

# Gânglios da base e síndromes extrapiramidais

## distúrbios do movimento

Prof. Vitor Tumas

Depto. de Neurociências e Neurologia Comportamental

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP



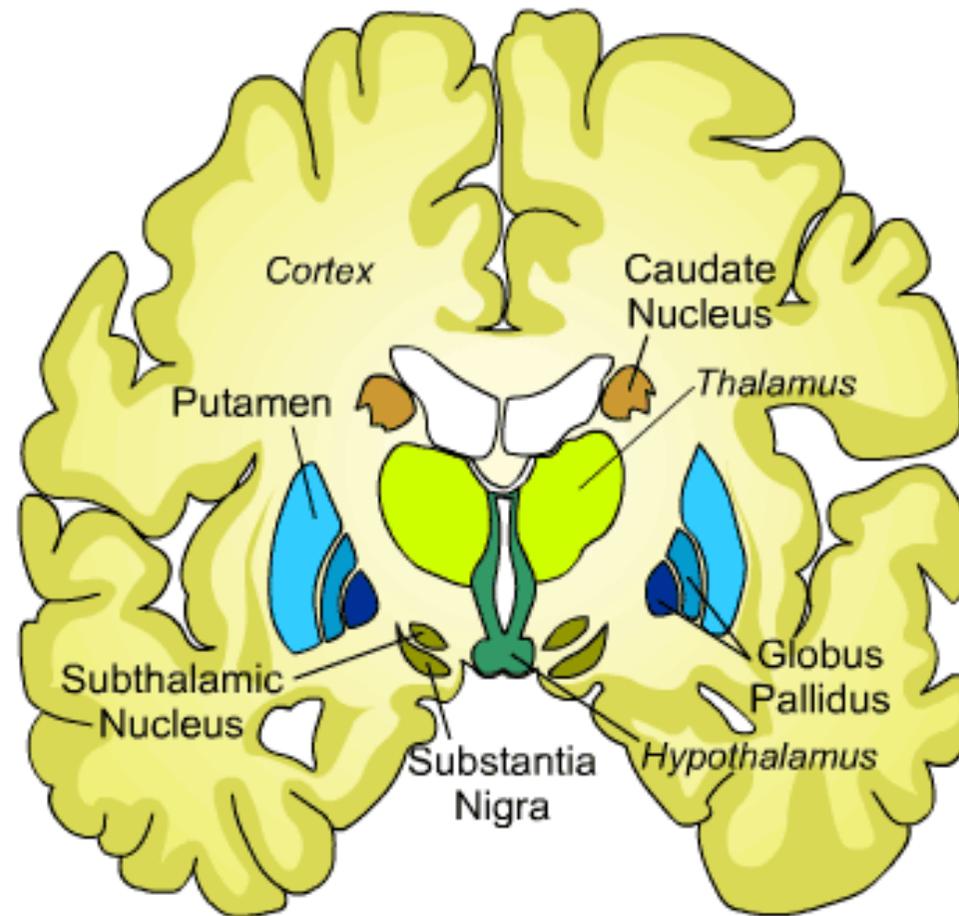
# Gânglios da base e síndromes extrapiramidais “Distúrbios do movimento”

**Prof. Vitor Tumas**

Depto de Neuciências e Ciências do Comportamento

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP

Figure AB-18: Basal Ganglia



**Hipercinesias**  
**X**  
**Hiopocinesia**

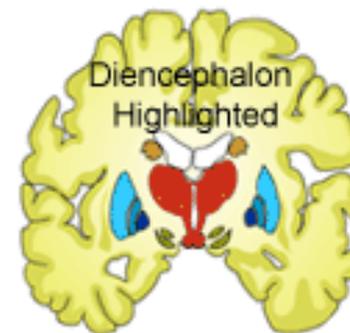
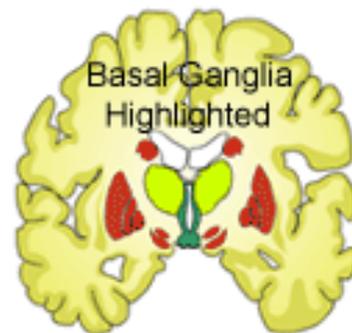


Diagram colors are consistent with Figure AB-19.

