



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM FONOAUDIOLOGIA**

**CONHECENDO A SÍNDROME PSEUDOBULBAR:
CONSIDERAÇÕES ANATOMOFISIOLÓGICAS,
FONOAUDIOLÓGICAS E CLÍNICAS**

MONOGRAFIA DE ESPECIALIZAÇÃO

MARIA ROBERTA DIETRICH

**Santa Maria, RS, Brasil
2006**

**CONHECENDO A SÍNDROME PSEUDOBULBAR:
CONSIDERAÇÕES ANATOMOFISIOLÓGICAS,
FONOAUDIOLÓGICAS E CLÍNICAS**

por

Maria Roberta Dietrich

Monografia apresentada ao Curso de Especialização do Programa de Pós-Graduação em Fonoaudiologia, Área de Concentração Linguagem, da Universidade Federal de Santa Maria (UFSM, RS), como requisito parcial para conclusão do **Curso de Especialização em Fonoaudiologia.**

Orientador: Cláudio Cechella

Santa Maria, RS, Brasil

2006

**Universidade Federal de Santa Maria
Centro de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação em Fonoaudiologia**

A Comissão Examinadora, abaixo assinada,
aprova a Monografia de Especialização

**CONHECENDO A SÍNDROME PSEUDOBULBAR
CONSIDERAÇÕES ANATOMOFISIOLÓGICAS,
FONOAUDIOLÓGICAS E CLÍNICAS**

elaborada por
Maria Roberta Dietrich

como requisito parcial para conclusão do
Curso de Especialização em Fonoaudiologia

COMISSÃO EXAMINADORA:

Cláudio Cechella, Ms.
(Presidente/Orientador)

Ana Maria Toniolo da Silva, Dra.
Membro

Márcia Keske-Soares, Dra.
Membro

Santa Maria, 01 de agosto de 2006.

*A meus pais, meus grandes exemplos,
a quem devo tudo que sou, pelo amor,
exemplo de honestidade, sabedoria e dedicação com
que souberam me conduzir e por todas as
oportunidades que sempre me ofereceram.*

AGRADECIMENTOS

Ao professor Cláudio Cechella, meu orientador, exemplo de profissionalismo e competência, que com sua sabedoria e apoio constantes despertou o amor pela pesquisa e tornou possível este trabalho, e por seu rigor científico e sua paciente, necessária e cuidadosa revisão;

À minha família (Gilmar, Cidinha, Carlos e Claudia) por todo apoio e compreensão;

Minhas amigas (Magda Aline Bauer, Michele Vargas Garcia, Caroline Gambini, Daniela Tavares da Silva, Carla Cadó Viêlmo e Vanessa Ramos Kirsten), suas manifestações de amizade no decorrer do curso contribuíram muito para o andamento deste trabalho.

Ao meu Vinicius, amável, incansável, incentivador, por entender minha presença ausente, por não me deixar desanimar nos momentos mais difíceis da vida, por apostar em mim.

RESUMO

Monografia de Especialização
Programa de Pós-Graduação em Fonoaudiologia
Universidade Federal de Santa Maria

CONHECENDO A SÍNDROME PSEUDOBULBAR CONSIDERAÇÕES ANATOMOFISIOLÓGICAS, FONOAUDIOLÓGICAS E CLÍNICAS

Autora: Maria Roberta Dietrich
Orientador: Cláudio Cechella
Santa Maria, 01 de agosto de 2006

A síndrome pseudobulbar caracteriza-se por disartria, disfagia e disfonia, deficiência dos movimentos voluntários da língua e músculos faciais e por labilidade emocional. É causada pelo comprometimento bilateral das aferências bulbares supranucleares determinada por diferentes fatores etiológicos entre os quais transtornos cerebrovasculares, traumatismo cranioencefálico, doenças do neurônio motor superior e esclerose múltipla. Considerando as dificuldades encontradas pelos fonoaudiólogos em compreender os mecanismos de controle neural da deglutição e da fala, que são essenciais para o diagnóstico e terapia dos distúrbios destes sistemas, este estudo foi realizado com o objetivo de revisar a literatura especializada sobre a síndrome pseudobulbar, enfocando seus aspectos anatomofisiológicos, fisiopatológicos, clínicos e fonoaudiológicos. Realizou-se uma revisão ampla e não sistemática de literatura em diferentes bases de dados e outras fontes, como livros texto e artigos de periódicos e textos de páginas especializadas disponíveis na internet. A partir dos conhecimentos obtidos na revisão de literatura, entre outras, pode-se chegar às seguintes conclusões: a síndrome pseudobulbar tem etiologia diversa mas as lesões determinantes devem afetar bilateralmente as vias motoras supranucleares corticopontinas e corticobulbares; ocorrem alterações de função nos órgãos relacionados com articulação, fonação, mastigação e deglutição; suas manifestações fonoaudiológicas exigem tratamento com objetivo específico visando promover a melhora tanto da comunicação quanto da alimentação do paciente proporcionando-lhe melhor qualidade de vida; o domínio do conhecimento da anatomofisiologia das estruturas e da fisiopatologia dos mecanismos envolvidos na fala e na deglutição é essencial para quem se envolve com diagnóstico e terapia de pacientes com estes comprometimentos.

Palavras chave: paralisia pseudobulbar, síndrome pseudobulbar, disfagia, disfonia, disartria.

ABSTRACT

Post- graduation monograph
Speech-Language and Hearing Science
Universidade Federal de Santa Maria

CONHECENDO A SÍNDROME PSEUDOBULBAR: CONSIDERAÇÕES ANATOMOFISIOLÓGICAS, FONOAUDIOLÓGICAS E CLÍNICAS

**(FOR KNOWING THE PSEUDOBULBAR SYNDROME:
ANATOMOPHYSIOLOGICAL, SPEECH-LANGUAGE PATHOLOGICAL AND
CLINICAL CONSIDERATIONS)**

Author: Maria Roberta Dietrich
Adviser: Claudio Cechella

The pseudobulbar syndrome is characterized by dysarthria, dysphagia and disphonia, deficiency of the voluntary movements of the tongue and facial muscles and emotional lability. It is caused by bilateral injury of the supranuclear bulbar afferences determined by different etiological factors like cerebrovascular disorders, traumatic brain injury, diseases of the upper motor neuron and multiple sclerosis. The difficulties found by the speech-language pathologists in understanding the mechanisms of the neural control of deglutition and speech, which are essential for the diagnosis and therapy of these systems disturbances, is the reason of this research. These study were made in order to review the specialized literature about the pseudobulbar syndrome, focusing its anatomophysiological, physiopathological, clinical and speech-language pathological features. An ample and non-systematic literature review was made in different databases and other sources, such as textbooks and journal articles and texts from specialized pages available on the Internet. From the knowledge obtained on the literature review, the following conclusions, among others, can be taken: a) the pseudobulbar syndrome has multiform etiology but the determinant injuries should affect bilaterally the corticopontines and corticobulbar supranuclear motor paths; b) there are functional disorders in the organs related to articulation, phonation, mastication and swallowing; c) its speech-language and swallowing manifestations demand treatment with specific objective in promoting better communication skills as well as feeding improvements thus giving the patient a better quality of life; d) the full knowledge of the anatomophysiology of the structures and the physiopathology of the mechanisms involved in speech and swallowing is essential to those who work with diagnosis and therapy of patients with these kind of damage.

Key words: pseudobulbar palsy, pseudobulbar syndrome, dysphagia, dysphonia, dysarthria.

SUMÁRIO

RESUMO	5
ABSTRACT	6
INTRODUÇÃO	8
1 METODOLOGIA	9
2 DESENVOLVIMENTO	10
2.1 Controle Cerebral do Movimento	10
2.1.1 Córtex Motor.....	10
2.1.2 Sistema Extrapiramidal.....	13
2.1.3 Sistema Piramidal.....	14
2.2 Nervos Cranianos envolvidos na Deglutição e na Fala	17
2.3 Lesões em Neurônio Motor Superior e Neurônio Motor Inferior	18
2.4 Síndrome Bulbar	19
2.4.1 Paralisia Bulbar Progressiva.....	20
2.5 Síndromes Pseudobulbares	21
2.5.1 Síndrome Congênita Bilateral Perisilviana.....	24
2.5.2 Paralisia Supranuclear Progressiva.....	25
2.5.3 Esclerose Lateral Amiotrófica.....	27
2.5.4 Acidente Vascular Cerebral Lacunar.....	28
CONCLUSÃO	32
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	33

INTRODUÇÃO

A síndrome pseudobulbar é caracterizada por disartria, disfagia, disfonia, deficiência dos movimentos voluntários da língua e músculos faciais e labilidade emocional (ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997).

Foi Lépine, 1877, quem propôs a denominação de “paralisia pseudobulbar” à síndrome da debilidade dos pares cranianos inferiores devido às lesões supranucleares das vias corticobulbares e corticopontinas em relação com ictus recorrentes múltiplos.

