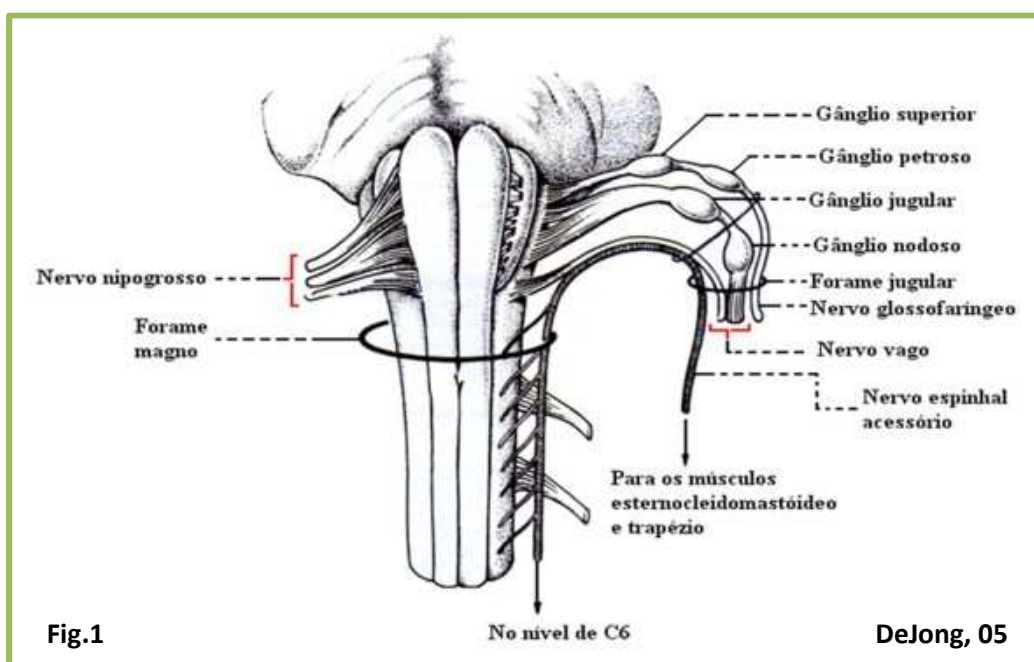


OS PARES CRANIANOS

NERVO ESPINHAL: O DÉCIMO PRIMEIRO NERVO CRANIANO

ANATOMOFISIOLOGIA

A função básica do XI nervo é a de inervar os músculos trapézio e esternocleidomastoideo (ECM). O XI nervo é constituído de dois componentes: um craniano ou interno e outro espinal ou externo. A parte craniana é constituída de fibras eferentes viscerais especiais (EVE) que se originam de células da região inferior do núcleo ambíguo com alguma contribuição do NMDV formam o nervo recorrente laríngeo que inerva os músculos intrínsecos da laringe e coração. A parte craniana emerge do bulbo lateral em 4 ou 5 radículas e segue até o forame jugular para se unir a raiz espinal e formar o tronco do XI nervo. A raiz craniana se comunica com gânglio jugular do vago, saindo pelo forame jugular separadamente da parte espinal. A parte espinal ou externa do XI nervo tem suas fibras originadas nas células motoras eferentes viscerais especiais (EVE) nos núcleos no corno espinal anterior de C2 a C5 ou C6. Seus axônios descrevem um arco pósterolateral através do funículo lateral e emergem em serie de radículas entre as raízes anteriores e posteriores. Unem-se em tronco único e sobe entre o ligamento denteado e as raízes posteriores, penetra no crânio pelo forame magno, curva-se, e sai do crânio lateralmente pelo forame jugular junto do IX e X nervos (**Fig.1**).



Um médico e anatomista inglês, Thomas Willis, enumerou os nervos cranianos até oito, além dos sete. Em 1664, no seu célebre texto, *Cerebri anatome*, ele fornece completa descrição do nervo acessório espinhal. Disseram que ele usou o termo acessório porque o nervo era acessório do nervo vago.

