

Artigo de Atualização

Sistema Extrapiramidal: Anatomia e Síndromes Clínicas

The extrapyramidal system: anatomy and syndromes

Clécio de Oliveira Godeiro Júnior¹, André Carvalho Felício¹, Gilmar Fernandes do Prado²

RESUMO

O sistema extrapiramidal é formado pelo tálamo, cerebelo e gânglios da base. Estas estruturas, através de suas conexões, estão envolvidas em vários processos, inclusive a modulação do controle motor. A disfunção de estruturas do sistema extrapiramidal associa-se a transtornos dos movimentos. Este artigo traz algumas atualizações sobre os principais circuitos extrapiramidais e suas implicações nos distúrbios dos movimentos.

Unitermos: *Tratos extrapiramidais, Anatomia, Tálamo, Cerebelo, Gânglios da base.*

Citação. Godeiro Jr CO, Felício AC, Prado GF. Sistema Extrapiramidal: Anatomia e Síndromes Clínicas. Rev Neurocienc 2006; 14(1):048-051.

SUMMARY

The extrapyramidal system is formed by the thalamus, cerebellum and basal ganglia. Such structures, through their connections, are involved in many process, including the modulation of motor control. The dysfunction of extrapyramidal system structures is associated with movement disorders. This paper show some actualizations related to the main extrapyramidal circuit and their implications in movement disorders.

Keywords: *Extrapyramidal tracts, Anatomy, Thalamus, Cerebellum, Basal ganglia.*

Citation. Godeiro Jr CO, Felício AC, Prado GF. The extrapyramidal system: anatomy and syndromes. Rev Neurocienc 2006; 14(1):048-051.

INTRODUÇÃO

O termo extrapiramidal foi introduzido por Samuel Alexander Kinnier Wilson, em 1912, em um artigo em que descrevia um quadro familiar de degeneração hepatolenticular, o qual ficou conhecido como doença de Wilson¹. Este sistema é filogeneticamente mais primitivo que o sistema piramidal, e corresponde a um conjunto de estruturas anatômicas envolvidas no controle motor, particularmente no que se refere ao planejamento e coordenação de atividades motoras complexas².

Este sistema engloba todos os sistemas de projeção não-piramidal envolvidos no controle motor³. Suas principais estruturas não corticais são o tálamo, o cerebelo, os gânglios da base, constituídos pelo núcleo lentiforme (putâmen e globo pálido), núcleo caudado, substância negra e núcleo subtalâmico.

TÁLAMO

Dentro do sistema motor, o tálamo funciona basicamente

como um relé, integrando diferentes estruturas do sistema extrapiramidal com o córtex motor⁴. É uma estrutura localizada no diencéfalo e constituída fundamentalmente por substância cinzenta, na qual podemos identificar vários núcleos⁵. Podemos dividir os núcleos talâmicos em cinco grupos^{5,6}:

Grupo anterior: integra o circuito de Papez e está relacionado ao comportamento emocional⁷;

Grupo posterior: corresponde ao pulvinar e corpos geniculados medial e lateral, estando estes últimos ligados às vias auditiva e óptica respectivamente⁵;

Grupo lateral: é o que mais se relaciona diretamente com o sistema motor, uma vez que apresenta aferências motoras provenientes dos gânglios da base e cerebelo, particularmente globo pálido, projetando-as para o córtex motor⁸. O grupo lateral é subdividido em dorsal e ventral. Os núcleos do subgrupo ventral estão diretamente implicados com o sistema motor extrapiramidal^{9,10}:

- núcleo ventral anterior: tem função ligada a mo-

Trabalho realizado: Departamento de Neurologia da Universidade Federal de São Paulo.

1 - Neurologista, Pós-graduando da Disciplina de Neurologia da Universidade Federal de São Paulo, UNIFESP.

2 - Professor da Disciplina de Medicina de Urgência, Universidade Federal de São Paulo, UNIFESP.