São muitas as manifestações fonoaudiológicas decorrentes de comprometimentos neurológicos sejam congênitos ou adquiridos e que, muitas vezes, se expressam, por exemplo, como distúrbios de linguagem, de fala e de deglutição. Em relação a estas duas últimas, pode-se dizer que muitos dos seus distúrbios têm uma base neurológica como no caso das disartrias e da disfagia neurogênica.

O conhecimento das bases anatomofisiológicas e da fisiopatologia dos sistemas envolvidos no controle neurológico da deglutição e da fala é essencial para o diagnóstico e terapia dos distúrbios destes sistemas.

A percepção das dificuldades encontradas pelos fonoaudiólogos em entender os mecanismos de controle neural sobre estas funções justifica a busca de conhecimentos para esclarecer e facilitar a compreensão dos mesmos.

Assim, este estudo foi realizado com o objetivo de revisar a literatura especializada sobre a síndrome pseudobulbar, enfocando seus aspectos anatomofisiológicos, fisiopatológicos, clínicos e fonoaudiológicos.

1 METODOLOGIA

Para a elaboração deste trabalho, entre julho de 2005 e junho de 2006, foi realizada uma revisão abrangente, não sistemática da literatura através de pesquisa em diferentes bases de dados como MEDLINE, SCIELO e HIGHWIRE PRESS, utilizando-se as seguintes palavras-chave: "Paralisia pseudobulbar", "Paralisia pseudobulbar e diagnóstico", "Paralisia pseudobulbar e etiologia", "Paralisia pseudobulbar e prognóstico", "Paralisia pseudobulbar e terapia", "Paralisia e/ou paresia suprabulbar", "Síndrome pseudobulbar", "Paralisia pseudobulbar e disartria" e ainda "Paralisia pseudobulbar e disfagia".

Além da bibliografia obtida junto as bases de dados, nesta pesquisa foram usados também alguns livros texto, artigos de periódicos e textos de páginas especializadas disponíveis na Internet.

Na citação dos autores consultados optou-se por referenciá-los de acordo com a ordenação do raciocínio clínico necessário para escrever cada um dos tópicos desta pesquisa; e não pela ordem cronológica de publicação de seus estudos.

2 DESENVOLVIMENTO

2.1 Controle Cerebral do Movimento

A motricidade é uma das funções mais importantes do sistema nervoso, pois além de ser uma manifestação de vida, é por ela que o organismo pode subsistir atuando sobre o ambiente. Permite ao organismo mover corpo e membros em relação aos objetos assim como manter a postura, ou seja, a atitude do corpo no espaço (HABIB, 2000). O sistema nervoso possui diferentes estruturas destinadas à organização das funções motoras – daí falarmos em “sistema motor”.

O sistema motor apresenta uma organização hierárquica e suas estruturas integrantes funcionam de modo hierarquizado, pois, mesmo controlando uma estrutura subjacente ela própria funciona sob controle de estruturas suprajacentes. As ações ou atos motores podem ser tanto muito simples como alguns reflexos e automatismos, quanto altamente diferenciadas quanto as diferentes praxias. No campo fonoaudiológico, especial interesse deve ser dado ao conhecimento dos complexos mecanismos motores que, por exemplo, controlam a fala e a deglutição.

Como já citado, o sistema motor tem uma organização hierárquica que inicia no córtex cerebral – mas envolve funções de estruturas neurais inferiores tais como gânglios da base, cerebelo, tronco cerebral e medula – que por sua vez enviam sinais específicos de ativação para os músculos (GUYTON, 1993).

2.1.1 Córtex Motor

Mesmo o córtex motor é subdividido em três subáreas cada uma das quais possui uma representação topográfica de todos os grupos musculares do corpo: córtex motor primário, a área pré-motora e a área motora suplementar (GUYTON, 1993).

Segundo o mesmo autor, o córtex motor primário localiza-se imediatamente anterior ao sulco central e corresponde a área 4 na classificação de *Brodman*. Nesta área existe representação topográfica das diferentes áreas do corpo sendo que, a face e a boca estão próximas à fissura silviana; a região do braço e da mão nas partes médias da área; o tronco próximo ao ápice do hemisfério e a perna e o pé na parte da área que se dobra para dentro da fissura longitudinal. DORETTO (1989) refere que o corpo, de acordo com essa representação no córtex motor, está de cabeça para baixo. Além disso, enquanto cabeça, pescoço e tronco são representados pelo córtex motor de ambos os hemisférios, os membros são representados somente de modo contralateral.

Esta representação cortical foi mapeada através de estimulação elétrica em seres humanos submetidos à neurocirurgia por *Penfield e Rasmussen* e constituem o chamado “homúnculo motor”. Neste homúnculo chama atenção o fato de que mais da metade da área do córtex motor primário está relacionado com o controle das mãos e dos músculos da fala (GUYTON, 1993).

Assim, verifica-se que a musculatura usada em tarefas que requerem controle motor fino ocupa uma área maior no córtex motor primário em relação à musculatura que necessita de controle motor menos preciso (GILMAN & WINANS, 1984; DORETTO, 1989; PURVES e col., 2005). No homem, as áreas para mão, língua e laringe são desproporcionalmente grandes, seguindo o desenvolvimento do controle motor mais elaborado destes grupos musculares (GILMAN & WINANS, 1984).

A área pré-motora, muitas vezes denominada apenas de área 6, localiza-se imediatamente a frente da área motora primária e apresenta uma organização topográfica muito semelhante a do córtex motor primário. A maioria dos impulsos gerados nesta área relaciona-se com padrões de movimento envolvendo grupos de músculos que realizam tarefas específicas. Para atingir estes objetivos, a área pré-motora ou atua diretamente sobre o córtex motor primário excitando múltiplos grupos de músculos ou indiretamente via gânglios da base e tálamo com retorno ao córtex primário (GUYTON, 1993).

Os neurônios motores superiores deste córtex pré-motor influenciam o comportamento motor tanto através de extensas conexões recíprocas com o córtex motor primário como através de axônios que se projetam pelas vias corticobulbar e corticoespinhal para influenciar circuitos locais e motoneurônios inferiores do tronco encefálico e da medula espinhal. Experiências indicam que o córtex pré-motor utiliza informações de outras regiões

corticais para selecionar movimentos apropriados ao contexto da ação (PURVES e col., 2005).

A área motora suplementar localiza-se imediatamente acima e a frente da área pré-motora e situa-se, em grande parte, na fissura longitudinal. São necessários estímulos muito mais intensos na área motora suplementar para promover contração muscular e estas, quando produzidas, em geral são bilaterais. Sabe-se pouco sobre funções da área motora suplementar, mas provavelmente funciona em conjunto com a área pré-motora promovendo movimentos de fixação de diferentes segmentos do corpo, movimentos de posicionamento da cabeça e dos olhos os quais servem de base para um controle motor mais preciso das mãos e dos pés pelos córtices motor primário e pré-motor (GUYTON, 1993).

A área motora suplementar é pequena se comparada com a área primária; não apresenta somatotopia e seu limiar de excitabilidade, como já foi dito, é maior do que o do córtex primário. As respostas obtidas com sua estimulação, no geral, são bilaterais, embora ainda predominem as contralaterais, e constam de posturas, movimentos rítmicos e complexos, vocalização, dilatação pupilar, bloqueios de linguagem, taquicardia; com a presença de projeções diretas e cruzadas (MENDONÇA, 1983; GILMAN & WINANS, 1984; DORETTO, 1989).

Todas essas áreas corticais recebem aferências regulatórias dos gânglios da base e do cerebelo através de conexões no tálamo ventrolateral bem como aferências das regiões somatossensoriais do lobo parietal (GILMAN & WINANS, 1984).

Assim verifica-se que os neurônios motores superiores do córtex cerebral situam-se em várias áreas adjacentes e altamente interconectadas no lobo frontal, as quais, em conjunto, realizam o planejamento e o início das seqüências temporais complexas dos movimentos voluntários. Os axônios dos neurônios motores superiores descem de centros mais altos para influenciar os circuitos locais do tronco encefálico e da medula espinhal que organizam os movimentos (PURVES e col., 2005).

A atividade muscular esquelética é o resultado do balanço das influências sobre os motoneurônios alfa e gama da medula e sobre os componentes motores dos núcleos dos nervos cranianos. Um grupo de vias motoras descendentes regula a atividade neuronal motora inferior, e essas vias são controladas direta ou indiretamente pelo córtex cerebral, cerebelo e gânglios da base. Os neurônios em toda essa via são chamados de neurônios motores superiores (NMS). Os NMS operam diretamente, ou através de interneurônios, sobre os

motoneurônios alfa e gama da medula e sobre os componentes motores dos núcleos dos nervos cranianos (GILMAN & WINANS, 1984).

Existem dois sistemas que atuam em cooperação para realizar o controle da motricidade: o sistema piramidal responsável pelos movimentos voluntários mais refinados e o sistema extrapiramidal que fornece o suporte postural automático necessário para realização dos movimentos voluntários mais refinados.