# Síndrome de Parkinson (parkinsonismo)

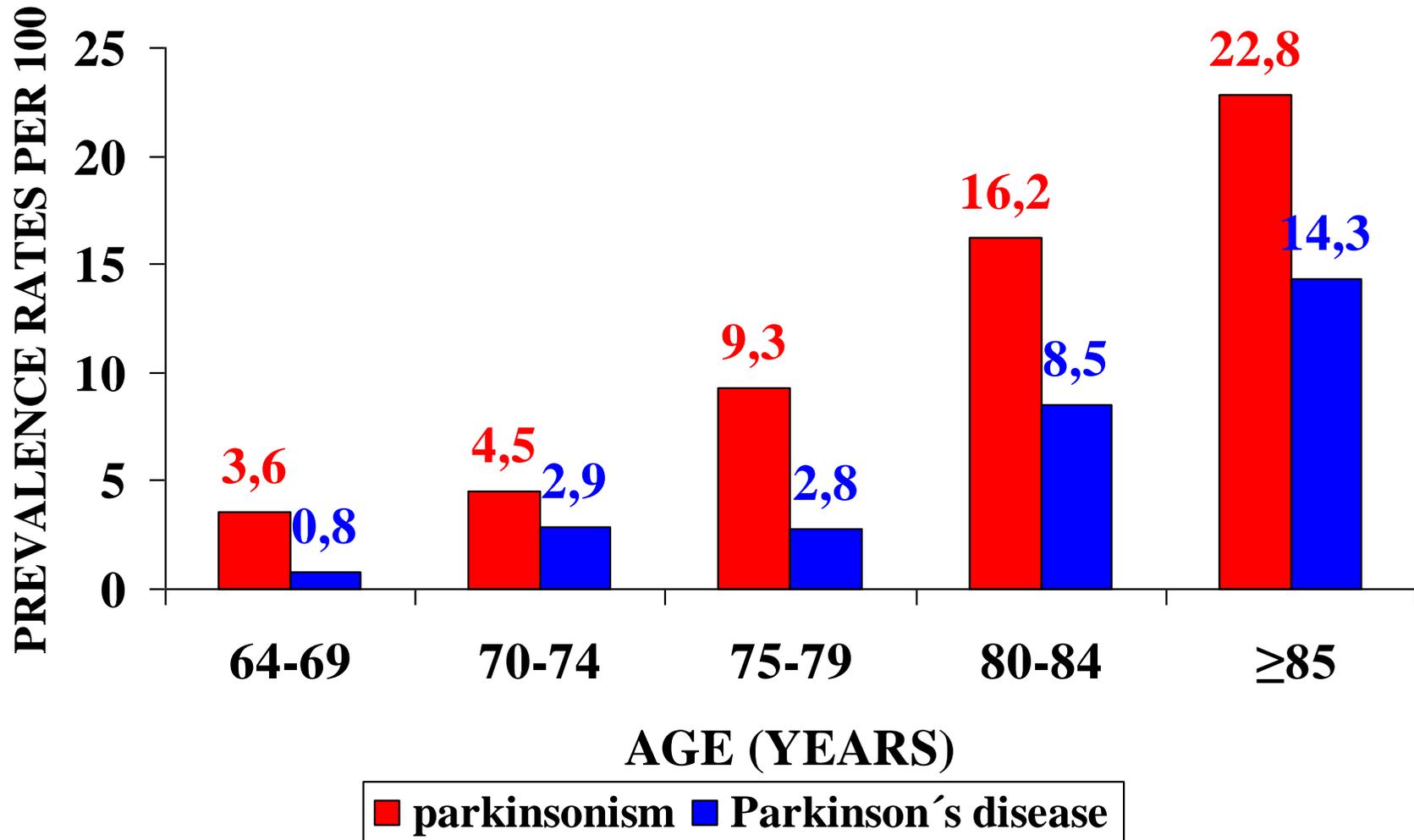
- **Sintomas:**

- tremor de repouso
- bradicinesia
- rigidez muscular
- instabilidade postural

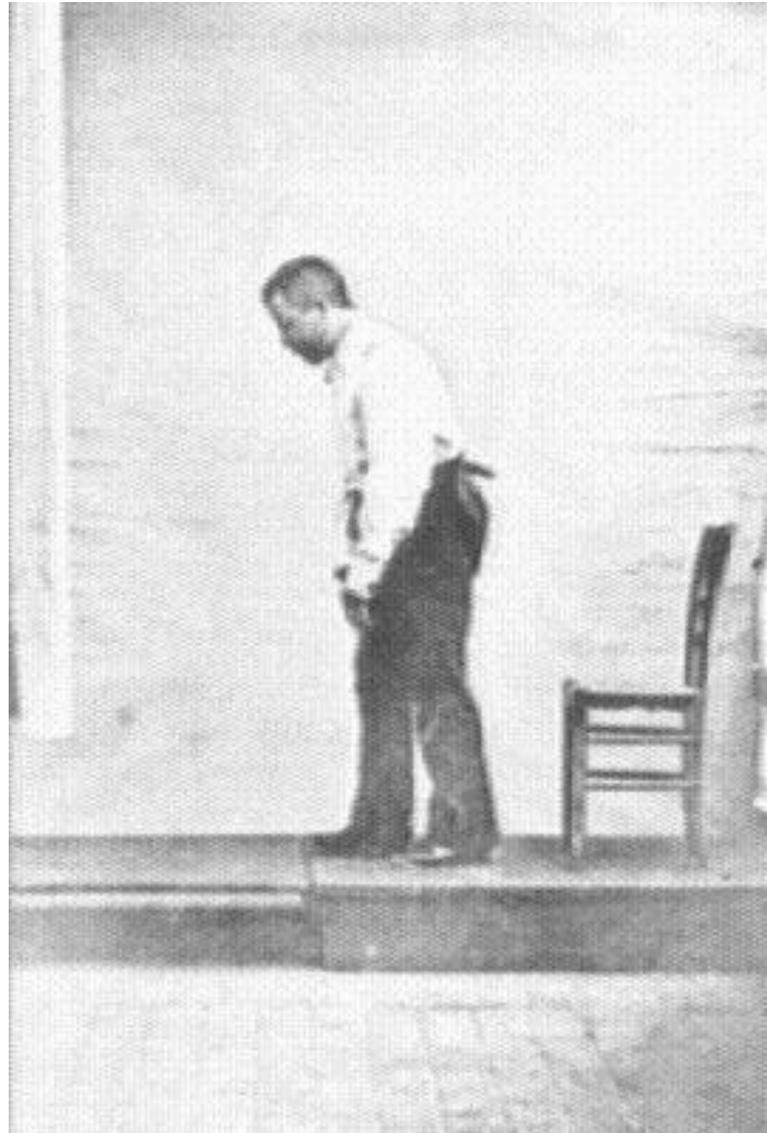
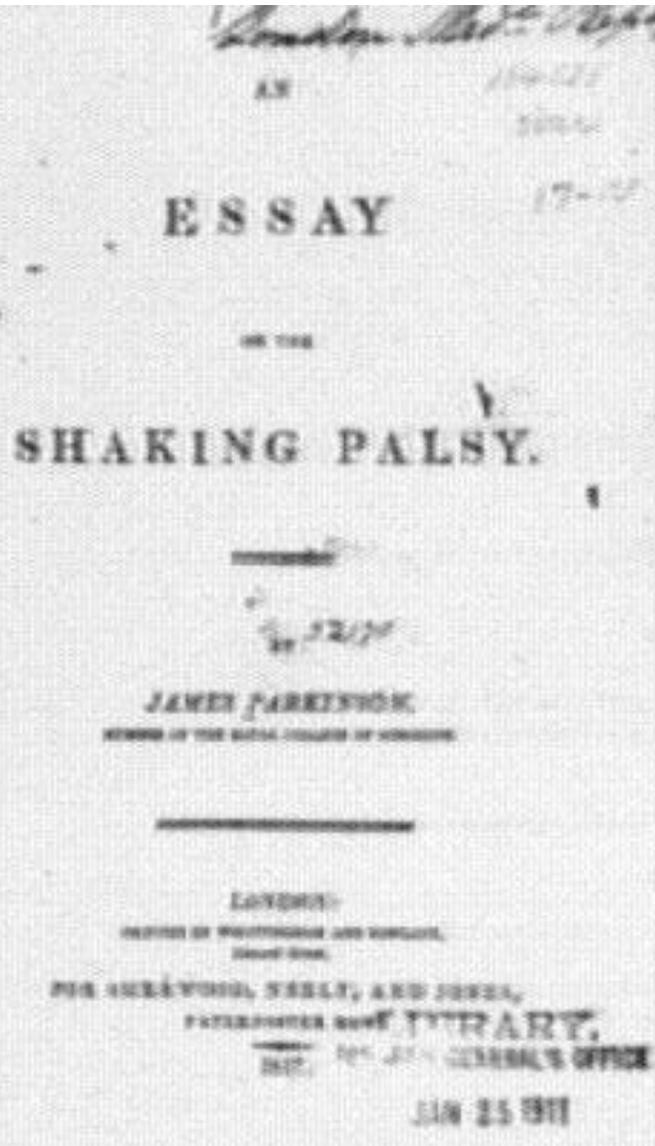
- **causa principal:**

doença de Parkinson  
drogas  
outras doenças degenerativas

Barbosa et al. Parkinsonism and Parkinson's disease in the elderly: A community-based survey in Brazil (the Bambuí study). *Mov. Disord*, 2006