Endereço para correspondência: Gilmar F Prado - Rua Claudio Rossi, 394 - São Paulo - SP - CEP 01547-000 - E-mail: gilmarunifesp@yahoo.com.br

Trabalho recebido em 21/12/05. Aprovado em 24/03/06

tricidade somática e recebe a maior parte de fibras provenientes do globo pálido¹⁰;

- núcleo ventral lateral: recebe fibras do cerebelo e parte das fibras do globo pálido, as quais também se projetam para o córtex motor¹⁰.

- núcleo ventral póstero-lateral: recebe fibras do leminisco medial (informações de tato epicrítico e propriocepção) e do leminisco espinhal (informações de temperatura, dor, pressão e tato protopático), sendo, portanto, um relé de vias sensitivas que se projetam ao córtex⁵;

- núcleo ventral póstero-medial: recebe fibras do leminisco trigeminal (sensibilidade somática geral de parte da cabeça), projetando-as para o córtex (giro pós-central)^{5,6}.

Grupo mediano: promove conexões com o hipotálamo⁵;

Grupo medial: tem importante papel de ativador do córtex cerebral, uma vez que recebe fibras do sistema reticular ativador ascendente¹¹. Entretanto, um dos núcleos, o centro-mediano, parece não ter conexões corticais, mas apenas com gânglios da base¹².

Aspectos Clínicos

As lesões talâmicas cursam com as mais diversas síndromes clínicas, uma vez que seus núcleos apresentam diferentes funções. As enfermidades que mais frequentemente cursam com comprometimento talâmico são as lesões vasculares e tumorais¹⁰. As principais síndromes clínicas, de acordo com os grupos talâmicos afetados, são:

Grupo anterior: déficit de atenção, acinesia, alterações de linguagem e amnésia¹³;

Grupo posterior: hemianestesia, dor, defeitos no campo visual, e déficit de atenção¹⁴;

Grupo lateral: perda sensitiva, dores paroxísticas e hemiataxia contralaterais a lado do corpo afetado^{15,16}, principalmente quando sua região posterior é afetada. Outros transtornos de movimentos observados em lesões desta estruturas são: distonia, mioclonias e asterix^{14,16}. Heminegligência também pode cursar em lesões de núcleos deste grupo¹⁴;

Grupo medial: apatia, agitação, sonolência e coma¹⁷.

CEREBELO

É a porção do sistema extrapiramidal responsável pela cronometragem das atividades motoras, controle da intensidade da carga muscular e interação entre grupos agonistas e antagonistas, para a execução dos movimentos⁵. O cerebelo seqüencia, monitora, refina, faz ajustes das atividades motoras e termina os movimentos, mas não os inicia diretamente¹⁸.

O cerebelo apresenta-se, sob o aspecto histológico, dividido em três partes⁵:

Córtex cerebelar: o qual apresenta 03 camadas celulares: camada molecular, constituída por células

estreladas e em cesto; camada das células de Purkinje; camada granular.

Centro branco medular do cerebelo: corresponde à substância branca cerebelar;

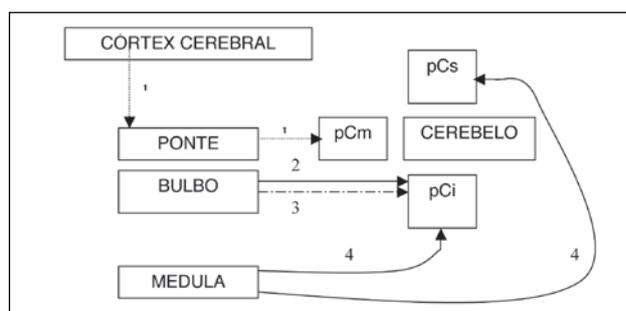
Núcleos cerebelares: localizados na substância branca cerebelar: denteado; interpósito; emboliforme.

