

A face rara do envelhecimento: relato de caso de Síndrome Corticobasal

Mell Diniz Oliveira Ribeiro¹; Eduarda Rocha da Silva¹; Fernanda Yasmin Parreira de Oliveira¹; Samanta Mesquita Caixeta¹; Andréa dos Santos Pinheiro Mendes¹; Andressa Lopes de Souza¹; Silvia Marques Nunes Pricinote²; Bruna Pereira Cândido³

1. Discente do curso de Medicina da Universidade Evangélica de Goiás - UniEVANGÉLICA.

2. Docente curso de Medicina da Universidade Evangélica de Goiás -UniEVANGÉLICA.

3. Fonoaudióloga responsável pelo acompanhamento clínico do paciente, coautora do relato

RESUMO: A síndrome corticobasal (SCB) é uma doença neurodegenerativa rara, classificada entre as tauopatias atípicas, caracterizada por parkinsonismo assimétrico, apraxia, distonia, mioclonias e alterações cognitivas e da linguagem. O diagnóstico é clínico e desafiador, com resposta limitada à levodopa. Esse estudo objetiva relatar um caso de síndrome corticobasal, ressaltando a evolução clínica, os principais achados diagnósticos e a importância do manejo multidisciplinar. O caso apresentado trata-se de um paciente masculino, 72 anos, com histórico de hipertensão arterial sistêmica, etilismo crônico e antecedentes familiares de doenças neurodegenerativas. Iniciou quadro aos 63 anos, com episódios intermitentes de disartria e tontura, evoluindo aos 70 anos com disfagia, pneumonia aspirativa e crise epiléptica. Aos 71 anos, apresentou afasia progressiva, perda ponderal significativa (66 kg para 46 kg) e necessidade de gastrostomia por via endoscópica devido à incapacidade de deglutição. Exame neurológico evidenciou bradicinesia leve e tremor discreto em membro superior direito. Ressonância magnética de crânio demonstrou atrofia cortical e subcortical difusa, compatível com processo degenerativo. O paciente permanece em acompanhamento com equipe multidisciplinar, incluindo fonoaudiologia e geriatria, com foco em medidas de suporte clínico e nutricional. Por fim, essa história clínica ilustra a complexidade diagnóstica e a evolução progressiva da síndrome corticobasal. Ressalta-se a importância do diagnóstico precoce, da abordagem multiprofissional e do cuidado centrado no paciente para manutenção da qualidade de vida.

Palavras-chave: Síndrome corticobasal; Tauopatias; Disfagia; Afasia; Relato de caso.

INTRODUÇÃO

A síndrome corticobasal (SCB) faz parte das síndromes parkinsonianas atípicas, não se caracterizando apenas como uma síndrome exclusivamente motora. É uma síndrome definida por parkinsonismo acinético-rígido, movimentos distônicos e mioclônicos acompanhados da síndrome da mão alheia (Alien Hand Syndrome - AHS), afasia e negligência sensorial¹. Tendo em vista seu início insidioso com progressão gradual, além de ausência de resposta ao tratamento com levodopa, a SCB possui um diagnóstico enigmático e desafiador, com sintomas que se sobrepõem a outras síndromes neurodegenerativas comuns da senescência².

É um acometimento neurodegenerativo que tende a acometer os membros assimetricamente, gerando implicações clínicas, como distonia de extremidades e anormalidades no tônus muscular³. Os distúrbios do movimento, os sinais corticais, como a perda sensorial cortical, apraxia e distonia delimitam os critérios diagnósticos. Comumente há manifestações cognitivas, de linguagem ou comportamentais dos indivíduos acometidos⁴.

O início dos sintomas acontece aproximadamente entre a idade de 63,7 anos com a variação de 6,6 anos de duração da doença, desenvolvendo uma progressão lenta dos sintomas de forma gradual, insidiosa e irreversível, evidenciando uma maior incidência em pacientes do sexo feminino em relação ao masculino⁵. Apesar de evoluir como uma doença incurável, o paciente portador da SCB dispõe de medicamentos, fisioterapia, terapia ocupacional e suporte multidisciplinar para retardar o avanço da patologia e promover o alívio dos sintomas e bem-estar do indivíduo⁶.