# doença de Parkinson

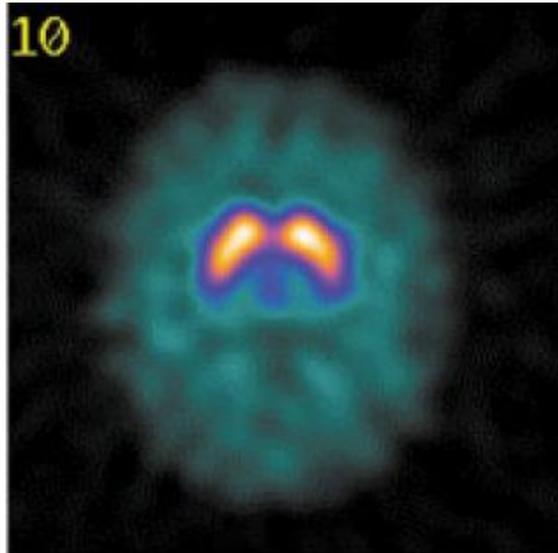


James Parkinson  
1817

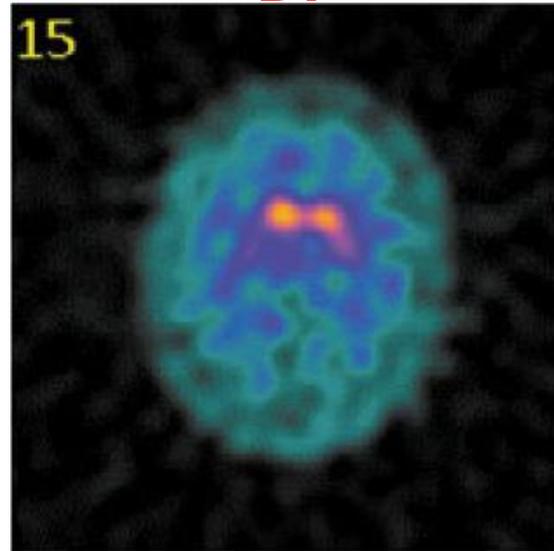


# A causa da síndrome parkinsoniana na doença de Parkinson

**Normal**



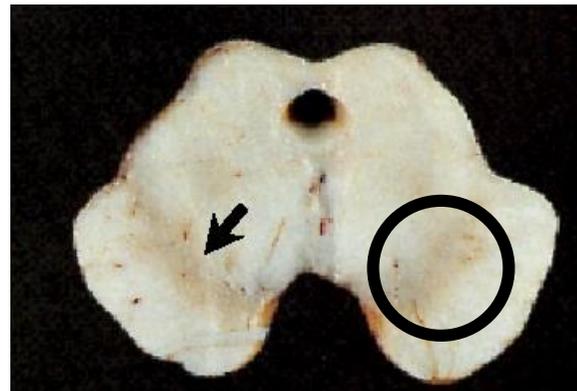
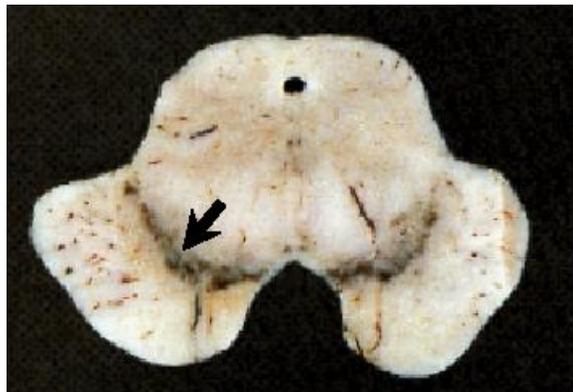
**DP**