Estas diferentes estruturas histológicas estão organizadas do ponto de vista macroscópico em duas porções principais⁶:

- vérmis: o qual recebe aferências da musculatura axial;

- hemisférios cerebelares: os quais apresentam uma zona intermediária, relacionada à musculatura apendicular e uma zona lateral, relacionada a movimentos seqüenciais;

As principais vias aferentes do cerebelo (Figura 1) se apresentam da seguinte forma^{5,6,19}:



1=Via córtico-ponto-cerebelar; 2=Feixe olivo-cerebelar; 3= Feixe vestibulo-cerebelar; 4=Tratos espino-cerebelares dorsal e ventral. pCs=pedúnculo cerebelar superior; pCm=pedúnculo cerebelar médio; pCi=pedúnculo cerebelar inferior.

Figura 1. Vias aferentes do cerebelo.

Via córtico-ponto-cerebelar: origina-se de neurônios do córtex motor, pré-motor e sômato-sensorial, os quais se projetam para núcleos pontinos e através do pedúnculo cerebelar médio alcançam o córtex da zona lateral do hemisfério cerebelar do lado oposto. Participa diretamente no planejamento de movimentos complexos.

Feixe olivo-cerebelar: neurônios originados no córtex motor, gânglios da base e formação reticular projetam-se para o núcleo olivar inferior, de forma que através do pedúnculo cerebelar inferior alcançam o córtex cerebelar. Auxilia na correção dos movimentos em execução, uma vez que fornece ao córtex cerebelar detalhes da intenção de cada movimento.

Feixe vestibulo-cerebelar: suas fibras têm origem nos núcleos vestibulares e, através do pedúnculo cerebelar inferior, projetam-se para o lobo flóculo-nodular. Desta forma, traz dados importantes sobre a posição cefálica, auxiliando no controle do equilíbrio.

Tratos espino-cerebelares dorsal e ventral: o primeiro tem suas aferências originadas em fusos neuromusculares e órgãos tendinosos de Golgi, alcançando, através do pedúnculo cerebelar inferior, o vérmis e a zona intermediária do mesmo lado, permitindo a avaliação

inconsciente da posição e velocidade de movimento do corpo, assim como o grau de contração muscular. O segundo tem suas aferências originadas de estímulos que chegam à base do corno posterior da medula, alcançando, através do pedúnculo cerebelar superior, o córtex cerebelar bilateral, conduzindo informações posturais de todo um membro ao cerebelo. Como emerge de uma região de projeção córtico-espinhal, também permite avaliar a atividade do tracto córtico-espinhal.

As principais vias eferentes do cerebelo (Figura 2) originam-se nos núcleos cerebelares profundos^{5,6,19}:

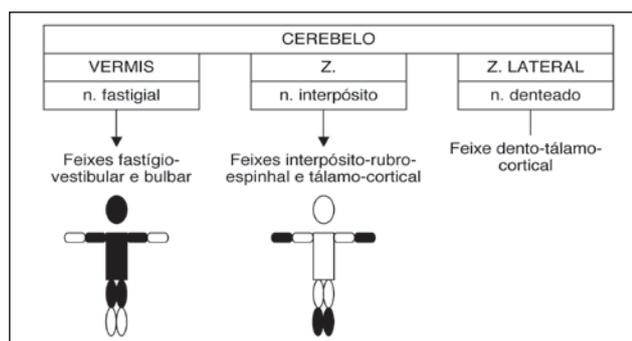


Figura 2. Vias eferentes do cerebelo. Conexões do vérmis: participam do controle das musculaturas axial e proximal dos membros (equilíbrio e postura); Conexões da zona intermediária: controla os movimentos finos e delicados; Conexões da zona lateral: coordenação de atividades motoras sequenciais iniciadas pelo córtex motor.

Conexões do vérmis: originam-se de axônios do córtex cerebelar, os quais fazem sinapse com o núcleo fastigial, e através dos feixes fastígio-vestibulares e fastígio-bulbares, exercem influência sobre neurônios motores que participam do controle das musculaturas axial e proximal dos membros, mantendo o equilíbrio e a postura;

Conexões da zona intermediária: os axônios do córtex cerebelar fazem sinapse com o núcleo interpósito, originando os feixes interpósito-rubro-espinhal e interpósito-tálamo-cortical, exercendo influência sobre neurônios motores que controlam a musculatura distal. Portanto, esta via controla os movimentos finos e delicados, uma vez que integra a musculatura agonista e antagonista dos membros.