A origem etiológica ainda não é totalmente desvendada, mas acredita-se que esteja relacionada com fatores bioquímicos e genéticos. O primeiro caso reportado como SCB, em 1967, reportou atrofia corticalassimétrica frontoparietal, perda significativa da substância negra, degeneração neuronal e deposição de tipos anormais da proteína *tau* nas áreas afetadas⁷. O desequilíbrio entre as isoformas 3R (cadeia com três repetições) e 4R (cadeias com 4 repetições) da proteína *tau* está amplamente relacionada com a formação de emaranhados neurofibrilares que causam danos neuronais e interferem na sua comunicação celular⁸. Esse desequilíbrio e predominância da isoforma 4R da proteína *tau* classifica a SCB como uma tautopatía 4R. Consequentemente, esse acúmulo proteico resulta em manifestações motoras, cognitivas e comportamentais. No entanto a grande variabilidade fenotípica da SCB pode ser confundida com a doença de Parkinson e a Paralisia Supranuclear progressiva, o que dificulta a conclusão diagnóstica⁹.

O diagnóstico da SCB feito antes da morte do portador acontece apenas em 25-56% dos casos relatados⁵ devido às limitações dos testes e de sua disponibilidade e segurança diagnóstica. Quando diagnosticados precocemente, os portadores da síndrome utilizam tratamento medicamentoso, mas ainda há poucas alternativas farmacológicas disponíveis¹⁰. O tratamento com levodopa persiste sendo utilizado para o manejo dos sintomas, mas não possui eficácia definida para esse subtipo parkinsoniano. Agentes dopaminérgicos possuem ação limitada para o tratamento sintomático devido aos seus efeitos adversos, como a indução de eventos psicóticos e eventos psíquicos indesejáveis, como hipersexualidade e compulsões em prazeres como compras ou jogos, além de se observar a ocorrência de palpitações, náuseas, depressão e retenção urinária¹¹.

A memantina é usada para tratar sintomas cognitivos e comportamentais nas tautopatías, mas os resultados ainda persistem inconsistentes e em parcelas pequenas da população, tornando o tratamento farmacológico para a SCB baseado primariamente em dados ou diagnósticos relacionados à síndromes psiquiátricas funcionais, como depressão e ansiedade, ao passo que uma terapia destinada de

fato para a síndrome corticobasal continua em estudo¹². O manejo dos sintomas do paciente e, posteriormente, os cuidados paliativos são o tratamento amplamente utilizados até que estejam disponíveis novas pesquisas clínicas e protocolos clínicos de cuidado ao paciente¹³.

Em suma, a síndrome corticobasal é uma doença neurodegenerativa esporádica classificada com síndrome parkinsoniana atípica pela não responsividade ao tratamento padrão de uma síndrome parkinsoniana, na qual a levodopa é diferencial no tratamento dos indivíduos acometidos neste grupo¹⁴. Por ter causas oriundas de múltiplas patologias subjacentes e possuir um amplo espectro sintomático com manifestações variadas, a SCB torna-se uma patologia de diagnóstico clínico complexo e é descrita como uma questão de amplo interesse de estudo¹⁵. Esse relato de caso objetiva relatar um caso de SCB em um paciente idoso.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente, sexo masculino, 72 anos, com escolaridade de nível médio completo, recebeu o diagnóstico de síndrome corticobasal aos 71 anos quando já estava aposentado. O paciente é casado, sendo sua principal rede de apoio a esposa e seus filhos.

O histórico clínico neurológico do paciente começou com alguns episódios de disartria (fala enrolada) e tontura, os quais foram, inicialmente, negligenciados pela família, uma vez que o paciente era etilista com o hábito de consumir bebidas alcoólicas demasiadamente. Aos 63 anos, apresentou sua primeira crise neurológica, foi levado a UPA e fez uma ressonância de crânio, mas não foi concluído nenhum diagnóstico.