**SPECT**

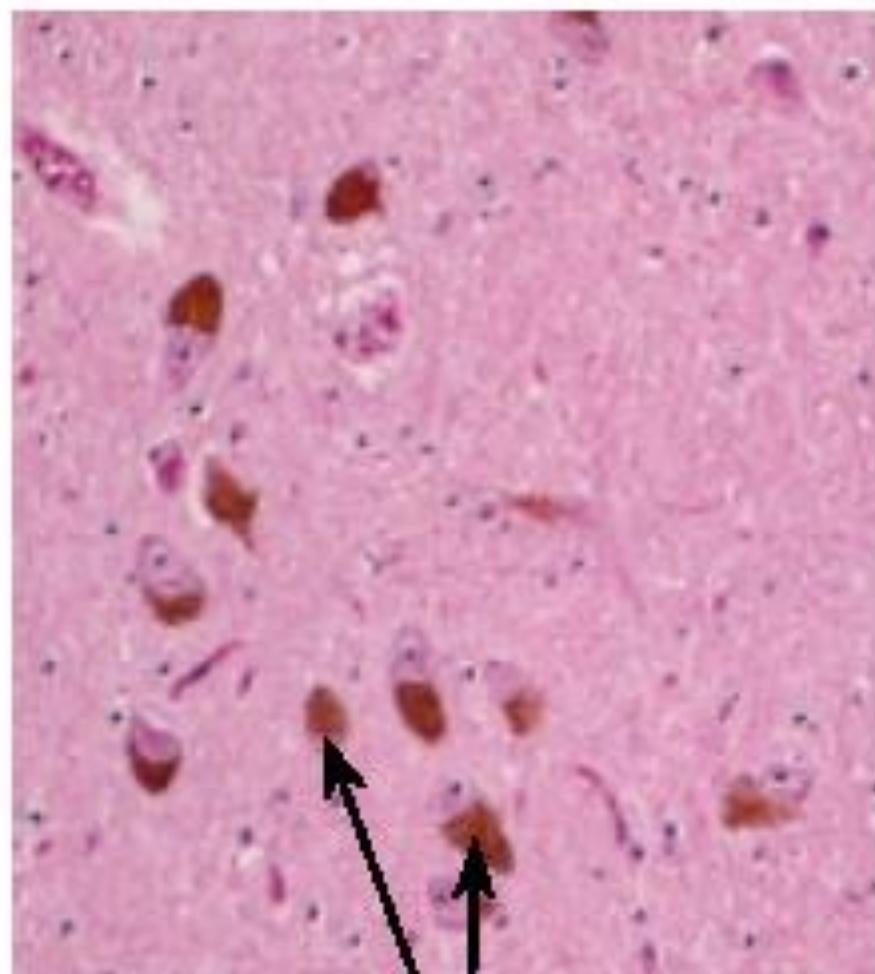
marcação do  
transportador de  
dopamina no  
estriado

(Oertel et al, 2003)



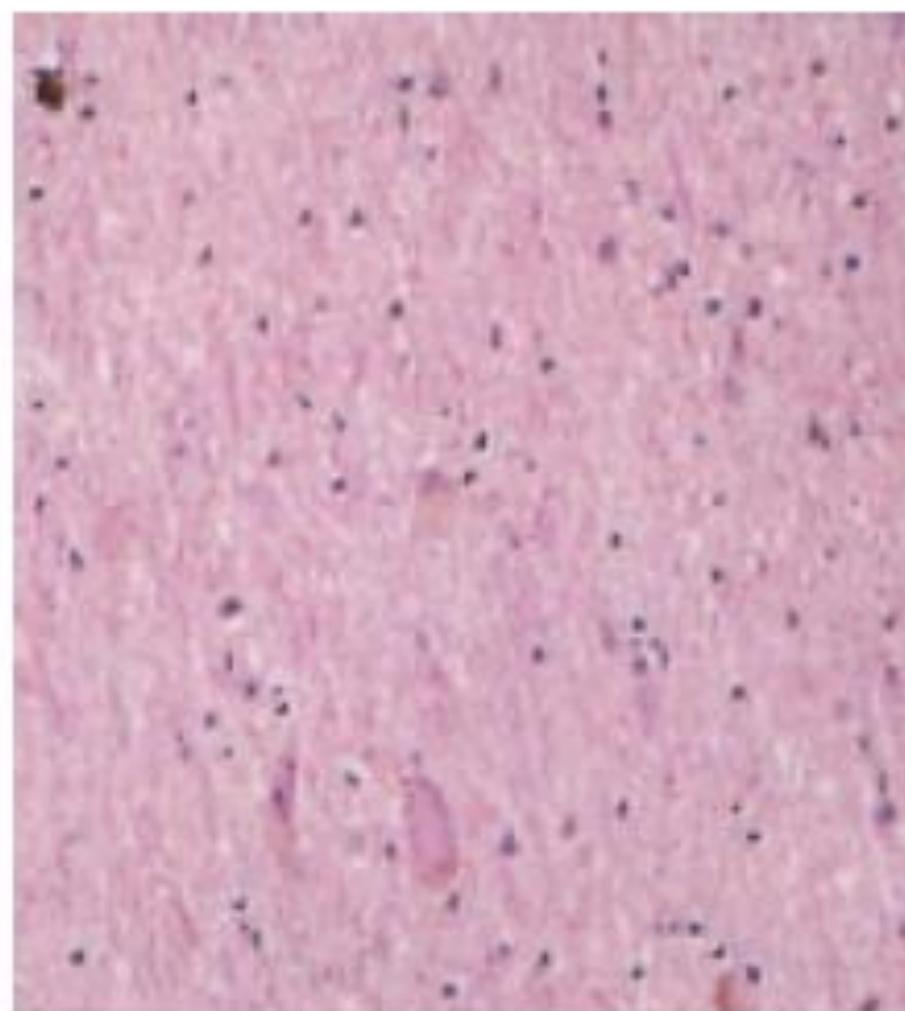
**Patologia  
macroscópica  
do  
mesencéfalo**