Controle supranuclear

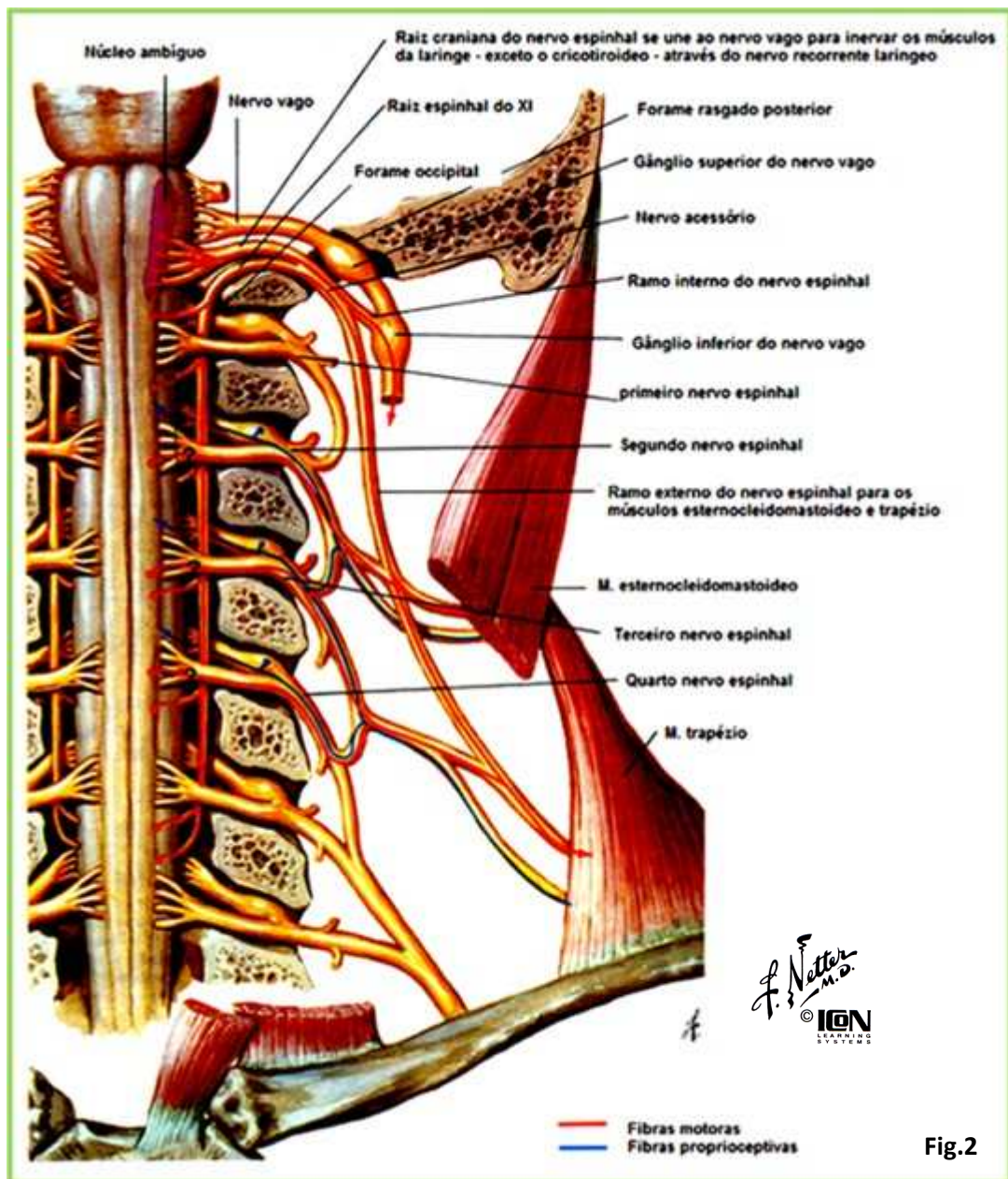
Os neurônios das partes espinhais do XI nervo comunicam com os núcleos do oculomotor, troclear, abducente e vestibular pelo fascículo longitudinal medial. Essas conexões são importantes para o controle do desvio conjugado da cabeça e dos olhos em resposta a estímulos auditivos, vestibulares e de outros tipos.