2.1.2 Sistema Extrapiramidal

Este sistema está envolvido com atos motores automáticos. Trabalha com o sistema nervoso autônomo para ajudar com a postura e o tônus muscular e possui mais influência sobre estruturas axiais do que sobre estruturas periféricas. A expressão facial é um importante comportamento comunicativo que é mediado pelo sistema extrapiramidal. É uma via indireta e multissináptica, significando que seus axônios fazem múltiplas sinapses até que alcancem seu destino final.

Os componentes do sistema extrapiramidal incluem diversas áreas corticais, os gânglios da base, o núcleo rubro, a substância negra, a formação reticular e o cerebelo. Todas estas estruturas enviam informações aos neurônios motores inferiores através de via indireta.

O sistema extrapiramidal tem um importante papel no ato motor. Suas projeções levam impulsos motores automáticos para a musculatura voluntária de todo o corpo, incluindo músculos da fala e deglutição. Durante a fala, os músculos recebem informações de ambos os sistemas motores, o piramidal e o extrapiramidal. Este último está envolvido principalmente com movimentos mais amplos e menos refinados. É responsável por expressões faciais como as de tristeza, ironia e felicidade.

O sistema extrapiramidal é formado por vários tratos entre os quais o rubroespinhal, o reticuloespinhal, o tectoespinhal e o vestibuloespinhal.

O *trato rubroespinhal*: através deste trato, o cerebelo envia seus impulsos para a medula e nervos espinhais. As informações cerebelares através do pedúnculo cerebelar superior chegam ao núcleo rubro e finalmente atingem a medula e os nervos espinhais. Estas informações são muito importantes para o sistema motor esquelético e para o controle tônico

e postural. Este trato também facilita a atividade dos músculos flexores e inibe a atividade dos extensores.

O *trato reticuloespinal* origina-se nos núcleos reticulares do mesencéfalo, da ponte e do bulbo e dirige-se aos nervos espinhais. Assim como o trato rubroespinal, está também envolvido no controle motor somático, além de ter um papel importante no controle de funções autonômicas como a pressão arterial e a respiração. É importante também para controlar o nível de consciência e de atenção.

O *trato tectoespinal* tem origem em diferentes pontos ao longo do tronco cerebral, especialmente no mesencéfalo e termina nos nervos espinhais. Recebe impulsos dos olhos e córtex visual. Está envolvido no controle dos músculos do pescoço e também com reflexos visuais e auditivos. Relaciona-se com correções posturais reflexas em resposta a estímulos visuais. Assim, quando pulamos ao ouvir um barulho forte ou quando nos esquivamos rápido quando algo vem em nossa direção, estes tratos é que medeiam estas reações.

O *trato vestibuloespinal* tem origem nos núcleos vestibulares localizados na região mais inferior da ponte e bulbo e também se dirige até a medula e aos nervos espinhais. Está envolvido com o equilíbrio e a postura além de facilitar a atividade dos músculos extensores e inibir a atividade dos flexores (McCAFFREY, 2001).

2.1.3 Sistema Piramidal

A motricidade voluntária é a mais evoluída das três formas de atividade motora e caracteriza-se pelo mais alto grau de independência em relação à influência imediata do meio, estando intimamente relacionada à personalidade do indivíduo. A motricidade volitiva, a qual o sistema piramidal está fortemente vinculado, aparece tardiamente, seja na filogênese, seja na evolução ontogenética do homem (TOLOSA & CANELAS, 1971).

O sistema piramidal está constituído pelos tratos corticoespinal e corticobulbar. Os impulsos motores para os tratos corticoespinal e corticobulbar originam-se nas células gigantes piramidais de Betz localizadas na quinta camada do córtex cerebral das áreas 6, 4, 3, 1, 2 (60% das fibras originam-se no córtex frontal, nas áreas 4 e 6, e 40% no córtex parietal, principalmente nas áreas 3, 1, 2) (DORETTO, 1989; ZEMLIN, 2002).

É a via motora direta do córtex cerebral para a medula espinhal e para o tronco encefálico, e sua função é principalmente excitatória. O sistema piramidal, que é responsável por todos os movimentos voluntários, inerva basicamente os músculos voluntários da cabeça, do pescoço e dos membros. Inerva ainda os núcleos dos nervos cranianos que inervam a musculatura do mecanismo da fala (ZEMPLIN, 2002).

A coordenação e sincronia dos movimentos finos e delicados são devidas, em grande parte, ao cerebelo, ao passo que as funções inibitórias relacionadas com os movimentos voluntários são mediadas pelos gânglios da base (DORETTO, 1989; ZEMPLIN, 2002).

No *trato corticoespinhal*, as fibras oriundas dos neurônios situados principalmente na quinta camada do córtex motor primário assumem direção descendente, mergulhando na substância branca subcortical, passando a fazer parte da mesma (DORETTO, 1989) e vão conectar o córtex cerebral aos neurônios motores da medula. Estas fibras têm o seguinte trajeto descendente: córtex motor primário (maioria na área 4), coroa radiada, cápsula interna (onde as fibras se torcem e sofrem um afinamento de modo que, na perna posterior, as fibras para o membro inferior são mais posteriores e as fibras para a face são as mais anteriores), base do pedúnculo cerebral, base da ponte (onde se dividem em vários fascículos menores devido à presença de fibras transversas da ponte) e pirâmide bulbar (onde as fibras oriundas do nervo hipoglosso passam bem próximas ao trato piramidal, para depois emergirem como nervo hipoglosso entre a pirâmide e a oliva).

Nas pirâmides, onde a medula oblonga e a medula espinhal se fundem, entre 70 e 90% das fibras do trato corticoespinhal decussam (isto é, cruzam para o lado oposto) para descender no funículo lateral como trato corticoespinhal lateral ou piramidal lateral. Os restantes 10 a 30% das fibras que não decussam continuam a descender, no funículo ventral, como trato corticoespinhal ventral ou piramidal direto (DORETTO, 1989; GILMAN & WINANS, 1984; ZEMPLIN, 2002).

A contribuição específica dos neurônios corticoespinhais laterais é a segmentação dos movimentos. Essa segmentação do movimento é a capacidade de ativar cada músculo individual, independente dos outros músculos, o que é essencial, por exemplo, nos movimentos da mão, a individualização (dissociação) dos dedos (LUNDY-EKMAN, 2000).

Em cada segmento da medula espinhal, os axônios do trato corticoespinhal lateral entram na substância cinzenta do corno ventral, onde terminam em sinapses com neurônios de segunda ordem ou neurônios motores inferiores. Em cada nível correspondente da medula

espinhal, os axônios do trato corticoespinhal ventral (direto) cruzam para o outro lado e terminam com sinapses com neurônios de segunda ordem no corno ventral (MACHADO, 2000; ZEMLIN, 2002).

Os *tratos corticobulbares* ou *corticonucleares*, seguem, inicialmente, a mesma via que os tratos corticoespinhais, diferindo destes principalmente pelo fato de transmitirem impulsos aos neurônios motores do tronco encefálico e não aos da medula, pois suas células de origem situam-se no córtex correspondente ao território muscular subordinado aos nervos cranianos. Projetam-se para os vários núcleos motores de origem dos nervos cranianos e para os outros núcleos do tronco encefálico, onde terminam.

As fibras do trato corticobulbar originam-se principalmente na parte inferior da área 4 (na região correspondente à representação cortical da cabeça), passam pelo joelho da cápsula interna e descem pelo tronco encefálico, associadas ao trato corticoespinhal. À medida que o trato corticobulbar desce pelo tronco encefálico, dele se destacam feixes de fibras que vão influenciar os neurônios motores dos núcleos da coluna eferente somática e eferente visceral especial, origem de diversos nervos cranianos. Como ocorre no trato corticoespinhal a maioria das fibras do trato corticobulbar faz sinapses com neurônios internunciais situados na formação reticular, próximo aos núcleos motores, e estes, por sua vez, ligam-se aos neurônios motores (DORETTO, 1989; MACHADO, 2000; ZEMLIN, 2002). A atividade corticobulbar controla os motoneurônios inferiores que inervam os músculos da face, da língua, da faringe e da laringe (LUNDY-EKMAN, 2000).

As fibras dessa via terminam no tronco cerebral onde influenciam os núcleos motores dos nervos cranianos III (Oculomotor), IV (Troclear), V (Trigêmeo), VI (Abducente), VII (Facial), IX, X e XI (Glosssofaríngeo, Vago e Acessório) e XII (Hipoglosso) (GILMAN & WINANS, 1984).