substância nigra normal



neurônios pigmentados

doença de Parkinson



substância nigra



corpos de Lewy

# Porque as células morrem numa doença neurodegenerativa como a DP?

## • FATORES EXTRACELULARES:

- ↓ Fatores de crescimento
- inflamação
- ↓ função de homeostase da glia
- ↑ produção de Óxido Nítrico
- toxinas???

## FATORES INTRACELULARES:

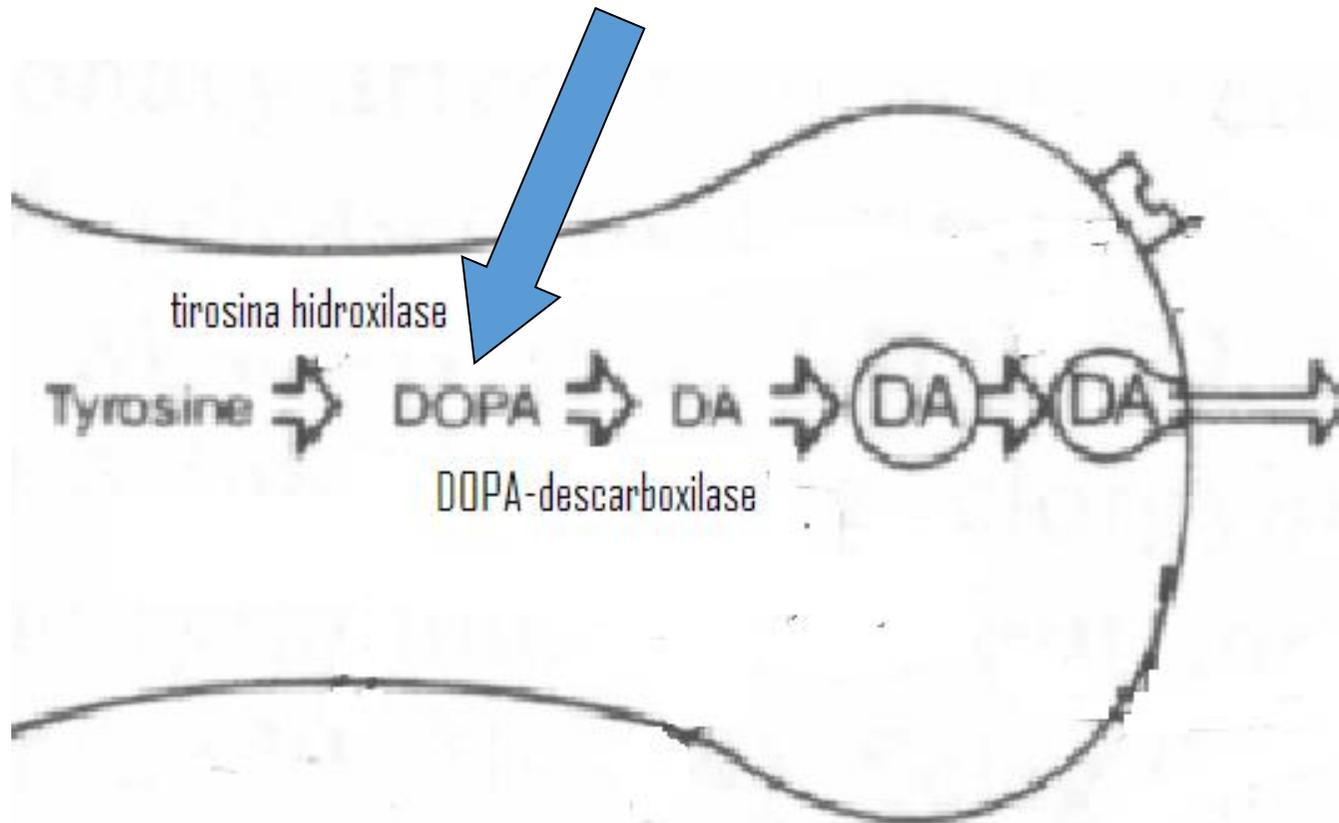
- Estresse oxidativo
- ativação da apoptose
- mal funcionamento do sistema ubiquitina-proteossoma
- comprometimento energético da célula
- acúmulo de Ferro?

