerar sintomas tais como: zumbido, vertigem, perda auditiva, disfunções cervicomedular. Um segundo mecanismo fisiopatológico (menos comum) seria a insuficiência vascular das artérias espinhal anterior ou vertebral devido à angulação, estiramento ou obstrução extrínseca. As vias vestibulares centrais e o cerebelo podem sofrer compressão ou privação de fluxo.

Nistagmo espontâneo com olhos abertos que bate para baixo e aumenta com olhar fixo lateral ou extensão da cabeça é patognomônico da lesão da junção crânio-cervical.

A) IMPRESSÃO BASILAR:

É uma invaginação da base do crânio, onde a espinha cervical é tracionada cefalicamente. O forame magno pode ser pequeno, disforme ou excêntrico, e se encontra empurrado para dentro da fossa posterior do crânio.

Ocorre quando há um “amolecimento” da base do crânio, o osso torna-se delgado e frágil ou não está ossificado. O crânio descende sobre a coluna espinhal e processo odontóide, que se projeta intracranialmente comprimindo a face ventral da medula (e vias vestibulares contrais).

A anatomia normal do forame magno, atlas, áxis e processo odontóide pode ser alterada por doenças, traumas ou deformidades congênitas. As doenças que podem causar impressão basilar são: doença de Paget, artrite reumatóide, osteomalácia, osteogênese imperfeita e cretinismo.

O diagnóstico é dado pelo Rx de perfil da coluna. Se o processo odontóide se localiza acima da linha traçada entre a borda posterior do palato duro e a borda posterior do forame magno (linha de Chamberlain), se pode dizer que existe impressão basilar. Atualmente o melhor exame é a RMN.

B) SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL:

Consiste em malformação das vértebras cervicais e algumas vezes torácicas, que se encontram fundidas e reduzidas em número. Pode Ter espinha bífida e defeitos do osso occipital. O atlas e o axis podem encontrar-se deformados e incluídos na sinostose.

Quadro Clínico: Apresenta sinais neurológicos se associado a platibasia, sendo estes sinais causados por ela. Pode levar a sinais e sintomas cerebelares, de tronco, de nervos cranianos (que saem pela base do crânio e pelo CAI), aumento da PIC, etc. Os Sintomas podem aparecer na infância, porém mais frequentemente se manifestam na terceira ou Quarta década de vida. Os pacientes têm aparência característica linha de implantação dos cabelos baixa, o pescoço é curto e a cabeça parece descansar diretamente, sobre os ombros. Geralmente encontramos limitação dos movimentos cervicais.

C) DESLOCAMENTO ATLANTO AXIAL:

A instabilidade atlanto axial está normalmente associada a várias malformações congênicas ou doenças adquiridas, por exemplo: S. Down, S. de Hunter, artrite reumatóide, osteíte, abscesso retrofaringeo ou linfadenite. Neste caso os ligamentos transversos que normalmente sustentam o processo odontóide em sua porção anterior podem enfraquecer e conseqüentemente, o processo odontóide pode mover-se posteriormente na luz do forame magno, com a flexão cervical provocando sintomas.

D) MALFORMAÇÃO DE ARNOLD-CHIARI:

Inclui várias condições cujo denominador comum consiste no alargamento de partes do cerebelo que saem através do forame magno e se alojam no canal raqueano. Devido a um defeito na junção cervicomedular, o cerebelo e o cérebro caudal protruem no canal cervical podendo levar a sintomas labirínticos.

Quadro clínico: Os pacientes com anormalidades na junção vertebral freqüentemente apresentam anormalidades morfológicas no pescoço: pescoço curto, posição anormal da cabeça, limitação da movimentação e torcicolo.

O sinal clínico mais comum é a dor occipital com irradiação para o vértex. Os sintomas motores incluem fraqueza (principalmente nas extremidades superiores) que pode evoluir para completa quadriparesia espástica. Pode ocorrer ainda ptose e diplopia, o envolvimento de músculos mais inferiores pode resultar em dificuldade para alimentação (IX e XII).

Os sintomas vestibulares incluem: vertigem episódica, zumbido e perda auditiva progressiva, por acometimento do VIII par na sua saída do tronco.

Diagnóstico: Assim como a programação cirúrgica se faz necessário um estudo radiológico minucioso com auxílio da TC e RMN.

9) PSIQUIÁTRICO

Vários quadros psiquiátricos podem causar vertigem, entre eles podemos destacar: Manifestações de ansiedade, Síndrome do Pânico, Fobias, Depressão, Histeria, Simulação, Stress, Psicogênico (vertigem com marcha anormal, com ausência de nistagmo espontâneo). Diversos estudos têm relatado a importância deste fator no atendimento ao paciente com queixa de tontura. Índices da ordem de até 16% foram encontrados em mesmo relato onde 11% dos pacientes traziam "outras" vestibulopatias centrais

10) VERTIGEM EPILÉTICA

A vertigem é secundária a uma descarga elétrica focal nas regiões corticais. Há uma sensação súbita de deslocamento com rotação do corpo, cabeça o olho. A crise dura alguns segundos e é acompanhada de náuseas. Constitui uma aura de crise temporal, evoluindo para perda de consciência.

