

## MIOCLONIAS VELO-PALATINAS

ESTUDO CLÍNICO E HISTO-PATOLÓGICO DE UM CASO

WILSON LUIZ SANVITO \*  
JOÃO GUIDUGLI NETO \*\*  
PAULO CUNHA CINTRA \*\*\*

A caracterização clínica e anatômica das mioclonias velopalatinas permite defini-las como uma entidade singular no estudo das mioclonias. Além de sua localização nos músculos oro-brânquios-respiratórios, com ocasional ultrapassagem destes territórios, as mioclonias velopalatinas apresentam duas características importantes: um ritmo regular, usualmente entre 120 e 140 contrações por minuto, e persistência durante o sono. Esta última característica não é própria das outras formas de mioclonias, exceto as da encefalite epidêmica.

As primeiras descrições clínicas parecem ser aquelas de Kupper (1873) e Spencer (1886), que cunharam a expressão "nistagmo faríngeo e laríngeo" fonte de subsequente discussão e confusão<sup>1</sup>.

Nas formas parciais e iniciais deste tipo de mioclonias, apenas o palato mole é comprometido, apresentando movimentos regulares e sucessivos de elevação e abaixamento, sendo cada fase de duração aparentemente igual. O comprometimento inicial dos músculos do palato é o mais freqüente, não sendo, porém, invariável este modo de início, podendo ocorrer comprometimento simultâneo ou sucessivo dos músculos da laringe e da faringe. Movimentos originariamente unilaterais podem, com o tempo, atingir o outro lado. Na evolução, podem ser acometidos os músculos da faringe, laringe, do assoalho da boca, dos territórios inferiores da face, os músculos oculares, intercostais e o diafragma. Os movimentos oculares merecem especial atenção: consistem de oscilações rotatórias ou de abalos verticais dos globos oculares, que são rítmicos e sincrônicos com as mioclonias velopalatinas. O movimento apresenta características diferentes do nistagmo e não é influenciado pela estimulação labirintica. É freqüente a participação do diafragma no quadro das mioclonias velopalatinas e, desde que os movimentos sejam suficientemente intensos, podem se tornar visíveis na parede abdominal no fim da inspiração<sup>4</sup>; porém, o método de escolha para seu estudo é o exame radioscópico. Pode ocorrer uma propagação das mioclonias aos músculos da língua sendo, em

---

Departamentos de Clínica Neurológica e de Anatomia Patológica do Hospital do Servidor Público do Estado de S. Paulo: \* Neurologista; \*\* Patologista; \*\*\* Otorrinologista.

determinados casos, sua intensidade de tal ordem que pode provocar ulceração do freio. Menos freqüentemente é todo o assoalho da bôca que está animado de mioclonias visíveis, sob a forma de contrações intermitentes dos músculos da região mentoniana e/ou sub-mentoniana <sup>4</sup>.

Os sintomas podem ficar limitados à discreta disartria e, às vêzes, à presença de ruído na lado comprometido, talvez pelo estalido de abertura da trompa de Eustáquio. O ruído referido pelo paciente, dependendo de sua intensidade, pode ser ouvido pelo examinador e sua persistência pode levar o paciente a um verdadeiro estado obsessivo. Alterações da palavra costumam ocorrer quando há comprometimento da laringe.

A primeira descrição anatômica foi feita por Foix e col., citados por Bonduelle <sup>1</sup>, que verificaram lesão do feixe central da calota em 4 casos estudados, associada a degeneração pseudohipertrófica das olivas bulbares. Guillain e Mollaret <sup>2</sup>, em 1931, localizaram as lesões responsáveis pelas mioclonias velopalatinas no interior de um triângulo que se tornou clássico; núcleo denteado ipsilateral, núcleo rubro e oliva bulbar contralaterais. Mais tarde (1935), os mesmos autores deram ênfase ao complexo dento-olivar (Fig. 1), do qual pormenorizada organização somatotópica foi recentemente descrita por Lapresle e Ben Hamida <sup>3</sup>. Nathanson, citado por Bonduelle <sup>1</sup>, considera que a lesão inicial tem origem no núcleo denteado.