Em razão do já exposto até o momento, destaca-se aqui a estreita relação entre as neurociências (neuroanatomia, neurofisiologia e neurologia ...) e a fonoaudiologia. São muitas as manifestações fonoaudiológicas decorrentes de comprometimentos neurológicos sejam congênitos ou adquiridos e que, muitas vezes, se expressam, por exemplo, como distúrbios de linguagem, de fala e de deglutição. Em relação a estas duas últimas, pode-se dizer que muitos dos seus distúrbios têm uma base neurológica como no caso das disartrias e da disfagia neurogênica. Ainda, com muita frequência, esta base neurológica está relacionada com comprometimento direto ou indireto de alguns nervos cranianos. Dentre os quadros clínicos

ou síndromes decorrentes deste comprometimento estão as síndromes bulbar e pseudobulbar nem sempre compreendidas, sendo por isso, esta última, objeto deste estudo.

2.2 Nervos Cranianos envolvidos na Fala e na Deglutição

Para McCAFFREY (2001) são seis os nervos cranianos que estão envolvidos na deglutição e na fala: V (Trigêmeo), o VII (Facial), IX, X e XI (Glossofaríngeo, Vago e Acessório) e o XII (Hipoglosso).

O Trigêmeo: a porção eferente ou motora do trigêmeo inerva os músculos envolvidos na mastigação incluindo o temporal, o masseter e pterigóideo lateral e medial. O trigêmeo inerva também o músculo tensor do véu palatino, que estende o véu. Além disso, auxilia o glossofaríngeo na elevação e anteriorização da laringe durante a fase faríngea da deglutição. Seu componente sensorial fornece um *feedback* de todos os tipos de sensação dos dois terços anteriores da língua, exceto gosto. Fornece, também, informações somestésicas da face, boca e mandíbula.

O Facial: sua porção motora inerva o orbicular da boca e o zigomático. Estes músculos devem se contrair durante a fase preparatória oral da deglutição para impedir o escape anterior dos alimentos. Inerva, também, os músculos bucinadores que devem permanecer contraídos durante a fase oral da deglutição para impedir estase de alimentos em vestíbulo lateral. Seu componente sensorial fornece informações gustativas sobre os dois terços anteriores da língua.

O Glossofaríngeo: inerva as glândulas salivares e possui um componente sensorial e autonômico. Juntamente com o vago, inerva os músculos constritores superiores da faringe. Ele inerva o estilofaríngeo, músculo que eleva e anterioriza a laringe durante a fase faríngea da deglutição. Esta ação também auxilia no relaxamento e abertura do cricofaríngeo. O glossofaríngeo media todas as sensações, incluindo a gustação do terço posterior da língua. É o responsável pela sensibilidade do véu palatino e porção superior da faringe, razão pela qual sua lesão prejudica unilateralmente o reflexo de gag.

O Vago: é o responsável pela elevação do véu palatino uma vez que inerva os músculos palatoglosso e elevador do véu. Juntamente com o glossofaríngeo inerva os

músculos constritores da faringe e com o nervo acessório inerva a musculatura intrínseca da laringe. É responsável pela adução das pregas vocais durante a deglutição. Inerva, ainda, o cricofaríngeo. Controla os músculos envolvidos na fase esofágica da deglutição assim como aqueles que controlam a respiração. Fornece informações sensoriais do véu palatino e das porções posterior e inferior da faringe. É responsável também pela sensibilidade da laringe.

O Acessório: é um nervo exclusivamente motor e inerva o músculo palatofaríngeo que abaixa o véu e contrai a faringe. Também inerva o músculo da úvula que contrai o véu. Juntamente com o nervo vago inerva o elevador do véu palatino.

O Hipoglosso: é um nervo exclusivamente motor e inerva os músculos intrínsecos e extrínsecos da língua.

Quase todos os nervos cranianos recebem inervação bilateral das fibras do trato piramidal. Isto significa que os lados direito e/ou esquerdo de um par de nervos cranianos são inervados por fibras motoras oriundas das áreas motoras de ambos os hemisférios cerebrais.

Existem duas exceções para este padrão de inervação. A porção do XII nervo craniano que provê impulsos para protrusão de língua e a porção do VII nervo craniano que inerva os músculos inferiores da face. Ambas as porções só recebem inervação do trato piramidal contralateral, ou seja, só recebem informações do hemisfério cerebral oposto ou contralateral. Então, uma lesão unilateral do neurônio motor superior poderia causar um desvio facial unilateral ou problemas com a protrusão de língua no lado oposto do corpo. Por exemplo, uma lesão das fibras do trato piramidal esquerdo pode causar desvios no lado inferior direito da face e dificuldades para protruir o lado direito da língua. Os outros nervos cranianos envolvidos com a fala e a deglutição continuariam funcionando quase normalmente, pois ambos os núcleos de cada par, por sua inervação bilateral, ainda recebem impulsos das áreas motoras.

2.3 Lesões em Neurônio Motor Superior e Neurônio Motor Inferior

Pelo fato da maioria dos nervos cranianos receberem inervação bilateral, lesões do neurônio motor superior do trato piramidal devem ser bilaterais para causar alterações significativas na fala.

Por outro lado, lesões unilaterais dos neurônios motores inferiores podem causar paralisia. Isso acontece porque os neurônios motores inferiores são a via motora final comum para os impulsos neurais até os músculos. No nível do neurônio motor inferior, não há rota alternativa que permita que os impulsos cerebrais alcancem a periferia. São afetados os músculos do mesmo lado da lesão.

As lesões dos núcleos dos nervos cranianos localizados no tronco cerebral são chamadas de lesões bulbares e a paralisia que ocorre é chamada de paralisia bulbar.

As lesões dos axônios dos neurônios dos nervos cranianos são chamadas de lesões periféricas. Como os nervos cranianos são constituídos por neurônios motores inferiores, tanto as lesões bulbares quanto as periféricas são lesões da via motora final comum e causam paralisia bulbar.

As lesões unilaterais do NMS, como já foi dito, trazem discretos prejuízos aos mecanismos envolvidos na fala e na deglutição. Já, as lesões bilaterais dos neurônios motores superiores do trato piramidal, provocam uma paralisia muito semelhante àquela existente na paralisia bulbar. Assim, por ser causada por lesão bilateral do NMS, esta paralisia é conhecida como paralisia pseudobulbar (McCAFFREY, 2001).

2.4 Síndrome Bulbar

Algumas síndromes bulbares constituem a última fase de processos infecciosos ou degenerativos que se originam na medula espinhal, e ascendem em direção ao bulbo (paralisias bulbares ascendentes), como na paralisia de *Landry*, a seringomielia, etc. Outras vezes os núcleos bulbares são afetados por processos descendentes, como na oftalmoplegia nuclear progressiva de Graefe. Na miastenia grave pseudoparlítica e na paralisia bulbar progressiva são afetados todos os músculos dependentes dos núcleos bulbares (PEDRO-PONS, 1974).

2.4.1 Paralisia Bulbar Progressiva

A paralisia bulbar progressiva é um processo degenerativo de evolução crônica, que lentamente leva a morte. Não pode ser confundido com a síndrome pseudobulbar, que é resultante da lesão supranuclear bilateral e quase sempre de origem arteriosclerótica (PEDRO-PONS, 1974). É usualmente relacionado com a atrofia muscular espinhal progressiva, no qual o processo é limitado ao corno anterior da medula espinhal, e a esclerose lateral amiotrófica, em que há envolvimento dos núcleos bulbares, das células do corno anterior e células piramidais do córtex motor. O processo degenerativo nos núcleos motores causa atrofia dos músculos inervados por nervos específicos e essa atrofia é acompanhada por fasciculações e paralisia progressiva. Como os núcleos que inervam a musculatura da língua, a musculatura faríngea, palato e, às vezes, os lábios são os mais envolvidos, esta condição é também chamada de paralisia glossopalatolabial, glossolabiolaríngeo ou glossofaríngeolabial. Entre as primeiras manifestações podem estar atrofia, fasciculações ou paralisia de língua. Estes sintomas são bilaterais desde o início com fadigabilidade da língua e, mais tarde, dificuldades com a protrusão da mesma e com o deslocamento dos alimentos em direção faríngea. O comprometimento da língua é seguido e/ou acompanhado por disfagia, tanto para líquidos quanto sólidos, e por disartria. A regurgitação de líquidos é um sintoma e pode levar a aspiração e sufocamento. Os distúrbios articulatorios são do tipo bulbar, e resultam do envolvimento do palato mole e da língua. No início pode haver dificuldade de articulação, principalmente dos fonemas linguo-dentais e, mais tarde, os bilabiais também podem ser afetados. Em casos muito avançados, a fala é reduzida a ruídos laríngeos não articulados que são ininteligíveis. A sialorréia é freqüente. Os reflexos palatais e faríngeos desaparecem precocemente (DeJONG, 1979).

2.5 Síndrome Pseudobulbar

Foi Lépine, 1877, quem propôs a denominação de “paralisia pseudobulbar” à síndrome da debilidade dos pares cranianos inferiores devido às lesões supranucleares das vias corticobulbares e corticopontinas em relação com ictus recorrentes múltiplos.