Deve-se distinguir de uma crise epiléptica vestibulogênica da estimulação labiríntica induzida pela crise epiléptica temporal ou grande mal. O diagnóstico é feito pelo EEG, mas sua negatividade não o exclui.

11) ENXAQUECA

A enxaqueca é uma entidade complexa que pode envolver diversas áreas cerebrais e com isso apresentar manifestações tão comuns quanto dor, náuseas, vômitos e mesmo vertigem/tontura. Com esta última em foco podemos inferir três aspectos:

- A) Enxaqueca clássica com manifestações sintomáticas diversas, inclusive a vertigem e tontura ;
- B) Enxaqueca basilar com manifestações primariamente de cerebelo e tronco cerebral;
- C) Enxaqueca vestibular, que seria uma nova apresentação ou classificação desta. Com isso, teríamos vertigem primariamente associados aos distúrbios quimiofisiológicos da enxaqueca,

Um terço dos pacientes com enxaqueca referem vertigem clássica e 75% referem sensação de desequilíbrio. Outros sintomas que podem ser apresentados junto com a enxaqueca são: zumbido uni ou bilateral, plenitude auricular, otalgia uni ou bilateral e diplopia.

O tratamento é iniciado com controle de alguns componentes da dieta com certos tipos de queijos, carnes industrializadas e vinho tinto. Se não houver melhora, o tratamento medicamentoso é iniciado com propranolol 40 a 80 mg por dia e se não tiver melhora, introduzimos amitriptilina 25 a 75 mg por dia isolada ou em associação com o tratamento anterior. Cada etapa dessas deve ser realizada por 2 meses. O paciente deve procurar um neurologista em caso de falha de todos os tratamentos acima.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Ballot, Robert. Central Vestibular System Disorders. In Cummings, C. Otolaryngology Head and Neck Surgery. Mosby Year Book, 1993.
- 2) Baloh, Robert W; Halmaghy, GM. In Disorders of the Vestibular System. Oxford University Press, 1996.
- 3) Blanck et al. Central Vestibular Disorders. In Bailey, B. Head and Neck Surgery Otolaryngology. Lippincot, 1993.
- 4) Campos, C., Lopes Filho, O. Tratado de Otorrinolaringologia. Roca, 1993.
- 5) Corvera. Neurologia Clínica.
- 6) Adams and Victor. Deafness, Dizziness and Disorders of Equilibrium. In Principles of Neurology. Mc Graw Hill, 1993.
- 7) Seminário de Vestibulopatias Centrais – 1995
- 8) Seminário de Vertigem de Origem Central – 1997
- 9) Seminário de Distúrbios Centrais do Equilíbrio. Vestibulopatia Central
- 10) Louis W. Welsh; Syndromal Vertigo Identified by Magnetic Resonance Imaging and Angiography. Laryngoscope, 1996;106:1144-1151.
- 11) T. Hemanth Rao; When is Isolated Vertigo a Harbinger of Stroke? ENT Journal, 1995;74:33-36.
- 12) Robert W. Baloh; Differentiating between peripheral and central causes of vertigo. Otolaryngol Head Neck Surg, 1998;119:55-59.
- 13) Claudio Bassetti; Medial Medullary Stroke: Report of seven patients and review of the literature. Neurology, 1997;48:882-890.
- 14) Gomez,C.R.; Isolated vertigo as a manifestation of vertebrobasilar ischemia. Neurology, 1996;47:94-97.
- 15) Solomon D.; Distinguishing and treating causes of central vertigo. Otolaryngol Clin North Am.2000 Jun;33 (3) : 579-602;
- 16) Smith PF:Pharmacology of the vestibular system. Curr Opin Neurol. 2000 Feb; 13 (1) ; 31-7
- 17) Kroenke K ; How common are various causes of dizziness? A critical review. South Med J.2000 Feb; 93 (2)160-7
- 18) Dieterich M, Brant T ; Vestibular migraine? J Neurol. 1999 Oct; 246 (10) :883-92
- 19) Pinna FR; Seminário de Vestibulopatias Centrais, Seminários da Clínica ORL HCFMUSP 2002
- 20) Reploeg MD, Goebel J. Migraine associated dizziness: Patient Characteristics and Management Options. Otol Neurotol 23: 364-371, 2002

Ali Mahmoud - R1 - 2003