As mioclonias costumam aparecer várias semanas ou mesmo meses após a instalação do processo etiológico. Na etiologia deste tipo de mioclonias vamos encontrar principalmente os amolecimentos vasculares e, menos freqüentemente, tumores do tronco do encéfalo e do cerebelo e a encefalite epidêmica.

As mioclonias persistem durante o sono profundo e durante o coma, resistindo inclusive a anestesia geral.

Julgamos de interesse a publicação do presente caso pelos achados anátomo-patológicos, que permitem uma correlação clínico-patológica das mioclonias com o comprometimento bilateral da via dento-olivar.

#### O B S E R V A Ç Ã O

V.O.C., com 82 anos de idade, sexo feminino, branca, brasileira, admitida no Serviço de Neurologia em 18-2-1970 (R.G. 243.363). Por ocasião da admissão seus familiares prestaram as seguintes informações: na manhã de 17-2-1970 a paciente tornou-se apática, à noite perdeu as forças nos membros do hemicorpo direito e não mais falou. Desde há 6 meses vem apresentando dificuldade progressiva na marcha e na fala. Ao exame clínico-neurológico de entrada apresentava-se torporosa, com afasia mista e parestia braquioufacial direita. Havia hipertonia muscular nos 4 membros, com hiperreflexia generalizada. Edema de papila incipiente em ambos os olhos. O estado geral era regular e a paciente estava afebril. O pulso era rítmico, com 80 batimentos por minuto e a pressão arterial sistêmica era de 170/120 mm de Hg. A respiração era ruidosa, tendo sido necessária a prática de traqueotomia. Em 24-2-1970, a paciente, em mau estado geral, apresentava grande quantidade de secreção na árvore traqueobronquica e no orofaringe; após aspiração da secreção notava-se, na região velopalatina e na parede lateral esquerda da faringe, contra-