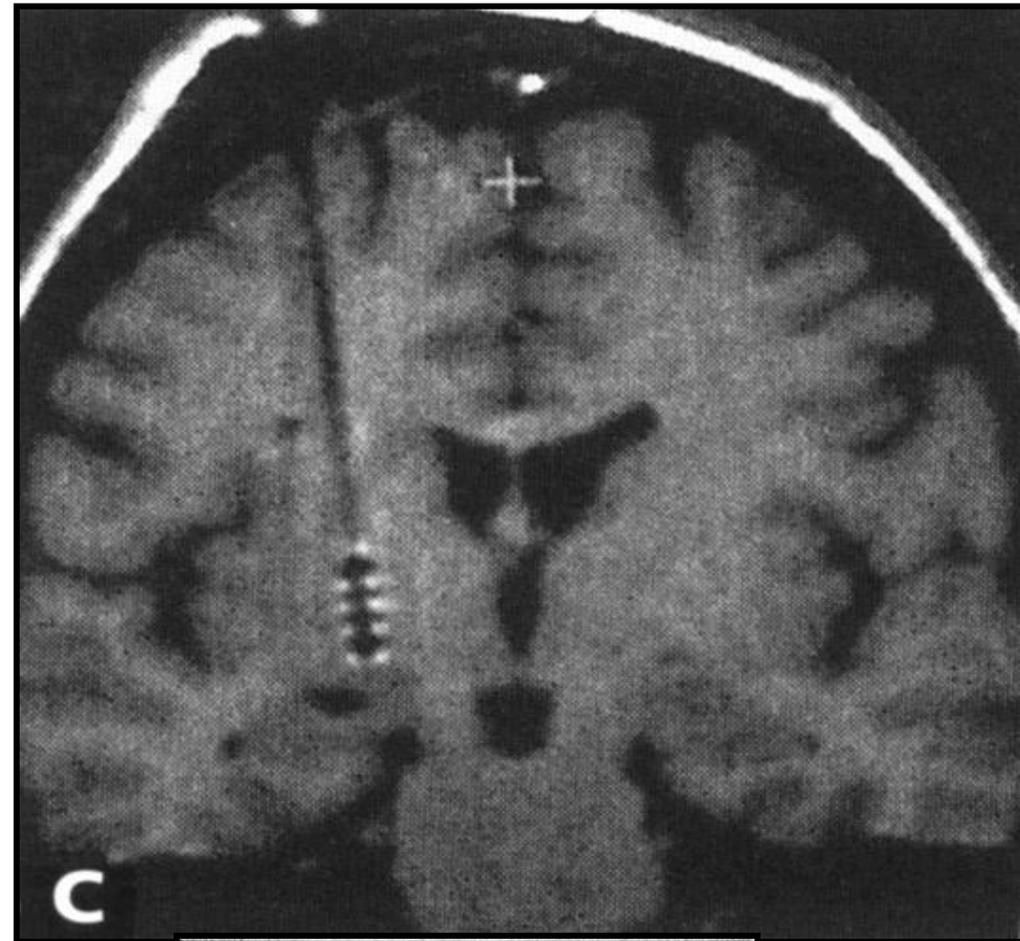
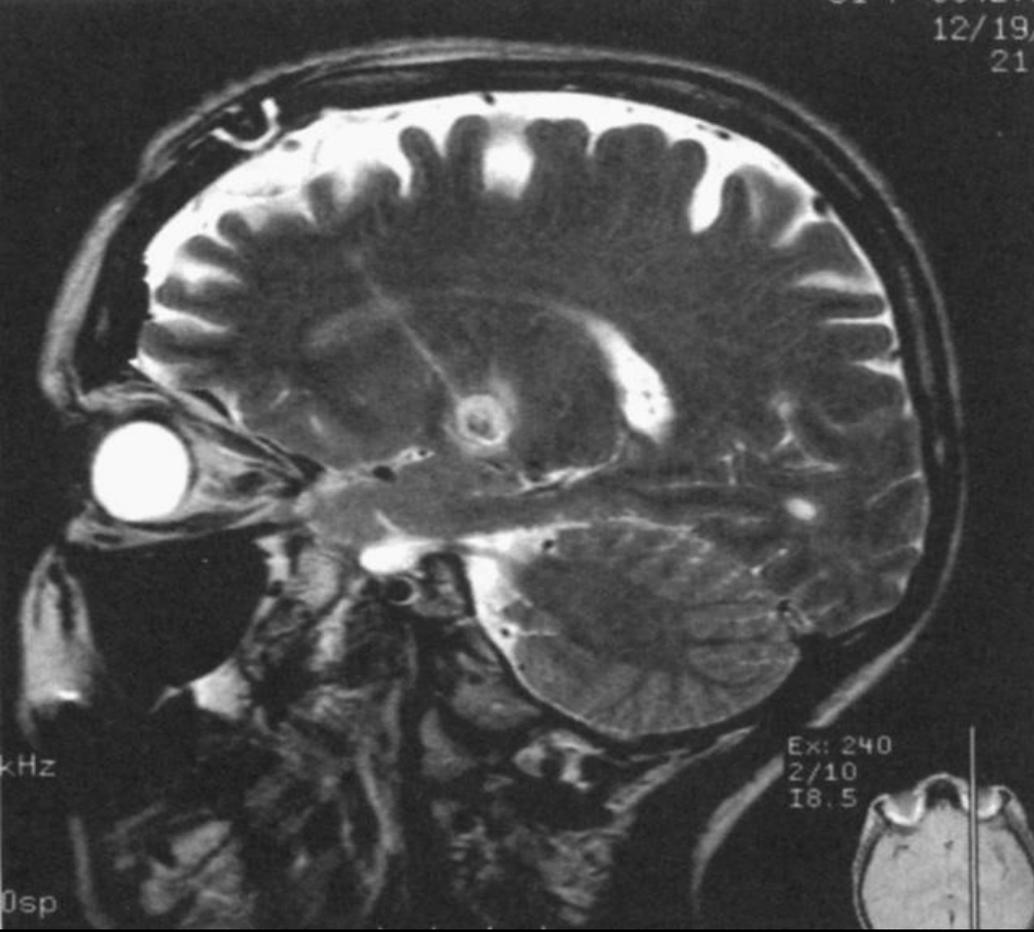
## Etiologia Multifatorial