Conexões da zona lateral: os axônios do córtex cerebelar fazem sinapse com o núcleo dentado, de onde se originam fibras para os núcleos ventro-lateral e ventro-medial do tálamo do lado oposto, projetando-se então para o córtex motor, auxiliando na coordenação de atividades motoras sequenciais iniciadas pelo córtex motor.

Os circuitos intrínsecos do cerebelo são coordenados pelas células de Purkinje, as quais têm atividade inibitória sobre os neurônios dos núcleos centrais do cerebelo. Já o controle das células de Purkinje deve-se às fibras que penetram no cerebelo e se dirigem ao córtex cerebelar, as quais podem ser musgosas ou trepadeiras. As primeiras originam-se no cérebro, tronco encefálico e medula espinhal, e têm uma ação excitatória direta sobre as células dos núcleos centrais, além de se ramificarem na camada granular do córtex

cerebelar e através de fibras paralelas exercerem atividade excitatória sobre as células de Purkinje. As fibras trepadeiras originam-se do feixe olivo-cerebelar e têm ação excitatória direta sobre as células de Purkinje.

Aspectos clínicos

Lesões cerebelares têm como principal sintomatologia a incoordenação motora, a qual pode ser observada através do exame neurológico, de acordo com descrição clássica de Holmes²⁰:

Astasia: dificuldade para se manter em pé. O paciente mantém a base de sustentação alargada e apresenta tendência de queda multidirecional;

Abasia: dificuldade para marcha, a qual se apresenta de forma ebriosa;

Dismetria: paciente não consegue atingir um alvo, executando movimentos inapropriados que podem tanto ser interrompidos antes como depois do almejado;

Decomposição: movimentos realizados em etapas, por dificuldade de integração de diferentes musculaturas, conferindo uma característica “quebrada” e não uniforme ao movimento;

Disdiadococinesia: dificuldade de realizar movimentos rápidos, alternantes e coordenados;

Tremor: elevada amplitude e baixa frequência, acentuando-se ao final de um movimento, desencadeado também à manutenção de posturas em relação a um alvo.

GÂNGLIOS DA BASE

Estas estruturas são responsáveis pela execução de padrões da atividade motora, controle cognitivo das seqüências de padrões motores e auxiliam na alteração da cronologia e gradação da intensidade de movimentos²¹⁻²³.

Seus principais componentes já foram citados. Devemos observar ainda, que o putâmen e o núcleo caudado podem ser considerados no aspecto funcional como uma unidade: o neostriado ou *striatum*^{5,6}. Já o globo pálido e substância negra dividem-se em duas porções cada: o primeiro em medial e lateral enquanto a segunda em *pars compacta* e *pars reticulata*^{5,6}.

O neostriado representa a via de entrada do circuito dos gânglios da base, tendo como principal aferência o córtex motor e áreas associativas²¹. O núcleo caudado recebe um maior número de aferências de áreas associativas e parece estar relacionado a atividades cognitivas como a aprendizagem motora²⁴. Já as aferências do putâmen são provenientes do córtex motor, parecendo estar envolvido apenas no controle da motricidade²². O neostriado recebe ainda aferências da substância negra *pars compacta*, tendo como neurotransmissor a dopamina. Esta, ao atuar sobre receptores do tipo D2, inibe neurônios estriatais que se projetam para o pálido lateral. Por outro lado, ao atuar sobre receptores do tipo D1, excita os neurônios estriatais que se dirigem ao pálido medial e substância negra *pars reticulata*^{12,21,22}.