Aos 70 anos, os sintomas progrediram com início de disfagia, com crises de tosse frequentes associadas a alimentação e engasgos. No período devido a concomitância de outros sintomas teve diagnóstico de pneumonia. Simultaneamente, a disartria do paciente se tornou mais frequente sendo desvinculada dos episódios etílicos e o paciente foi acometido por uma crise epiléptica, a esposa relatou que o encontrou no banheiro e que ele se mexia para frente e para trás e não conseguia se locomover. Nessa época, os sintomas neurológicos não foram investigados e o caso progrediu apenas com um tratamento para pneumonia.

Por fim, aos 71 anos deu entrada no Hospital Dia do Idoso- HDI em afasia e progressão importante da disfagia culminando em perda ponderal significativa, foi encaminhado para o neurologista e para o fonoaudiólogo.

O neurologista, com base na análise dos exames de imagem, concluiu o diagnóstico de síndrome degenerativa do corticobasal e informou a família do caráter incurável dessa condição.

O laudo médico da ressonância magnética de crânio consta raros focos puntiformes de alterações de sinal perivascular e subcortical hemisférica, moderada redução volumétrica cortical e subcortical, incluído hipocampos. Lacunas nucleocapsulares direito com ectasia ventricular supratentorial e depósito

de hemossiderina. Na Figura 1, evidencia-se atrofia bilateral dos hipocampos, com aumento dos ventrículos laterais adjacentes.

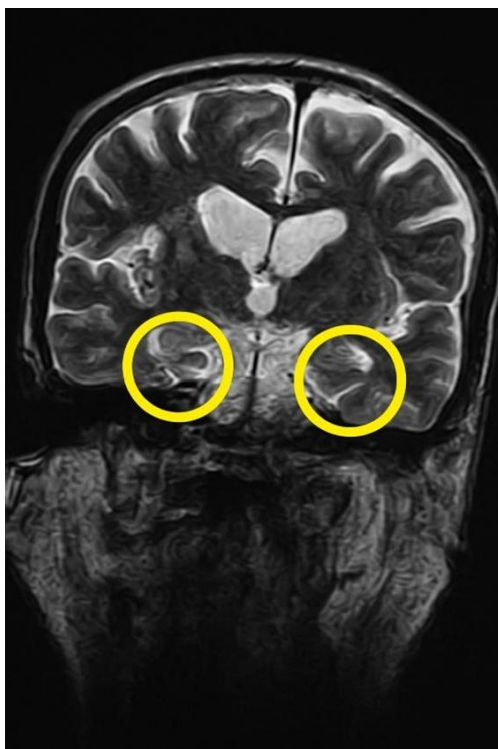


Figura 1: Ressonância magnética de crânio (corte coronal) evidenciando atrofia bilateral dos hipocampos, com aumento dos ventrículos laterais adjacentes, compatível com processo neurodegenerativo associado à síndrome corticobasal (círculos amarelos). **Fonte:** Arquivo pessoal.

Na Figura 2, observam-se focos puntiformes de hipersinal na substância branca periventricular em sequência T2, representando alterações microangiopáticas.



Figura 2: Ressonância magnética de crânio (sequência axial ponderada em T2) evidenciando focos puntiformes de hipersinal na substância branca periventricular, compatíveis com alterações microangiopáticas e degenerativas associadas à síndrome corticobasal (circulo amarelo). **Fonte:** Arquivo pessoal.

Já na Figura 3, o corte sagital em T1 demonstra atrofia cortical difusa, com afinamento e ampliação dos sulcos corticais, sobretudo nas regiões frontoparietais, reforçando o comprometimento estrutural global.