Segundo ADAMS, VICTOR, ROPPER (1997) a síndrome pseudobulbar é caracterizada por disartria, disfagia, disfonia, deficiência dos movimentos voluntários da língua e músculos faciais e labilidade emocional. Esta condição é causada por doenças que afetam as fibras motoras oriundas do córtex cerebral até o tronco cerebral inferior (i.e., tratos corticobulbares); incluindo esclerose múltipla; doença neuronal motora e transtornos cerebrovasculares.

Doenças do neurônio motor que envolvem o trato corticobulbar supranuclear (ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997) tais como as vasculares, desmielizantes e degenerativas podem afetar em algumas ocasiões as vias corticopontinas caudais e causar síndrome pseudobulbar. Por isso, ainda que as lesões sejam supranucleares, os sintomas se referem à musculatura bulbar (DeJONG, 1979). O paciente pode ter tido uma lesão vascular clinicamente assintomática no passado, afetando as fibras corticobulbares de um lado. Como os músculos bulbares em cada lado recebem inervação bilateral não pode haver prejuízo na fala ou deglutição por uma lesão unilateral. Deve acontecer outro ataque envolvendo o outro lado para ocorrer disartria, disfagia e disfonia (ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997).

A síndrome da paralisia pseudobulbar compreende dificuldade para articulação e fonação da linguagem (disartria e disfonia), deglutição (disfagia), mastigação e nos movimentos da língua, com preservação dos reflexos de tosse e bocejo, assim como labilidade emocional com choro e riso não adequados ao motivo desencadeante e sem substrato afetivo proporcional a intensidade. As conseqüências mais graves derivam das dificuldades para deglutir, com regurgitação de alimento, ruminação deste na boca, sialorréia, freqüentes engasgos e risco de pneumonia por aspiração (DeJONG, 1979).

Quando somente o opérculo frontal dominante está envolvido, a fala pode ser disártrica, normalmente sem o comprometimento do controle emocional. No princípio, com lesões vasculares, o paciente pode apresentar mutismo; mas com a recuperação em casos leves desta mesma condição, a fala pode ser muito lenta, mal articulada e ininteligível, como uma paresia bulbar (ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997).

SOLIVERI (2003) refere que a disartria progressiva pode ocorrer em muitas doenças neurodegenerativas ou ocorrer como entidade clínica isolada. Acompanhou 9 pacientes nos quais a disartria progressiva de evolução lenta, apraxia orofacial e disprosódia eram sinais clínicos isolados. Em sete pacientes surgiram novos sinais neurológicos que permitiram o diagnóstico de outras doenças neurodegenerativas entre as quais degeneração córticobasal, demência frontotemporal, esclerose lateral amiotrófica e afasia progressiva primária. Somente dois pacientes permaneceram com o diagnóstico de disartria progressiva. Os autores concluíram sugerindo que a disartria progressiva ocorre por lesão com localização anatômica específica durante a evolução de doenças neurodegenerativas.

Na disartrofia/disartria espástica, a voz tende a ser tensa estrangulada, com *pitch* que pode ser grave (se houver muita massa vibrante) ou agudo (caso predomine o componente de tensão). Pode haver quebra de sonoridade e ressonância faringolaríngea (CARRARA DE-ANGELIS, 2004) podendo a voz também se apresentar áspera, com esforço, monótona e hipernasal (ORTIZ, 2004).

Na avaliação, ocorre uma dificuldade para protruir a língua e para empurrá-la contra os dentes, por paresia bilateral do hipoglossos. O palato mole se eleva menos que o normal ou não se move e o reflexo nauseoso pode estar diminuído. Pode haver debilidade e espasticidade da musculatura mastigatória, assim como exaltação do reflexo mandibular. Pode associar-se qualquer transtorno de tônus segundo a localização das lesões responsáveis, como espasticidade, rigidez em roda dentada ou paratonia opoicionista, e outros sintomas e sinais como déficit cognitivo, afasia, déficits motores e sensitivos, incontinência esfíncteriana, marcha “petit pas” (a pequenos passos) e algumas manifestações parkinsonianas (DeJONG, 1979).

As causas mais habituais desta síndrome são lesões vasculares cerebrais bilaterais repetidas causadas por hemorragias múltiplas, trombozes ou embolias. Também pode ser produzido por outros processos que lesionem as aferências bulbares supranucleares de modo bilateral, como no caso da esclerose múltipla, traumatismo cranioencefálico, tumores, isquemia cerebral global, enfermidades do neurônio motor superior, síndrome da desmielinização osmótica, ou encefalites (EZPELETA, 1998).

MOHOPATRA, SETHY e MOHANTY (2004) relataram os dois primeiros casos de paralisia pseudobulbar pós malária cerebral. Referiram que a desmielinização pode ser o mecanismo patogênico da seqüela neurológica.

As lesões podem se localizar em qualquer ponto das vias corticobulbares, desde o córtex até suas porções mais distais. A descrição de síndromes associadas a lesões do córtex cerebral, coroa radiada, gânglios da base, pedúnculos cerebrais, ponte e bulbo, levou a distinção de diferentes síndromes pseudobulbares exigindo uma classificação (DeJONG, 1979; EZPELETA, 1998).

No geral ocorrem distúrbios de função da língua, faringe, laringe, lábios, bochechas e músculos da mastigação levando a dificuldades na articulação, fonação, mastigação e deglutição (DeJONG, 1979).

Na forma estriada existem sinais adicionais de envolvimento dos gânglios da base, com rigidez, hipercinesias e manifestações parkinsonianas; na forma pontina associam-se sinais de comprometimento cerebelar bilateral e de nervos cranianos e na forma cortical as lesões provocam uma síndrome biopecular (de Foix-Chavany-Marie), na qual não ocorre a labilidade emocional, mas existe uma paresia facial inferior e superior, com incapacidade para fechar os olhos, de mover a boca e mastigar, com anartria (DeJONG, 1979; MONTANER et al, 1999).

PUERTAS et al (2002) referem que a síndrome de Foix-Chavany-Marie ou síndrome opercular bilateral é uma forma de paralisia pseudobulbar de origem cortical caracterizada por dissociação automático-voluntária. Como na paralisia pseudobulbar, ocorre paresia da musculatura fácio-língua-faringo-mastigatória com a diferença de ocorrer somente nos movimentos voluntários e com preservação das funções reflexa e automática de riso e choro além de não apresentar comprometimento mental e labilidade emocional. Referem, ainda, que raramente cursa com perturbações do movimento como a distonia. Relatam o caso de um paciente de 40 anos de idade que, num quadro de hipoxemia global, desenvolveu a síndrome biopercular de etiologia isquêmica com lesões comprovadas por neuroimagem. Avaliação neurológica evidenciou dificuldades para falar e deglutir, com disartria importante, paralisia facial supranuclear esquerda, paralisia do XII par craniano esquerdo e impossibilidade para protruir a língua. Além disso, apresentava posturas distônicas principalmente dos dedos da mão esquerda ao tentar pegar ou manipular objetos.

ANN, LIU e WU (2001) relataram o caso de uma paciente de 64 anos de idade admitida devido à mudez de instalação aguda. Exame neurológico mostrou manifestações típicas da Síndrome de Foix-Chavany-Marie – a forma córtico-subcortical da paralisia suprabulbar – com anartria e paralisia fácio-língua-faringo-mastigatória central bilateral. A ressonância magnética mostrou lesão opercular direita e muitos infartos lacunares em ambos

os hemisférios cerebrais. A tomografia computadorizada com emissão fótons únicos (SPECT) revelou hipoperfusão opercular bilateral mais acentuada a direita. Referem que a etiologia mais comum da síndrome de Foix-Chavany-Marie são os acidentes vasculares cerebrais operculares bilaterais e que o caso relatado é um bom exemplo de síndrome de Foix-Chavany-Marie posterior a múltiplos insultos cerebrovascular cortico-subcorticais nas áreas operculares, bilateralmente como demonstrado pela ressonância magnética e pelo SPECT.

Segundo YAMAMOTO (1997) embora a síndrome opercular seja uma entidade clínica com uma infinidade de patologias subjacentes, os sofrimentos perinatais são etiologia importante no tipo adquirido. Descreveu, como portadores de síndrome opercular adquirida, quatro pacientes com paralisia pseudobulbar, retardo mental e diferentes graus de perturbação de fala. Nestes pacientes o sofrimento perinatal manifestou-se por bradicardia fetal em dois deles e por hemorragia subaracnóide e convulsões neonatais em três. Comprovando as lesões, a ressonância magnética revelou atrofia cortical opercular bilateral com comprometimento da substância branca subjacente e a tomografia com emissão de fótons – *spect* – hipoperfusão nos mesmos locais.

Na etiologia da síndrome pseudobulbar devem ser considerados inúmeros quadros clínicos entre os quais a síndrome perisilviana bilateral congênita, a paralisia supranuclear progressiva, a esclerose lateral amiotrófica e os acidentes vasculares cerebrais lacunares.