O pálido medial e a substância negra *pars reticulata* constituem um complexo, o qual representa a via de saída do circuito dos gânglios da base, com projeções para os núcleos ventral-lateral e ventral-anterior do tálamo, de onde partem fibras para o córtex motor, córtex pré-motor e área motora suplementar. As vias que partem do complexo pálido interno/substância negra *pars reticulata* para o tálamo têm como neurotransmissor o ácido gama-aminobutírico (GABA) e exercem atividade inibitória. As fibras que se projetam do tálamo para o córtex são excitatórias, tendo como neurotransmissor o glutamato²¹⁻²³.

A integração do neostriado com o complexo pálido medial/substância negra *pars reticulata* pode ocorrer de duas formas^{21-23,25}:

Via direta: tem como neurotransmissor o GABA e a substância P, exercendo, por tanto, uma atividade inibitória;

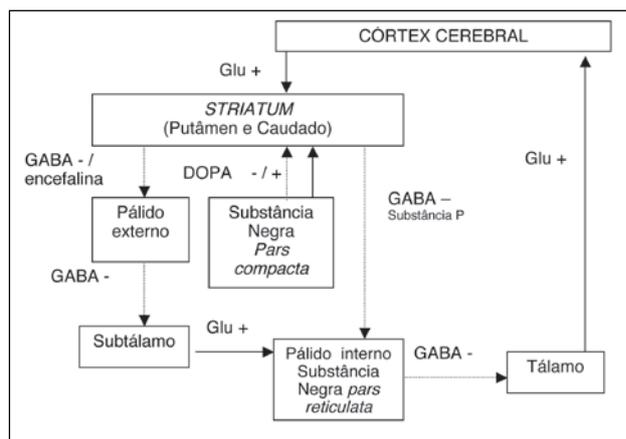
Via indireta: ocorre através de conexões com o pálido lateral e o núcleo subtalâmico. As projeções do neostriado para o pálido lateral têm como neurotransmissor o GABA e encefalinas, promovendo ação inibitória. As projeções do pálido lateral para o núcleo subtalâmico são inibitórias e seu neurotransmissor também é o GABA. Já as projeções do núcleo subtalâmico para o complexo pálido medial/substância negra *pars reticulata* são excitatórias e o neurotransmissor é o glutamato.

A integração de todo este sistema está representada na Figura 3.

Aspectos clínicos

As disfunções dos gânglios da base podem ser classicamente divididas em dois grupos²⁶:

Síndrome hipocinética (parkinsonismo): ocorre comprometimento da substância negra *pars compacta*, levando a uma redução da atividade do neostriado sobre as vias de



Setas cheias correspondem a estímulos excitatórios; setas pontilhadas, inibitórios. Glu=glutamato; GABA= Ácido gamaminobutírico; DOPA=dopamina. Via direta: Striatum e pálido interno. Via Indireta: Striatum, pálido externo, subtálamo e pálido interno.

Figura 3. Circuito normal dos gânglios da base com os principais neurotransmissores envolvidos.

saída direta e indireta. Essas alterações promovem intensificação da atividade inibitória do complexo pálido medial/substância negra *pars reticulata* sobre o tálamo e, conseqüentemente, uma redução da estimulação cortical.

O quadro clínico característico compõe-se de bradicinesia, hipertonia plástica, tremor de repouso de baixa freqüência e elevada amplitude, além de instabilidade postural.