A inervação cortical do XI nervo origina-se da parte inferior do giro précentral. Fibras do trato corticoespinhal lateral comunica-se na medula cervical com os núcleos do XI nervo bilateralmente, sendo que a rede do músculo ECM tem predomínio ipsilateral e, a do trapézio, contralateral.

Não surpreendentemente, a inervação supranuclear do músculo trapézio trafega separada da inervação do ECM, explicando patologias dissociadas. O input supranuclear primário do músculo trapézio desce ventralmente no tronco cerebral e cruza no mesencéfalo ou na ponte. O input supranuclear do ECM desce pelo tegmento do tronco cerebral, e decussa duas vezes, uma no mesencéfalo ou ponte e, a outra, no bulbo ou na medula cervical alta. A rotação da cabeça para o lado contralateral é innervada pelo hemisfério ipsilateral, mas a parte do ECM que se insere na cabeça da clavícula que é responsável pela inclinação da cabeça para o lado ipsilateral tem sua inervação vinda do hemisfério cerebral contralateral. Isso pode ser entendido como um exemplo do conceito de que cada hemisfério cerebral controla movimentos no hemiespaco contralateral, além do que um simples controle de músculos.

Resumo: na parte inferior do núcleo ambíguo nascem os neurônios do ramo interno do XI nervo que innervam os músculos da faringe e da laringe junto com o vago, exceto o cricotiroideo; o ramo externo do XI nervo nasce dos primeiros 4 ou 5 ramos cervicais superiores, ascendem por trás dos ligamentos denticulados e coalescem como um nervo único. Esse nervo sobe através do

forame magno e se junta ao nervo vago para sair através do forame jugular. Suas raízes inervam o ECM e, principalmente, os dois terços superiores do músculo trapézio (**Fig.2**).



Exame clínico

A queixa mais comum de comprometimento do XI nervo é de dor no ombro, inabilidade de elevar o braço além dele, ou queixas de que os ombros parecem assimétricos ou disformes. Pacientes podem apresentar queixas de início agudo, subagudo e crônico. As apresentações agudas são caracterizadas por sintomas e sinais de início rápido que inclui a síndrome bulbar

medial causada por ictus vascular, fratura de base de crânio, trauma do ombro e cirurgia do pescoço. As apresentações subagudas são lesões devido à esclerose múltipla, abscesso de tronco cerebral, e meningite tuberculosa. As apresentações crônicas são tipicamente vistas nas doenças do neurônio motor, neurinoma do acústico, meningioma, e outros tumores do sistema nervoso central e periférico.

Os movimentos da cabeça dependem de um arranjo de músculos como escalenos, esplênicos e oblíquos da cabeça, retos da cabeça e longos da cabeça e pescoço. Portanto, nas paralisias bilaterais do XI nervo espinhal não há abolição da rotação do pescoço, a cabeça pode cair ou pender para trás ou para frente a depender do maior envolvimento se trapézio ou ECM. Os músculos ECM e trapézio devem ser inspecionados e palpados antes de examinar a força. Para avaliar a força do ECM pede-se ao paciente que mantenha a cabeça com os olhos na linha do horizonte, em seguida gire-a para um lado e a mantenha firme. Agora tente levar a cabeça de volta à linha média sem inclinar ou fletir. O músculo é bem desenhado e sua contração é vista e palpada. Fraqueza unilateral significativa na rotação da cabeça pode ser detectada quando o paciente girar a cabeça contra a resistência firme, mas, outros músculos cervicais ajudam no movimento não deixando a fraqueza completa, como o músculo pterigoideo lateral. Os dois ECM podem ser examinados simultaneamente colocando-se a mão na testa do paciente e pedindo para o mesmo fletir a cabeça. No caso de lesão bilateral a cabeça adquire postura extensora por dificuldade ânteroflexora.