2.5.1 Síndrome Perisilviana Bilateral Congênita

KUZNIECK et al (1993) estudaram 31 pacientes com uma síndrome neurológica congênita caracterizada por paralisia pseudobulbar, déficits cognitivos e alterações corticais perisilvianas bilaterais em exames de neuroimagem. Todos os pacientes apresentavam paresia bilateral de músculos faciais, faríngeos e mastigatórios com severidade variável. Alguns pacientes tinham disartria discreta e outros estavam impossibilitados de falar; 85% dos pacientes apresentavam retardo mental de grau leve a severo e 87% deles, epilepsia com diferentes tipos de crises convulsivas. A ressonância magnética demonstrou malformações corticais perisilvianas bilaterais compatíveis com polimicrogiria, posteriormente confirmadas por necropsia. Esta síndrome perisilviana bilateral congênita (SPBC) pode ser diagnosticada clinicamente e confirmada por exames de neuroimagem.

MARGARI et al (2005) descreveram um paciente com manifestações clínicas, neuropsicológicas, neurofisiológicas e neuroradiológicas características de SPBC: paralisia pseudobulbar, retardo mental e epilepsia relacionados com displasia cortical temporo-parietal bilateral. O paciente, desde muito cedo apresentou severos prejuízos na sucção e problemas de deglutição, que se tornaram mais evidentes quando a alimentação sólida foi introduzida na dieta. Além disso, mostrou deficiências na oromotricidade com boca aberta, sialorréia, dificuldades na mastigação e deglutição, severa restrição dos movimentos da língua com inabilidade para protruir e lateralizar.

SEJIMA et al (2001) descreveram uma paciente de 17 anos com paralisia pseudobulbar, epilepsia parcial e discretos sinais piramidais na mão esquerda. Teve atrasos no desenvolvimento e, ao exame físico, apresentava disfunções orais, faríngeas e linguais com disfagia, alteração dos movimentos da língua e disartria moderada a severa. A ressonância magnética revelou displasia cortical perisilviana e perirolândica, assimétrica com micropoligiria e, ainda, alteração do septo pelúcido. Os achados clínico-radiológicos preenchem os critérios para a SPBC e como cerca de 20% dos pacientes tem assimetria na extensão (tamanho) das malformações corticais o caso da paciente deve ser aceito como uma variante de SPBC.

2.5.2 Paralisia Supranuclear Progressiva

Em 1963, Richardson e colaboradores confirmaram a existência de uma nova entidade clinicopatológica – a paralisia supranuclear progressiva (PSP). Em algumas das raras famílias estudadas foi encontrado um padrão de herança autossômico dominante. Nenhum fator tóxico, encefalítico, racial ou geográfico foi citado como uma causa possível.

No geral, a doença tem seu início na sexta década, com dificuldades de equilíbrio, quedas abruptas, perturbações visuais e oculares; a fala é lenta e arrastada; há dificuldade na movimentação da língua; ocorre disfagia com a progressão da doença e modificações de personalidade. No início, as avaliações neurológica e oftalmológica podem não ser esclarecedoras e pode levar um ano ou mais para a síndrome manifestar-se bem caracterizada – incluindo oftalmoplegia supranuclear, paralisia pseudobulbar, distonia axial. Juntamente com a desordem oculomotora, vai ocorrendo gradual rigidez e hiperextensão do pescoço. Os

membros podem estar discretamente hipertônicos com sinal de Babinsky em alguns casos. Os sinais da paralisia pseudobulbar são proeminentes. A face mostra-se inexpressiva – em máscara - a fala lenta e arrastada, a boca mantém-se aberta e a deglutição fica mais difícil (DeJONG, 1979; DUVOISIN, 1997; ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997).

KLUIN et al (2001) estudaram as relações entre os diferentes tipos de disartria e as alterações neuropatológicas em pacientes com paralisia supranuclear progressiva. Em 14 pacientes com PSP correlacionaram os achados da avaliação perceptiva da fala com os achados neuropatológicos ou mais especificamente correlacionaram os componentes espástico, hipocinético e atáxico da disartria com o grau de perda neuronal e gliose em predeterminadas estruturas anatômicas. Todos os pacientes apresentaram disartria com componentes hipocinético e espástico e nove deles componente atáxico. Verificaram que a severidade do componente hipocinético correlacionou-se principalmente com perda neuronal e gliose da substância negra, *pars compacta*, e que a severidade dos componentes espástico e atáxico não mostrou correlação estatística significativa com as alterações neuropatológicas de lobo frontal e cerebelo, respectivamente. Concluem referindo que, na paralisia supranuclear progressiva, a disartria hipocinética resulta de degeneração da substância negra e não de alterações no globo pálido ou no corpo estriado.

Manifestações como distonia apendicular, palilalia, mioclonias, coréia, discinesia orofacial, distúrbios vestibulares e ausência ou discretos sinais oculares podem ser observados em alguns casos. Outras vezes, rigidez, lentificação de movimentos, dificuldades em virar-se e sentar-se e, ainda, hipomimia podem sugerir Doença de Parkinson.

Deve-se suspeitar de paralisia supranuclear progressiva sempre que um adulto mais velho desenvolva sintomas extrapiramidais, particularmente distonia de pescoço, paralisias oculares, manifestações de paralisia pseudobulbar ou desequilíbrios ou quedas inexplicáveis (DeJONG, 1979; DUVOISIN, 1997; ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997).

2.5.3 Esclerose Lateral Amiotrófica

Doença do sistema motor (esclerose lateral amiotrófica - ELA) é a principal condição onde os sinais espásticos e atróficos da paralisia pseudobulbar são combinados (ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997).

De causa e patogênese desconhecida, esta doença é definida patologicamente como uma condição em que há degeneração tanto de neurônios motores superiores quanto dos inferiores (ROWLAND, 1997) e anatomicamente por uma degeneração da via piramidal, dos cornos anteriores da medula espinhal e dos núcleos dos nervos motores bulbares (SANVITO, 1997).

A doença é encontrada no mundo inteiro com prevalência aproximadamente igual. É uma doença da meia idade e idade avançada com um aumento na incidência ajustado por idade. Os homens são afetados uma ou duas vezes mais do que as mulheres.

A fraqueza muscular pode começar nas pernas, mãos, parte proximal dos braços ou orofaringe com disartria e disfagia. A respiração geralmente é afetada tardiamente, mas pode ser uma das manifestações iniciais ou até mesmo a primeira; ela é comprometida pela paresia dos músculos intercostais e do diafragma; a disfagia pode causar aspiração e pneumonia, que pode ser o evento terminal.

O comprometimento dos núcleos motores dos nervos cranianos, especialmente dos bulbares, é apontado como o responsável pela disartria, atrofia e fasciculações da língua e pelo distúrbio do movimento da úvula. Pode-se observar fraqueza e atrofia facial, especialmente do músculo mental.

A disartria e disfagia causada pelo acometimento do neurônio motor superior (paralisia pseudobulbar) são evidenciados por movimentos mais vigorosos da úvula à inervação reflexa do que na ação volitiva, ou seja, ou não se move bem ou não o faz durante a fonação, mas tem uma resposta vigorosa na eliciação do reflexo faríngeo ou de vômito. A labilidade emocional é uma das manifestações da paralisia pseudobulbar, com riso, ou mais frequentemente, choro sem motivo aparente, o que pode ser erroneamente considerada como uma depressão reativa devido ao diagnóstico (ROWLAND, 1997).

DEVON et al (2003) referem que oito diferentes mutações no gene ALS2 foram descritas como determinantes de formas juvenis autossômico-recessivas da ELA, da esclerose lateral primária e da paraplegia espástica hereditária. Os autores descrevem uma nona mutação no gene ALS2 em duas irmãs afetadas pela forma infantil da paraplegia espástica ascendente com comprometimento bulbar. A mais velha, aos 9 anos, apresentava disartria e voz hipernasal e suave; paresia facial e sialorréia; língua espástica; crises de choro e riso espasmódicos; paresia espástica evidente nos quatro membros e marcha lenta com uso de deambulador; sensibilidades normais. A mais jovem, aos 6 anos, apresentava paralisia

pseudobulbar com disartria e uma fala difícil de entender; apresentava paresia piramidal nos quatro membros e marcha espástica com deambulador; sensibilidades preservadas.

TOMIK et al (1999) com o objetivo de verificar a existência de um perfil de disartria nos pacientes com ELA e se o mesmo poderia ser usado na clínica para avaliar as alterações de fala, estudaram 53 pacientes através de método de análise acústica computadorizada. Os resultados mostraram que com o progredir da doença existe deterioração da fala e de sons produzidos individualmente. Os sons mostraram-se afetados tanto nos pacientes com comprometimento bulbar quanto naqueles com comprometimento apendicular, mas com perfis diferentes para cada grupo. No grupo bulbar a deterioração foi marcadamente mais rápida. Este estudo sugere que é possível detectar e monitorar a progressão da doença baseado na análise acústica computadorizada de uns poucos sons. Os autores referem ainda que anormalidades detectadas no perfil da disartria podem surgir antes de outros sintomas da doença. Ressaltam que a detecção e a mensuração da disartria é importante para os fonoaudiólogos, pois permite traçar um programa individualizado para o paciente, tão logo seja possível.