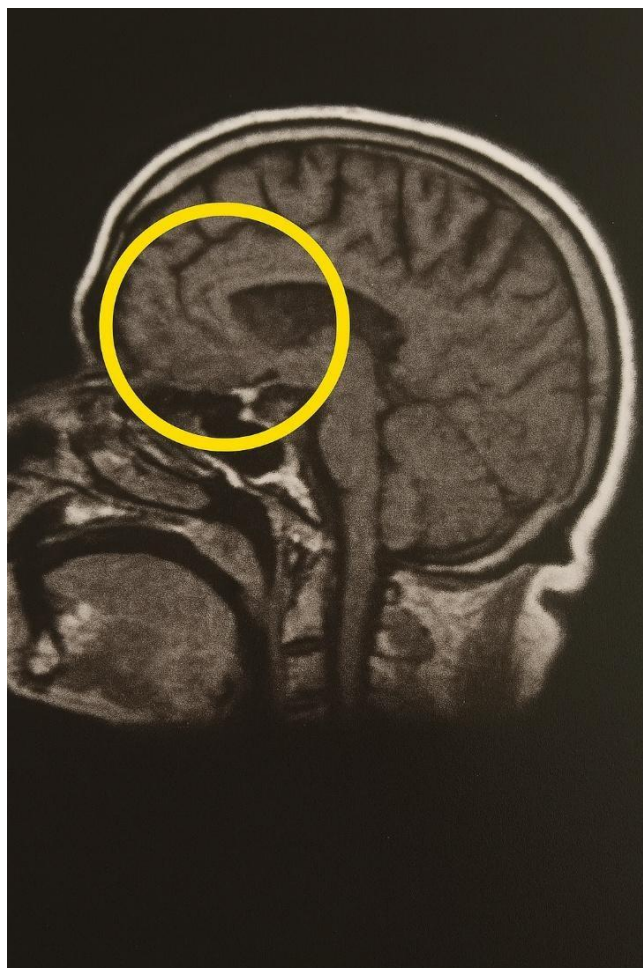


Figura 3: Ressonância magnética de crânio (plano sagital ponderado em T1) evidenciando atrofia cortical difusa, com predomínio frontoparietal, observando-se afinamento cortical e ampliação dos sulcos cerebrais, compatíveis com o processo neurodegenerativo da síndrome corticobasal (circulo amarelo). **Fonte:** Arquivo pessoal.

A avaliação da fonoaudióloga constatou alteração da mobilidade de todos os músculos da orofaringe, tosse ineficaz, mobilidade reduzida do palato mole (insuficiência velo faringiana), voz hiper nasalizada, incoordenação pneumofonoarticulatória, presença de penetração e/ou aspiração durante a deglutição de líquidos, com esforço ao deglutir e ausculta cervical posterior.

No interrogatório sintomatológico foi queixado noctúria e dispneia aos médios esforços.

Os antecedentes pessoais apontam hipertensão arterial sistêmica, artrite gotosa, glaucoma, amaurose no olho direito por problema congênito, hemocromatose hereditária, nega transfusão, traumas, alergias e vacinas incompletas. Faz uso dos medicamentos: losartana 100mg/dia e enalapril 10mg/dia.

Ao analisar o histórico familiar, observa-se uma pertinência de patologias neurodegenerativas, o que pode estar vinculado ao fato do parentesco dos pais, que eram primos de 1º grau, tendo o pai falecido por infarto agudo do miocárdio e a mãe por pneumonia aos 98 anos. O paciente apresenta duas irmãs com demência de Alzheimer, sendo uma delas com doença precoce diagnosticada aos 63 anos. Tem ainda

dois irmãos com transtornos psiquiátricos (bipolaridade e depressão) e um deles com doença hepática não alcoólica. Os filhos e netos são saudáveis.

Quanto aos hábitos de vida, o paciente refere etilismo diário, cerca de três garrafas de 600ml por mais de trinta anos. Nega tabagismo e uso de outras drogas ilícitas. Pratica atividade física de 2 a 3 vezes por semana de intensidade leve. Nega viagens recentes e contato com pessoa ou animal doente. Reside em casa de alvenaria com boas condições de saneamento básico e coleta de lixo. Tem um bom relacionamento familiar e a renda média é de dois salários mínimos.