Na atrofia do músculo trapézio o contorno do pescoço apresenta depressão com achatamento da crista do trapézio. Na fraqueza severa o trapézio faz os ombros caírem e a posição de repouso da escápula se desloca para baixo. A parte superior da escapula tende a cair lateralmente e o ângulo inferior gira para dentro, principalmente na abdução do braço. No exame pede-se ao paciente para elevar os ombros contra uma resistência bilateral oferecida pelo examinador. Mas, nessa avaliação o elevador da escapula também ajuda a elevar os ombros. As fibras do trapézio superior não realizam a elevação da escápula, devido sua orientação transversa e a inserção clavicular lateral. Ao contrário, suas fibras suspendem a cintura escapular. Para examinar o trapézio superior coloca-se a palma das mãos atrás da cabeça, mantendo-a firme contra a resistência. As fibras do trapézio médio e inferior desenharam a clavícula, o acrômio e a escápula

medial e posterior. Para examinar o trapézio médio e inferior coloca-se o braço do paciente abduzido horizontalmente, com a palma da mão virada para cima, e tente empurrar o cotovelo para frente. O trapézio é um dos músculos que estabiliza a escápula, criando um apoio para o movimento do úmero. O trapézio age em sinergismo com o rombóide na retração da escápula. O trapézio e o serrátil agem efetuando a rotação da escápula quando esse braço está em abdução. Lesão no trapézio superior causa fraqueza na abdução além de 90°. Lesão no trapézio médio causa escápula alada com o braço em abdução mostrando a saliência do ângulo inferior diminuída quando o braço é elevado. Lesão no serrátil anterior causa escápula alada com o braço mantido à frente a saliência do ângulo inferior se leva. No lado do trapézio lesado o braço fica mais baixo e os dedos tocam a coxa mais abaixo do habitual. A assimetria dos dedos entre as mãos é visto juntando-se as mãos com os braços estirados perpendiculares ao tórax. A perda da mobilidade do ombro causa capsulite adesiva secundária que limita ainda mais os movimentos. Paralisia bilateral do trapézio causa fraqueza na extensão do pescoço, não consegue elevar o queixo do peito e a cabeça tende a cair para frente e os ombros têm aparência caída.

A manobra para encolher os ombros em idoso não tem relevância clínica para as lesões nucleares do XI nervo porque o elevador da escápula (C3 e C4) e o músculo rombóide (nervo escapular dorsal - C5) são os principais elevadores da escápula. Portanto, fraqueza na elevação do ombro pode ser visto nas lesões cervicais altas ou mais comumente como parte de fraqueza do neurônio motor superior afetando todo o membro. A aparência mais comum do ombro na lesão do nervo acessório é a queda do ombro em repouso.

Lesão do ramo interno do XI nervo

Paralisia do músculo cricotiroideo (dependente do nervo laríngeo superior), a capacidade de tensão das cordas vocais é diminuída, alargando-se e enrugando-se durante a fonação. A voz se torna rouca, os sons agudos não são pronunciados, e o paciente apresenta uma rápida fadiga vocal, sem alteração da inspiração.

Paralisia bilateral dos músculos tiroaritenóideo, a abdução é fácil, mas há ligeira dificuldade na adução. A glote apresenta durante a fonação um aspecto oval e não linear. Aparece disфонia com voz rouca.

Na paralisia do aritenóide, a glote apenas fica fechada anteriormente, permanecendo durante a fonação, uma pequena fenda triangular em sua porção dorsal.

Na paralisia total dos adutores, as cordas não podem ser justapostas na linha média durante a fonação. A voz se torna quase inaudível como um sussurro, sendo geralmente de origem psicogênica e em mulheres.

Na lesão unilateral do nervo recorrente ocorre uma paralisia abduutora homolateral. Durante a inspiração, a corda vocal correspondente permanece imóvel na linha média, em contraposição aos movimentos regulares de arqueamento do lado normal. A respiração apresenta um som pouco estridente.

Na lesão bilateral do nervo recorrente haverá paralisia bilateral dos abdutores, ambas as cordas vocais permanecem na linha média, tendo dificuldade inspiratória com som estridente.