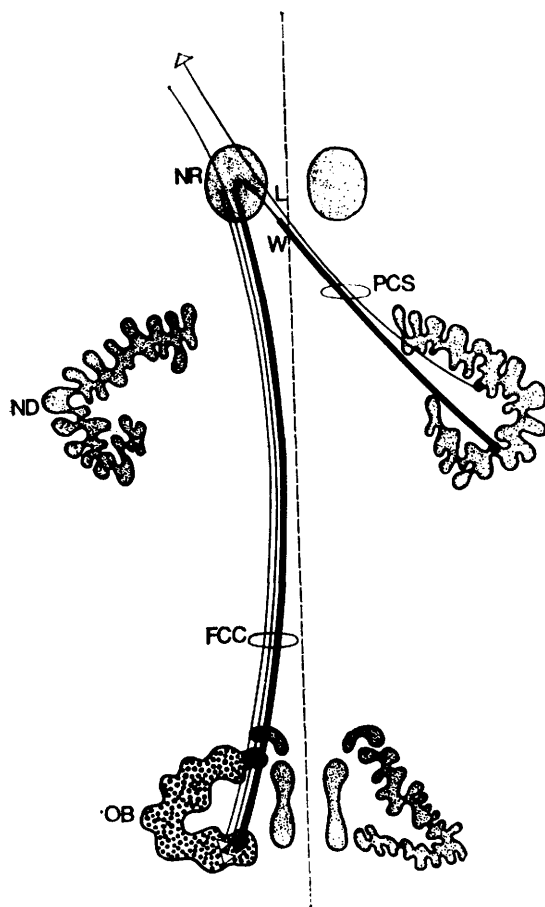


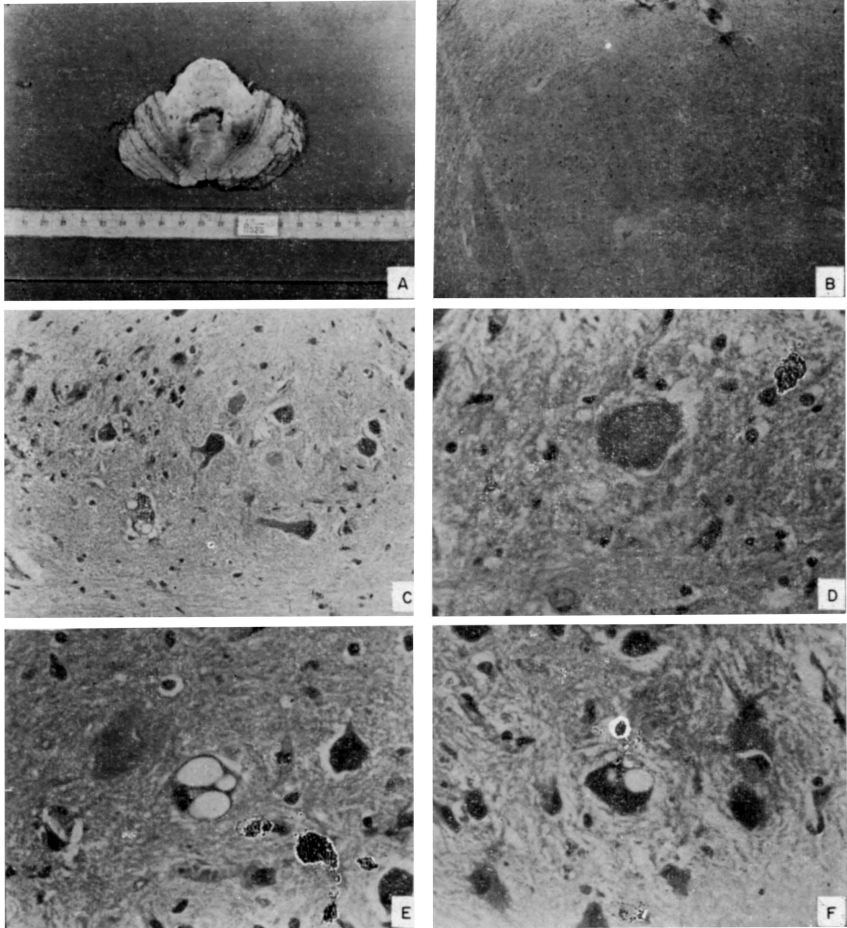
Fig. 1 — Esquema da via dento-olivária; N.R. = núcleo rubro; W = comissura de Wernekink; N.D. = núcleo dentado; O.B. = oliva bulbar; P.C.S. = pedúnculo cerebelar superior; F.C.C. = feixe central da calota; L = lesão mesencefálica alta, interrompendo a via dento-olivária, acima da comissura de Wernekink que provoca uma degenerescência hipertrofica da oliva bulbar homolateral. A via dento-olivária está representada por traço grosso contínuo, salvo na região retro-rúbrica onde é pontilhado. (Reprodução da figura 6 de Rondot e Ben Hamida<sup>4</sup>).

ções clônicas dirigidas para a direita, rítmicas, involuntárias e assíncronas com os batimentos carotídeos, que eram de menor frequência. As condições gerais da paciente não permitiram uma laringoscopia para exame das cordas vocais. Os movimentos descritos eram visíveis também nas regiões sub-mentoniana, sub-hioideana e diafragmática. As hipercinesias persistiam durante o sono e, posteriormente, durante a fase de coma que precedeu o óbito. Concluiu-se pela presença de mioclonias rítmicas velofaringodiafragmáticas. Durante a evolução na enfermaria houve piora progressiva do estado geral, vindo a paciente a apresentar crises convulsivas generalizadas e infecção respiratória, ocorrendo o óbito em 11-3-1970. Exames complementares — Hemograma: hemoglobina 13,8 g%; hematócrito 48%; 17.700 leucócitos por mm<sup>3</sup> (24% de neutrófilos bastonetes, 63% de neutrófilos segmentados, 8% de linfócitos, 5% de monócitos). No sangue: uréia 44 mg%; glicemia 163 mg%; sódio 129 mEq/litro; potássio 4,5 mEq/litro; cloro 98 mEq/l. Determinação da reserva alcalina: 32,8 volumes de CO<sub>2</sub>. Líquido cefalorraqueano (material obtido mediante punção sub-occipital): límpido e levemente xantocrômico; 856 hemácias degeneradas por mm<sup>3</sup>; 59 mg% de proteínas; 62% de glicose. Eletrocardiograma (conclusão): ritmo sinusal, infarto antigo na parede diafragmática, sobrecarga ventricular esquerda, alterações difusas na repolarização ventricular.