Ao exame físico, o exame físico geral está normal e o exame neurológico apresenta bradicinesia leve, tremor discreto em membro superior direito, disfagia e disartria. Quanto aos exames complementares realizou ressonância magnética de crânio e de abdome superior e uma tomografia de tórax.

A evolução do paciente refere afasia, porém com capacidade preservada de comunicação por escrita e gestos. Houve necessidade de via alternativa de alimentação por uma sonda gástrica vesical (GTT), devido a progressão da disfagia e consequente perda ponderal de 66kg para 46kg. No pós-operatório apresentou complicações com pneumonia, GTT infectada e pneumoperitônio.

O laudo Médico do pós-operatório da GTT demonstrou opacidades alveolares com hemorragia alvo perneo em bases bilaterais, extenso pneumoperitônio, extenso enfisema dissecando plano subcutâneo da parede torácica e ateromatose aórtica e coronariana.

Atualmente, ele faz acompanhamento com a fonoaudióloga duas vezes por semana, apenas para manutenção da musculatura da deglutição, uma vez que a afasia não é reversível e é acompanhado pela geriatria no HDI.

Aspectos Éticos

O presente relato de caso será submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP/UniEVANGÉLICA) seguindo a resolução 466/2012 conforme conselho regional de saúde (CNS) e carta circular 166/2018 que dispõe sobre relato de caso. O principal risco do relato é a quebra do sigilo que será minimizado com identificação em código numérico e a pesquisa do prontuário será em sala reservada. Os benefícios diretos e indiretos relacionados com a sua colaboração nesta pesquisa são de discutir sobre a síndrome corticobasal, auxiliando a comunidade científica, além de contribuir para o esclarecimento de suas possíveis dúvidas diante do seu caso e descrever a conduta tomada para melhora dos sintomas e da qualidade de vida.

DISCUSSÃO

O caso apresentado ilustra uma síndrome corticobasal (SCB), uma condição neurodegenerativa rara. O paciente relatado, de 72 anos, apresentou sintomas iniciais de disartria e disfagia progressiva,

evoluindo posteriormente com afasia expressiva e bradicinesia leve, quadro compatível com a fase avançada da SCB. Esses sintomas ocorreram de forma insidiosa, progredindo ao longo dos anos e comprometendo gradualmente a comunicação e a deglutição. O exame de ressonância magnética de crânio revelou redução moderada da massa encefálica cortical, subcortical e dos hipocampos, sem sinais de isquemia aguda, o que descarta a hipótese de Acidente Vascular Encefálico (AVE) e reforça o caráter neurodegenerativo do quadro. Assim, a associação entre a sintomatologia e os achados de imagem sustenta o diagnóstico de uma degeneração do corticobasal.

Essa patologia é descrita como uma 4R-taupatia, em que o desequilíbrio entre as isoformas 3R e 4R da proteína tau, com predomínio da isoforma 4R, leva ao acúmulo anômalo da proteína em regiões corticais, especialmente nas áreas frontoparietais e no cíngulo anterior, produzindo os padrões de atrofia e hipometabolismo característicos da síndrome corticobasal. No caso analisado, o conjunto de sintomas — disartria, disfagia e afasia — aliado aos achados de imagem que mostram redução volumétrica cortical e subcortical, indica concentração predominante de tau 4R no córtex cerebral, particularmente nas áreas motoras e linguísticas. Essa distribuição cortical explica o predomínio de sintomas de origem cortical, como a lentificação motora, a dificuldade articulatória e a perda progressiva da fala, que marcaram a evolução clínica do paciente^{8, 9}.