Na paralisia total ou unilateral dos músculos faríngeos, as cordas vocais adotam a posição cadavérica ou em semiabdução. A voz torna-se rouca e é difícil tossir, a inspiração é profunda.

Lesão do ramo externo do XI nervo

Atrofia do músculo esternocleidomastoideo e porção superior do trapézio. Observa-se insuficiência na elevação do ombro, rotação do pescoço, além de aumento na profundidade da fossa supraclavicular e um maior relevo clavicular (sinal de Sicard ou da pseudohipertrofia clavicular). A atrofia completa do ECM é evidente quando a cabeça é girada para o outro lado e o queixo elevado, quando unilateral não incomoda muito. Lesões bilaterais (características da distrofia muscular progressiva do tipo miotônica que são causadas por lesão primária dos músculos e, não nos nervos), incapacitam o paciente quando ele tenta levantar a cabeça do travesseiro.

Paralisia completa do trapézio, especialmente combinada com lesões dos nervos cervicais superiores constitui um sério empecilho. Devido sua origem difusa na protuberância occipital externa até a 12ª vértebra torácica e a convergência de suas fibras para sua inserção na parte lateral da clavícula, o acrômio e toda espinha da escápula, o músculo é um importante auxiliar do serrátil anterior na elevação do braço. A elevação do braço é realizada com menor força do que o

habitual e frequentemente não pode ser executada em toda sua amplitude, principalmente porque a rotação da escápula em torno do seu eixo ânteroposterior está reduzida. A rotação externa do braço também está comprometida, visto que a escápula não pode ser trazida tão próxima à coluna como normalmente. A escápula é frequentemente deslocada em direção lateral e apresenta algum grau de afastamento do dorso (escápula alada), como na paralisia do serrátil anterior.

Um achado comum nas hemiplegias é a paresia contralateral dos músculos supridos pelo XI nervo devido ao cruzamento praticamente total das fibras corticobulbares. Esta paresia não é acompanhada de atrofia. Uma lesão unilateral no tronco cerebral superior pode produzir uma fraqueza dissociada, com fraqueza ipsilateral da porção do ECM se que insere na cabeça do externo e fraqueza contralateral do trapézio.

As fibras supranucleares do ECM que se inserem na cabeça do externo provavelmente decussam duas vezes – um no mesencéfalo ou ponte e, a outra, no bulbo ou medula cervical alta. Por exemplo: Uma lesão no lado direito da ponte pode resultar em: 1) fraqueza do lado esquerdo pelo envolvimento do trato corticoespinal antes de sua decussação no bulbo; 2) fraqueza do ECM do lado esquerdo e desvio da cabeça para esquerda, do mesmo lado da hemiparesia por causa do envolvimento das fibras supranucleares para o ECM após a primeira decussação, mas antes da segunda. Ao contrário, de uma lesão no hemisfério cerebral direito ou na cápsula interna direita ou na parte mais superior do mesencéfalo antes da primeira decussação das fibras supranucleares do ECM, pode resultar em: 1) fraqueza do lado esquerdo devido ao envolvimento das fibras do trato corticoespinal antes de sua decussação; e 2) fraqueza do ECM direito e desvio da cabeça para direita, ou seja, o lado oposto da hemiparesia.

DESORDENS DA FUNÇÃO

As lesões supranucleares destrutivas causam no máximo perda moderada da função devido à inervação ser parcialmente bilateral como ocorre na hemiplegia durante o exame objetivo ou ao virar a cabeça para o lado plégico. O trapézio pode estar deprimido. Nas lesões supranucleares irritativas a cabeça pode virar para o lado oposto ao da irritação. Lesões extrapiramidais podem envolver o ECM e trapézio causando rigidez e acinesia. Hipercinesia é vista em associação com