Síndromes hiperkinéticas (Coréia, balismo, distonia e atetose): ocorre comprometimento dos neurônios do neostriado que tem o GABA e a encefalina como neurotransmissores, levando a uma diminuição da atividade inibitória do complexo pálido medial/substância negra *pars reticulata* sobre o tálamo e conseqüente hiperatividade das projeções do tálamo sobre o córtex.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Wilson SAK. Progressive lenticular degeneration: a familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver. *Brain* 1912; 34: 295.
- Wilson SAK. The old motor system and the new. *Arch Neurol Psychiatry* 1924; 11: 385.
- Fulton JF, Kennard MA. A study of flaccid and spastic paralyses produced by lesions of the cerebral cortex in primates. *Assoc Res Nerv Ment Dis Proc* 1934; 13:158.
- Strick PL. How do basal ganglia and cerebellum gain access to the cortical motor areas? *Behav Brain Res* 1985; 18:107-123.
- Machado A. *Neuroanatomia Funcional*. 2ª edição. Belo Horizonte: Editora Atheneu, 1993, 365p.
- Netter FH, Hansen JT. *Atlas of Human Anatomy*. 3ª edição. ICON Learning Systems: 2002, 590p.
- Jones EG. Viewpoint: the core and the matrix of thalamic organization. *Neuroscience* 1998; 85: 331-345.
- Hoover JE, Strick PL. Multiple output in the basal ganglia. *Science* 1993; 259:819-821.
- Macchi G, Jones EG. Toward an agreement on terminology of nuclear and subnuclear divisions of motor thalamus. *J Neurosurg* 1997; 86(1):77-92.
- Herrero MT, Barcia C, Navarro JM. Functional anatomy of thalamus and basal ganglia. *Childs Nerv Syst* 2002; 18(8): 386-404.
- Bassetti C, Mathis J, Gugger M. Hypersomnia following paramedian thalamic stroke: a report of twelve cases. *An Neurol* 1996; 39:471-480.
- Obeso JA, Rodriguez-Oroz MC, Rodriguez M, Lanciego JL, Artieda J, Gonzalez N, et al. Pathophysiology of the basal ganglia in Parkinson's disease. *Trends Neurosci*. 2000; 23(10 Suppl):S8-19.
- Graff-Radford NR, Eslinger PJ, Damasio AR, Yamada T. Non-hemorrhagic infarction of the thalamus: behavioral, anatomic, and physiologic correlates. *Neurology* 1984; 34:14-23.
- Bogousslavsky J, Regli F, Uske A. Thalamic infarcts: clinical syndromes, etiology, and prognosis. *Neurology* 1988; 38:837-848.
- Mauguire F, Desmedt JE. Thalamic pain syndrome of Dejerine-Roussy: differentiation of four subtypes assisted by somatosensory evoked potentials data. *Arch Neurol* 1988; 45: 1312-1320.
- Melo TP, Bogousslavsky J. Hemiataxia-hypesthesia: a thalamic stroke syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 581-584.
- Castaigne P, Lhermitte F, Buge A. Paramedian thalamic and midbrain infarct: clinical and neuropathology study. *Ann Neurol* 1981; 10: 127-148.
- Braitenberg V, Heck D, Sultan F. The detection and generation of sequences as a key to cerebellar function: experiments and theory. *Behav Brain Sci* 1997; 20: 229-277.
- Guyton AC, Hall JE. *O cerebelo, os gânglios da base e controle motor global*. In: *Tratado de Fisiologia Médica*, ed. Guanabara Koogan, Rio de Janeiro, 9ª edição, 1996, 647-660.
- Holmes G. The clinical symptoms of cerebellar disease and their interpretation. *Lancet* 1922; 1: 1177.
- Obeso JA, Rodriguez-Oroz MC, Rodriguez M, Arbizu J, Giménez-Amaya JM. The basal ganglia and disorders of movement: pathophysiological mechanisms. *News Physiol Sci* 2002; 17: 51-55.
- Obeso JA, Rodriguez-Oroz MC, Rodriguez M, DeLong MR, Olanow CW. Pathophysiology of levodopa-induced dyskinesias in Parkinson's disease: problems with the current model. *Annals of Neurology* 2000; 47(suppl 1): S22-S34.
- Alexander GE. Basal gangliathalamocortical circuits: their role in control of movements. *J Clin Neurophysiol* 1994; 11:420-431.
- Bhatia KP, Marsden CD. The behavioral and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man. *Brain* 1994; 117:859-876.
- Oeso JA, Rodriguez MC, DeLong MR. Basal Ganglia Pathophysiology. A critical review. *Adv Neurol* 1997; 74:3-18.
- Barbosa ER, Haddad MS, Gonçalves MRR. In: Nitrini R, Bacheschi LA. *A Neurologia que todo médico deve saber*. 2ª edição. São Paulo: Editora Atheneu, 2003, 297-321.