A relação entre os déficits de fala e linguagem e a SCB é amplamente discutida na literatura. A apraxia progressiva da fala é um distúrbio neurológico caracterizado pela perda gradual da capacidade de planejar e programar os movimentos motores necessários à articulação da fala, sem estar associada à fraqueza muscular ou déficit de compreensão. Ela se divide em dois subtipos: o fonético, no qual predominam distorções sonoras, pausas e esforço articulatório, e o prosódico, marcado por alterações no ritmo e na entonação. O subtipo fonético está mais frequentemente relacionado à degeneração cortical nas regiões motoras e pré-motoras do hemisfério dominante, sendo o padrão mais associado à SCB. No paciente relatado, a disartria, disfagia e afasia expressiva progressiva são compatíveis com o subtipo fonético, reforçando o comprometimento cortical assimétrico frontoparietal evidenciado na ressonância. Essa correlação entre o fenótipo linguístico e o padrão anatômico de degeneração cortical sustenta o enquadramento do caso dentro das tauopatias 4R de predomínio cortical, conforme descrito na literatura¹⁵.

Assim como evidenciado em um caso acompanhado na Universidade de Niğde Ömer Halisdemir, na Turquia, em uma paciente de 59 anos diagnosticada com degeneração corticobasal associada à atrofia cortical posterior, ambos os casos compartilham manifestações motoras e cognitivas típicas da SCB, mas em padrões anatômicos distintos. Enquanto a paciente turca apresentava déficits visoespaciais, apraxia de membros e negligência lateral esquerda, com melhora funcional após terapia ocupacional semanal, o paciente aqui descrito apresenta predomínio de sintomas linguísticos e disfágicos, sem alterações visuais ou espaciais. Essa diferença reflete topografias distintas de acometimento cortical: no caso turco, a degeneração envolveu principalmente as regiões parieto-occipitais, responsáveis pela integração

visual; já no paciente deste relato, a degeneração acometeu de forma mais evidente as áreas frontoparietais e perisilvianas, compatíveis com o subtipo fonético da apraxia progressiva da fala. Apesar de ambos os casos confirmarem a natureza progressiva e incurável da SCB, o relato turco reforça o valor de intervenções reabilitadoras precoces e centradas no paciente para retardar a perda funcional e preservar a autonomia, o que também tem sido aplicado no caso atual por meio do acompanhamento fonoaudiológico regular⁶.

Por fim, o caso reforça a importância da abordagem multiprofissional, especialmente em estágios avançados da doença, nos quais terapias direcionadas à manutenção da função motora, da deglutição e da comunicação tornam-se essenciais para a preservação da autonomia e da qualidade de vida. A análise do caso permite compreender a SCB como uma condição de diagnóstico complexo e evolução assimétrica, em que a correlação entre manifestações clínicas, achados de imagem e fisiopatologia da proteína tau é decisiva para o reconhecimento do quadro. Embora não exista tratamento capaz de reverter a degeneração, a reabilitação interdisciplinar e o manejo sintomático individualizado representam estratégias fundamentais para oferecer suporte funcional, dignidade e conforto ao paciente ao longo da evolução da doença.

CONCLUSÃO

A Síndrome Corticobasal representa um desafio diagnóstico e terapêutico significativo, especialmente em idosos, devido à variedade de manifestações clínicas e à semelhança com outras doenças neurodegenerativas. O caso descrito reforça a complexidade clínica e fisiopatológica da Síndrome Corticobasal, uma condição rara, de evolução lenta e diagnóstico desafiador. Sua evolução gradual, marcada pelo comprometimento motor e de linguagem, exige do profissional de saúde sensibilidade diagnóstica, empatia e integração entre as diferentes áreas do cuidado. A atuação conjunta das áreas de neurologia, fonoaudiologia, fisioterapia e geriatria foi determinante para proporcionar conforto e preservar a dignidade do paciente, mesmo diante da irreversibilidade da doença.