*Necrópsia* (A70-65) — O encéfalo pesa 970 gramas; forma preservada e volume algo diminuído. A leptomeninge é lisa e brilhante, de aspecto translúcido. A superfície de corte mostra nítida delimitação entre córtex e substância branca cerebral. Na altura do joelho do corpo caloso, na substância branca do lobo frontal direito, há cavidade cística medindo cerca de 0,2 cm no maior diâmetro, sem conteúdo em seu interior. Na porção superior da cápsula direita há formação cavitária, cística, em forma de fenda. Formação semelhante está presente, sob forma multiloculada, na altura da cápsula interna à esquerda. No córtex e substância branca subcortical do lobo occipital esquerdo, na face medial do hemisfério, há área redonda, medindo cerca de 0,7 cm de diâmetro, de cor vermelho-vinhosa, de consistência firme. A ponte mostra, em sua porção média, área irregular, de consistência diminuída, medindo cerca de 0,3 cm de diâmetro. Em ambos os hemisférios cerebelares há, na substância branca, em torno ao núcleo denteado, área irregular em que a consistência está diminuída (Fig. 2, A). Cortes do bulbo raqueano não mostram alterações macroscópicas. Os grandes vasos da base apresentam intenso grau de acometimento aterosclerótico. Os cortes histológicos de encéfalo mostram, em correspondência com as áreas descritas, múltiplos focos de rarefação e destruição do tecido. Nestes locais observa-se restos celulares, hemácias íntegras e degeneradas, bem como células carregadas de pigmento de coloração acastanhado, de aspecto granuloso. Cortes de oliva bulbar, bilateralmente, mostram seu aumento de volume; seus neurônios apresentam vacuolizações intra-citoplasmáticas, estando seus dendritos aumentados de espessura e com trajetos irregulares (Fig. 2, C). Além dos amolecimentos isquêmicos em estádios variados de evolução, a necrópsia mostrou arteriosclerose coronariana, miocardiosclerose e arteriosclerose da aorta e de seus principais ramos.

#### C O M E N T Á R I O S

O interesse do caso em apreço é a correlação dos elementos clínicos — mioclonias velofaringodiafragmáticas — com os achados anátomo-patológicos, especialmente comprometimento da via dento-olivar, bilateralmente. A paciente apresentava arteriosclerose cerebral difusa e, 6 meses antes de sua hospitalização, vinha apresentando dificuldades progressivas na marcha e na fala. No exame “pós-mortem” a superfície de corte do encéfalo mostrou comprometimento aterosclerótico generalizado, com discreto grau de hidrocefalia “ex-vacuo” e aumento dos sulcos e fissuras. São observadas áreas múltiplas de amolecimentos localizadas no córtex, subcortex e tronco do encéfalo. O exame histológico mostrou tratar-se de amolecimentos isquêmicos antigos, organizados. Os cortes de cerebelo mostram duas áreas de amolecimento isquêmico antigo, acometendo a substância branca e os núcleos denteados. Os cortes histológicos de núcleo denteado à direita mostram que sua celularidade está diminuída e que áreas claras substituem sua estrutura normal. Corpúsculos grânulo-gordurosos fazem-se presentes difusamente. Os cortes de núcleo denteado à esquerda demonstram alterações semelhantes. As olivas bulbares mostram alterações semelhantes em ambos os lados. Há grande variação no volume celular, evidenciando-se grandes neurônios ao lado de células nervosas acentuadamente diminuídas em volume. É ainda digno de nota a presença de áreas claras tanto no hilo quanto no manto olivar. Finalmente, em algumas preparações (Fig. 2, D, E, F) observa-se, além da vacuolização dos neurônios, hipertrofia de dendritos.