2.5.4 Acidente Vascular Cerebral Lacunar

Pequenos ramos das artérias cerebrais podem ser ocluídos, e os infartos resultantes podem ser tão pequenos que não causam nenhum sintoma. Como o tecido infartado é absorvido forma-se uma cavidade ou lacuna. No início do século vinte, Pierre Marie confirmou a ocorrência destas múltiplas pequenas cavidades e denominou esta condição de *état lacunaire*. Fisher e Adams, 1997, sustentaram a posição de que o estado lacunar é sempre devido a uma oclusão de pequenas artérias decorrendo do espessamento dos vasos e degeneração do tecido circunvizinho. Também referem, na sua prática clínica, que há uma forte relação do estado lacunar com uma combinação de hipertensão com arteriosclerose, e em menor grau, com diabetes (ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997).

MONTANER et al (1999) referem que a síndrome pseudobulbar aguda provocada por infartos cerebrais bilaterais é rara e manifesta-se por mutismo, disfagia severa e sinais sensitivo-motores de diferentes intensidades. Estes casos podem ser causados por infartos capsulares bilaterais. Os autores apresentam dois casos de pacientes que, na forma de ictus, apresentaram disartria severa e disfagia assim como riso e choro espasmódicos e discreto

envolvimento motor. O uso de ressonância magnética com técnicas convencionais e de difusão permitiu localizar topograficamente as lesões e, mais do que isso, ressaltam que as técnicas de difusão com ressonância magnética permitem distinguir com precisão as lesões agudas em pacientes com lesões isquêmicas prévias.

Os acidentes vasculares cerebrais lacunares geralmente sobrevêm após uma hipertensão prolongada e leva a degeneração cerebral cística ou formação de lacunas. Embora essas oclusões estejam frequentemente localizadas em áreas clinicamente silenciosas, já foram descritas síndromes lacunares discretas bem definidas. Estas incluem hemiplegia motora pura, acidente vascular hemisensorial puro, paralisia pseudobulbar sensoriomotora, ataxia e hemiparesia ipsilaterais e síndrome de disartria. A paralisia pseudobulbar é conseqüente a múltiplas lacunas bilateralmente nos lobos frontais (YATSU, 1997).

Estas lacunas situam-se em ordem decrescente de freqüência no putâmen, núcleo caudado, tálamo, base de ponte, cápsula interna, substancia branca subcortical. As cavidades variam de 3 a 15mm de diâmetro e os sintomas dependem por completo da sua localização. Assim, foram delineadas algumas formas sintomáticas mais freqüentes. Se a lacuna estiver no território de uma artéria lenticuloestriada, na cápsula interna, ou adjacente a coroa radiada, pode causar uma hemiplegia motora pura; os sintomas podem ter início abrupto ou evoluir durante várias horas com o déficit neurológico instalando-se lentamente, ao longo de 2 ou 3 dias, simulando pequenas hemorragias. Na hemiplegia a paresia envolve a face, o braço e a perna. Às vezes o distúrbio motor apresenta-se como disartria, com ou sem hemiplegia. Infartos lacunares múltiplos, quando envolvem áreas corticobulbares ou corticoespinhais, são sem dúvida a causa mais comum de paralisia pseudobulbar (ADAMS, VICTOR, ROPPER, 1997).

Ao estudar os infartos lacunares, GALLEGO et al (2000) referem que representam de 15 a 22% de todos os infartos cerebrais. Destacam que a idade dos pacientes situa-se próximo aos 70 anos e, entre os fatores de risco, a hipertensão arterial. Quanto aos sinais e sintomas, manifestam-se por diferentes síndromes lacunares. Referem que a síndrome ou paralisia pseudobulbar manifesta-se por disartria, disfagia principalmente para líquidos e choro e riso espasmódicos. Ressaltam que a síndrome pseudobulbar de origem lacunar ocorre por infartos lacunares bilaterais em cápsula interna e putâmem e não é diferente daquela provocada por outros comprometimentos cerebrovasculares bilaterais que comprometem a via motora em seu trajeto desde o córtex frontal até as vias corticobulbares. O quadro clínico completo

atribuído ao estado lacunar consiste em paralisia pseudobulbar, marcha a pequenos passos, incontinência esfíncteriana e, mais raramente, certo grau de deterioração cognitiva.

URBAN et al (1996) estudaram os aspectos fisiopatológicos da disartria no acidente vascular cerebral (AVC) lacunar. Investigaram os tratos supranucleares envolvidos na produção da fala em 8 pacientes com disartria associada a AVC lacunar. A ressonância magnética revelou a localização da lesão em 7 dos 8 pacientes. Testaram a função das vias corticobulbares através da estimulação magnética transcraniana e demonstraram comprometimento das projeções corticolinguais em todos os pacientes e das projeções corticofaciais em 5 deles. Concluíram que a interrupção das vias corticolinguais é crucial na patogênese da disartria causada por AVC lacunar extracerebelar.

IAMAMURA et al (2002) descreveram uma paciente de 48 anos com perda súbita de paladar acompanhada de disartria e disfagia. A tomografia cerebral computadorizada revelou hemorragia putaminal volumosa à direita e infartos múltiplos bilaterais nos núcleos da base, corona radiata e tegmento pontino. A disartria e a disfagia aparentemente foram provocadas por interrupção bilateral das vias corticobulbares. Ambas desapareceram em cerca de duas semanas quando o edema ao redor da hemorragia regrediu.

URBAN et al (1997) estudaram a função dos tratos corticolingual e corticofacial em 18 pacientes com disartria devido a AVC hemisférico através da estimulação magnética transcraniana. A estimulação transcraniana do córtex motor do lado lesado revelou comprometimento corticolingual em todos os pacientes enquanto o exame clínico mostrava desvio da língua em apenas seis deles. A estimulação orofacial contralateral a lesão mostrou respostas evocadas alteradas em 14 pacientes enquanto a avaliação clínica mostrou paresia facial central em 16 pacientes. Concluíram que o comprometimento das fibras das vias corticobulbares destinadas aos músculos envolvidos na articulação da fala é o responsável pela disartria nos acidentes vasculares cerebrais hemisféricos.

URBAN et al (2001) referiram que apesar da disartria ser um sintoma freqüente na isquemia cerebral existem poucas informações sobre a localização das lesões, manifestações clínicas associadas e mecanismos etiológicos. Investigaram 68 pacientes com disartria súbita pós infarto único confirmado por ressonância magnética ou tomografia computadorizada. Como resultado verificaram que a disartria estava associada com a síndrome lacunar clássica determinada por lesão de pequenos vasos em 52,9% dos pacientes. As manifestações clínicas foram de disartria isolada, disartria com paresia facial central, disartria com paresia lingual, disartria com mão torpe e disartria com hemiparesia motora ou atáxica. Em relação à

localização das lesões verificaram que, em todos os pacientes, distribuía-se ao longo do trajeto do trato piramidal o que justifica a ocorrência de sinais piramidais em cerca de 90% dos pacientes.

CONCLUSÕES

Ao final deste trabalho sobre a síndrome pseudobulbar realizado a partir de uma revisão abrangente e não sistemática de literatura, pode-se concluir que:

- a síndrome pseudobulbar caracteriza-se por disartria, disfagia, disfonia, deficiência dos movimentos voluntários da língua e músculos faciais e labilidade emocional tendo sua fisiopatologia ligada ao déficit funcional dos pares cranianos inferiores devido a lesões supranucleares das vias corticopontinas e corticobulbares;
- na síndrome pseudobulbar há lesão bilateral das aferências bulbares supranucleares determinada por diferentes fatores etiológicos entre os quais lesões vasculares cerebrais bilaterais, traumatismo cranioencefálico, diversas enfermidades degenerativas do neurônio motor superior e esclerose múltipla;
- o comprometimento supranuclear dos pares cranianos manifesta-se por distúrbios de função nas seguintes estruturas: língua, lábios, bochechas, músculos da mastigação, faringe e laringe, o que leva a dificuldades de articulação, fonação, mastigação e deglutição;
- as manifestações clínicas exigem, além do tratamento médico, outras abordagens terapêuticas entre as quais a fonoaudiológica, fisioterápica e psicológica que também beneficiam o paciente;
- as alterações fonoaudiológicas da síndrome pseudobulbar exigem tratamento com objetivo específico e visam promover melhora tanto da comunicação quanto da alimentação do paciente proporcionando-lhe melhor qualidade de vida e,
- o domínio do conhecimento da anatomofisiologia das estruturas e da fisiopatologia dos mecanismos envolvidos na fala e na deglutição é essencial para quem se envolve com diagnóstico e terapia de pacientes com estes comprometimentos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADAMS, R.D.; VICTOR, M.; ROPPER, A.H. **Principles of Neurology**. 6.ed. EUA: McGraw-Hill, 1997.