coréia, atetose, distonia muscular deformante e outras discinesias e nas distonias cervicais. As lesões no tronco cerebral inferior e medula cervical superior podem causar fraqueza dissociada do ECM e trapézio, como nos casos de doença do neurônio motor, siringobulbia e siringomielia. As lesões infranucleares e periféricas extramedulares e intraraqueanas são as causas mais comuns de lesão do XI nervo tipo: fratura na base do crânio, meningite e neoplasias. No triângulo posterior do pescoço o XI nervo é vulnerável por passar abaixo da pele e tecido subcutâneo. O nervo pode ser afetado por adenopatia cervical ou na biópsia de linfonodo; além de trauma e abscessos. Outras causas de neuropatia do XI nervo como hiperextensão da coluna cervical superior, dissecação da artéria carótida interna cervical, radioterapia, cirurgia de bypass da artéria coronária, neurinoma. Os transtornos neuromusculares que afetam o XI nervo estão relacionados com as células do corno anterior da medula, miastenia, poliomiosite, dermatomiosite e distrofia fascioescapuloumeral, a síndrome da cabeça caída.

Síndromes relacionadas com o XI nervo

Amiotrofia neurálgica ou síndrome de Parsonage-Turner é uma neurite aguda do plexo braquial que afeta com frequência o músculo longo torácico, musculocutâneo e axilar. Caracteriza-se por dor perfurante ou em queimação e desaparece após a instalação da amiotrofia da cintura escapular. A dor é bilateral, mas a amiotrofia tende a ser unilateral. A causa não é conhecida, postula-se mecanismo imunoalérgico e traumatismo. Pode estar associada à diabetes melito, lúpus eritematoso sistêmico e periarterite nodosa.

Distrofia miotônica de Steinert cuja atrofia dos ECMs é marcante é uma hereditária do tipo autossômico dominante com defeito centromérico no cromossomo 19q 13.2. O gene que codifica a miotoninaproteínaquinase, ao falhar, causa disfunção nos canais iônicos na miotonia. O fenômeno depende do número de repetições da trinca de nucleotídeos, e quanto maior o número de repetições mais grave a doença. Os sintomas podem se iniciar desde o nascimento, sendo então mais grave, mas na maioria tem início entre 15 e 30 anos, podendo ocorrer mais tardiamente. Caracteriza-se pelo aparecimento do fenômeno miotônico que pode ser espontâneo ou provocado com martelo de reflexos ou colocar as mãos em água fria. Outro componente clínico é a atrofia de músculos específicos como temporais, masseteres, ECM e longo supinadores. Ptose palpebral bilateral ocorre por dificuldade da elevação das pálpebras. O

fácie adquire uma característica afilada que lembra uma anta. Ocorre o aparecimento precoce da calvície, catarata, atrofia testicular ou insuficiência ovariana e mais tarde cardiopatia; distúrbios psíquicos e retardo mental podem ocorrer em alguns casos. Raramente, aparece síndrome demencial devido ao depósito excessivo de corpos amiláceos, principalmente nos tálamos. A histopatologia mostra os núcleos das fibras musculares dispostos em fileira no centro da fibra, além de necrose ocasional com substituição de tecido muscular por fibroadiposo.

LEITURAS RECOMENDADAS

1. BRODAL, A. ANATOMIA NEUROLÓGICA COM CORRELAÇÕES CLÍNICAS. 3ª EDIÇÃO, SÃO PAULO, ROCA, 1984, p.888.
2. CAMPBELL, W.W. DeJONG: THE NEUROLOGIC EXAMINATION. SIXTH EDITION, PHILADELPHIA, LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, 2005, p.671.
3. DANTAS, A. M. OS NERVOS CRANIANOS: ESTUDO ANATOMOCLÍNICO. RIO DE JANEIRO, GUANABARA KOOGAN, 2005,p. 213.
4. GOETZ, C.G. TEXTBOOK OF CLINICAL NEUROLOGY. THIRD EDITION, PHILADELPHIA, SAUNDERS ELSEVIER, 2007, p.1364.
5. ROPPER, A.H and BROWN, R.H. ADAMS and VICTOR'S: PRINCIPLES OF NEUROLOGY. EIGHTH EDITION, NEW YORK, MCGRAW HILL, 2005, p.1382.
6. SANVITO, W.L. SÍNDROMES NEUROLÓGICAS. TERCEIRA EDIÇÃO, SÃO PAULO, ATHENEU, 2008, p. 614.