*Fig. 2 — Caso V.O.C. Em A, amolecimento isquêmico bilateral acometendo ambos os núcleos denteados; em B, corte mostrando atrofia da oliva bulbar (H.E., 22 ×); em C, corte de oliva bulbar (H.E., 160 ×) mostrando degeneração celular, vacuolização citoplasmática e hipertrofia dendrítica; em D, corte de oliva bulbar (cresil-violeta, 400 ×) mostrando degeneração celular com homogeneização citoplasmática; em E, corte de oliva bulbar (H.E., 400 ×) mostrando vacuolização citoplasmática; em F, corte de oliva bulbar (cresil-violeta, 400 ×) mostrando vacuolização citoplasmática.*

#### R E S U M O

São feitas considerações clínicas e anátomo-patológicas sobre as mioclonias velopalatinas a propósito de um caso em que estas hipercinesias se estendiam também à faringe e ao diafragma (mioclonias velofaringodiafragmáticas). A paciente, de 82 anos de idade, foi internada com quadro caracte-

rizado por torpor, paresia braquiofacial direita e afasia do tipo misto. Os familiares informavam que a paciente há aproximadamente 6 meses vinha apresentando dificuldade progressiva na marcha e na fala. Ao exame neurológico chamava a atenção a presença de mioclonias velofaringodiafragmáticas, rítmicas e de alta frequência, que persistiam mesmo durante o sono e, ulteriormente, no estado de coma. Do ponto de vista anátomo-patológico ficou evidenciada a presença de lesões vasculares isquêmicas acometendo ambos os núcleos denteados. Ao exame das olivas bulbares observou-se, bilateralmente, lesões neuronais múltiplas caracterizadas por hipertrofia dendrítica e vacuolizações irregulares. O comprometimento do complexo dento-olivário é salientado.

#### S U M M A R Y

*Palatal myoclonus. A case report with clinical and pathological studies.*

A case of palatal myoclonus is reported and the clinical and neuropathological aspects are studied. The patient, a woman aged eighty two, during the clinical course of the disease showed stupor, right brachial monoplegia, aphasia, epileptic seizures and myoclonus involving the palate, pharynx and diaphragm (palatopharyngodiaphragmatic myoclonus). The movements were not influenced by sleep and remained during the coma. The post-mortem findings revealed generalized arteriosclerotic vascular changes with scattered areas of softening in the cortex, brain stem and cerebellum. The significance of a pathway directly linking the dentate nucleus of the cerebellum and the contralateral inferior olive (the dentato-olivary pathway) is stressed.

#### R E F E R Ê N C I A S

1. BONDUELLE, M. — The myoclonias. In Vinken, P. G. and Bruyn, G. W.: Handbook of Clinical Neurology — Diseases of the Basal Ganglia. Vol. 6 North-Holland Publishing Company, Amsterdam, 1968, pp. 761-781.
2. GUILLAIN, G. & MOLLARET, P. — Deux cas de myoclonies synchrones et rythmées vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques. Le problème anatomique et physiologique. Rev. Neurol. (Paris) 11:545, 1931.
3. LAPRESLE, J. & BEN HAMIDA, M. — The dentato-olivary pathway. Somatotopic relationship between the dentate nucleus and the contralateral inferior olive. Arch. Neurol. (Chicago) 22:135, 1970.
4. RONDOT, P. & BEN HAMIDA, M. — Myoclonies du voile et myoclonies squelettiques. Étude clinique et anatomique. Rev. Neurol. (Paris) 119:59, 1968.
5. TRELLES, J. O. — Les myoclonies vélo-palatines. Considérations anatomiques et physiopathologiques. Rev. Neurol. (Paris) 119:165, 1968.

*Clinica Neurológica — Hospital do Servidor Público Estadual — Rua Pedro de Toledo 1800 — São Paulo, SP — Brasil.*