ANN, M.Y.; LIU, O.K.; WU, Y.L. Foix – Chavany – Marie syndrome. **Zhonghua Yi Xue Za Zhi**. 64 (9): 540-544, Sep 2001.

CARRARA DE-ANGELIS, E. Voz nos Distúrbios Neurológicos. In: FERREIRA, L.P.; BEFI-LOPES, D.M.; LIMONGI, S.C.O. **Tratado de Fonoaudiologia**. São Paulo: Rocca, 2004.

DeJONG, R.N. **The Neurologic Examination: Incorporation the Fundamentals of Neuroanatomy and Neurophysiology**. 4.ed. San Francisco: Harper&Row Publishers, 1979.

DEVON, R.S.; HELM, J.R.; ROULEAU, G.A.; LEITNER, Y.; LERMAN-SAGIE, T.; LEV, D.; HAYDEN, M.R. The first nonsense mutation in alsin results in a homogeneous phenotype of infantile-onset ascending paralysis with bulbar involvement in two siblings. **Clin Genet**. 64 (3): 210-215, Sep 2003.

DORETTO, D. **Fisiopatologia Clínica do Sistema Nervoso: Fundamentos da Semiologia**. São Paulo: Atheneu, 1989.

DUVOISIN, R.C. Distúrbios do Movimento: Paralisia Supranuclear Progressiva. In: ROWLAND, L.P. **Merrit Tratado de Neurologia**. 9.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1997.

EZPELETA, D. Descripción del síndrome pseudobulbar por el poeta Juan Ramón Jiménez. **Rev Neurol**. 27(155): 122-124, 1998.

GÁLLEGO J., DELGADO G., AYMERICH N., VILLANUEVA J.A. Ictus lacunar - *Lacunar stroke*. **ANALES Sis San Navarra**. 23 (Supl. 3): 109-117, 2000.

GILMAN,S.;WINANS,S.S. **Elementos Fundamentais da Neuroanatomia e Neurofisiologia. Clinica de Manter e Gatz**. 6.ed. São Paulo: Manole, 1984.

GUYTON, A.C. **Neurociência Básica: Anatomia e Fisiologia**. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 1993.

HABIB, M. **Bases Neurológicas dos comportamentos**. Lisboa: Climepsi, 2000.

IAMAMURA, A.; KUSUHARA, T.; NAKAJIMA, M.; TUJI, M.; YAMADA, T. Gustatory disturbance associated with putaminal hemorrhage. **Rinsho Shinkeigaku**. 42(8): 750-753, Aug 2002.

KLUIN, K.J.; GILMAN, S.; FOSTER, N.L.; SIMA, A.A.F.; D'AMATO, C.J.; BRUCH, L.A.; BLUEMLEIN, L.; LITTLE, R.; JOHANNIS, J. Neuropathological Correlates of Dysarthria in Progressive Supranuclear Palsy. **Arch Neurol**. 58: 265-269, Feb 2001.

KUZNIECKY, R.; ANDERMANN, F.; GUERRINI, R. Congenital bilateral perisylvian syndrome: study of 31 patients. The CBPS Multicenter Collaborative Study. **Lancet**. 341: 608-612, 1993.

LUNDY-EKMAN, L. **Neurociência: Fundamentos para Reabilitação**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000.

McCAFFREY, P. **Neuroanatomy of Speech, Swallowing and Language**. Disponível em www.csuchico.edu/~pmccaff/syllabi/CMSD%20320/SPPA362.pdf Acesso em 10 de out de 2005.

MACHADO, A.B.M. **Neuroanatomia Funcional**. 2.ed. São Paulo: Atheneu, 2000.

MARGARI, L.; PRESICCI, A.; VENTURA, P.; BUTTIGLIONE, M.; ANDREULA, C.; PERNIOLA, T. Congenital bilateral perisylvian syndrome with partial epilepsy. Case report with long-term follow-up. **Brain Dev**. 27(1): 56-57, Jan 2005.

MENDONÇA, L.I.Z. O trato Piramidal e a Motricidade Voluntária. In: CANELAS, H.M.; ASSIS, J.L.; SAFF, M. **Fisiopatologia do Sistema Nervoso**. São Paulo: Sarvier, 1983.

MONTANER, J.; ÁLVAREZ-SABÍN, J.; MOLINA, C.; ABILLEIRA, S.; ROVIRA, A. Parálisis pseudobulbar aguda: utilidad de las técnicas de difusión por resonancia magnética. **Rev Neurol**. 29 (12): 1181-1184, Dec 1999.

MOHOPATRA, M.K.; SETHY, G.; MOHANTY, S.C. Pseudobulbar paralysis – a sequelae of cerebral malaria. **J Assoc Physicians Índia**. 52: 324-325, April 2004.

ORTIZ, K.Z. Alterações da Fala: Disartrias e Dispraxias. In: FERREIRA, L.P.; BEFI-LOPES, D.M.; LIMONGI, S.C.O. **Tratado de Fonoaudiologia**. São Paulo: Rocca, 2004.

PEDRO-PONS, A. **Enfermedades del Sistema Nervioso – Neurosis y Medicina Psicosomatica. Enfermedades Mentales**. Barcelona: Salvat, 1974.

PUERTAS, I.; GARCÍA-SOLDEVILLA, M.A.; JIMÉNEZ-JIMÉNEZ, F.J.; CABRERA-VALDIVIA, F.; JABBOUR, T.; GARCÍA-ALBEA, E. Bilateral hand dystonia secondary to a bilateral opercular or Foix – Chavany – Marie syndrome. **Rev Neurol**. 1-15; 35 (5): 430-433, Sep 2002.

PURVES, D.; AUGUSTINE, G.J.; FITZPATRICK, D.; KATZ, L.C.; LaMANTIA, A.S.; McNAMARA, J.O.; WILLIAMS, S.M. **Neuro Ciências**. 2.ed. Porto Alegre: ARTMED, 2005.

ROWLAND, L.P. Doenças da Medula: Esclerose Lateral Amiotrófica **Merrit Tratado de Neurologia**. 9.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1997.

SANVITO, W.L. **Síndromes Neurológicas**. 2.ed. São Paulo: Atheneu, 1997.

SEJIMA, H.; TAKUSA, Y.; KIMURA, M.; TAMAOKI, Y.; KISHI, K.; YAMAGUSCHI, S. A variant case of congenital bilateral perisylvian syndrome with asymmetric findings on neuroimaging and septum pellucidum defect. **Brain Dev**. 23 (2):131-134, Mar 2001.

SOLIVERI, P.; PIACENTINI, S.; CARELLA, F.; TESTA, D.; CIANO, C.;GIROTTI, F. Progressive dysarthria: definition and clinical follow-up. **Neurol Sci**. 24: 211-212, 2003.

TOLOSA, A.P.M.; CANELAS, H.M. **Propedêutica Neurológica – Temas Essenciais**. 2.ed. São Paulo: Sarvier, 1971.

TOMIK, B.; KRUPINSKI, J.; GLODZIK-SOBANSKA, L.; BALA-SLODOWSKA, M.; WSZOLEK, W.; KUSIAK, M.; LECHWACKA, A. Acoustic analysis of dysarthria in ALS patients. **J Neurol SCI**. 31; 169 (1-2): 35-42, Oct 1999.

URBAN, P.P.; HOPF, H.C.; ZOROWKA, P.G.; FLEISCHER, S.; ANDREAS, J. Dysarthria and lacunar stroke: pathophysiologic aspects. **Neurology**. 47: 1135-1041, Nov 1996.

URBAN, P.P.; HOPF, H.C.; FLEISCHER, S.; ZOROWKA, P.G.; MÜLLER-FORELL, W. Impaired cortico-bulbar tract function in dysarthria due to hemispheric stroke – Functional testing using transcranial magnetic stimulation. **Brain**. 120: 1077-1084, 1997.

URBAN, P.P.; WICHT, S.; VUKUREVIC, G.; FITZEK, C.; FITZEK, S.; STOETER, P.; MASSINGER, C.; HOPF, H.C. Dysarthria in acute ischemic stroke - Lesion topography, clinicoradiologic correlation, and etiology. **Neurology**. 56: 1021-1027, April 2001.

YAMAMOTO, T.; KOEDA, T.; MAEGAKI, Y.; TANAKA, C.; TAKESHITA, K. Bilateral opercular syndrome caused by perinatal difficulties. **Eur J Paediatr Neurol**. 1 (2-3): 73-77, 1997.

YATSU, F.M. Outras Síndromes Vasculares Cerebrais: Doenças Vasculares. In: ROWLAND, L.P. **Merrit Tratado de Neurologia**. 9.ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1997.

ZEMPLIN, W.R. **Princípios de Anatomia e Fisiologia em Fonoaudiologia**. 4.ed. Porto Alegre: ARTMED, 2002.