Dessa forma, este relato de caso contribui para ampliar o conhecimento sobre a Síndrome Corticobasal, destacando a importância da detecção precoce, da intervenção interdisciplinar e da atenção integral ao paciente. Além de enriquecer a literatura médica nacional sobre uma condição de baixa prevalência, reforça a necessidade de capacitação dos profissionais de saúde para o reconhecimento dos sinais clínicos iniciais e para o manejo empático e efetivo das doenças neurodegenerativas raras.

REFERÊNCIAS

ARMSTRONG, Melissa J. *et al.* Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology*, v. 80, n. 5, p. 496–503, 28 jan. 2013.

- CAIXETA, Luís *et al.* Pharmacological interventions in corticobasal degeneration: a review. *Dementia & Neuropsychologia*, v. 14, n. 3, p. 243–247, 2020.
- DAMIANICH, Alejandro *et al.* Tau mis-splicing correlates with motor impairments and striatal dysfunction in a model of tauopathy. *Brain: A Journal of Neurology*, v. 144, n. 8, p. 2302–2309, 2021.
- DOĞAN, Fuat Z.; ALTUNTAŞ, Ozan. Corticobasal degeneration and posterior cortical atrophy: a case report. *Journal of Health Sciences*, v. 25, n. 3, p. 173–177, 2023.
- GODEIRO-JUNIOR, Clécio *et al.* Clinical features of dystonia in atypical parkinsonism. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 66, n. 4, p. 800–804, 2008.
- KOMPOLITI, Katina *et al.* Clinical presentation and pharmacological therapy in corticobasal degeneration. *Movement Disorders*, v. 55, n. 7, p. 957–957, 1998.
- MAYO CLINIC. *Degeneración corticobasal (síndrome corticobasal): síntomas y causas*. Disponível em: <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/corticobasal-degeneration/symptoms-causes/syc-20354767>. Acesso em: 10 nov. 2025.
- OLIVEIRA, Laís Machado de *et al.* Cognitive dysfunction in corticobasal degeneration. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 75, n. 8, p. 570–579, 2017.
- PARMERA, Jacy Bezerra *et al.* Corticobasal syndrome: a diagnostic conundrum. *Dementia & Neuropsychologia*, v. 10, n. 4, p. 267–275, 2016.
- PARMERA, Jacy Bezerra *et al.* Progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration: novel clinical concepts and advances in biomarkers. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 80, n. 5, supl. 1, p. 126–136, 2022.
- PARMERA, Jacy Bezerra *et al.* Probable 4-Repeat Tauopathy Criteria Predict Brain Amyloid Negativity, Distinct Clinical Features, and FDG-PET/MRI Neurodegeneration Patterns in Corticobasal Syndrome. *Movement Disorders Clinical Practice*, v. 11, n. 3, p. 238–247, 2024.
- TCHIKHORIA, Tamar; CHANKSELIANI, Otari; CHANTURIA, Maia. Early-onset corticobasal degeneration: a case of rapidly progressive dementia with primary progressive aphasia and severe behavioral disturbances. *Junior Researchers*, 2025.
- AREZA-FEGYVERES, Raquel *et al.* The syndrome of progressive posterior cortical dysfunction: a multiple case study and review. *Dementia & Neuropsychologia*, v. 1, n. 3, p. 311–319, 2007.
- JOSEPHS, Keith A. *et al.* A molecular pathology, neurobiology, biochemical, genetic and neuroimaging study of progressive apraxia of speech. *Nature Communications*, v. 12, n. 1, 2021.
- LACERDA, Ana Oliveira; BORGES, Lúcia Lima. Parkinsonismo atípico: diagnóstico e prognóstico. *DELOS: Desarrollo Local Sostenible*, v. 18, n. 72, p. e6783–e6783, 2025.
- MOTA, Juliana Pereira; LIZ, Maria; HELENA, Karina. Síndrome da paralisia supranuclear progressiva: as dificuldades de diagnóstico e a atuação da equipe multidisciplinar quanto aos cuidados à pessoa afetada por esta doença. *Revista Kairós (Online)*, p. 135–160, 2017.