- genética
- ambiental

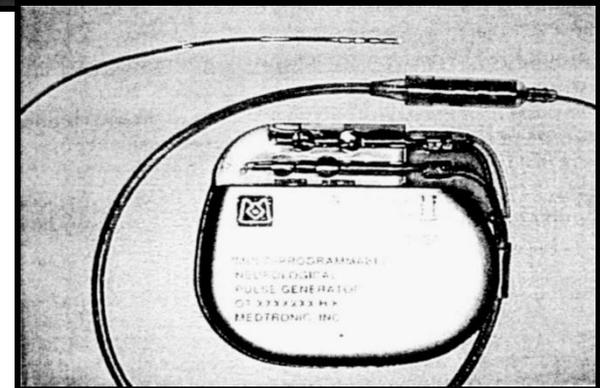
O tratamento sintomático:

## “A mágica da Levodopa”





**Estimulação do núcleo subtalâmico melhora alguns componentes motores da fala, embora a inteligibilidade parece diminuir**





AM 8:07  
MAR. 2 1991

# Doença de Parkinson

- **Alterações da deglutição**
- **Alterações da fala**
- **Salivação excessiva**

## Levodopa:

- melhora articulação, qualidade da voz e sua variabilidade tonal
- Efeito limitado na maioria dos casos

# Unified PD rating scale (UPDRS)

## Deglutição

- 0= Normal
- 1= Engasga raramente
- 2= Engasga ocasionalmente
- 3= Necessita de alimentos pastosos
- 4= Necessita SNG ou gastrostomia

## Fala

- 0= Normal
- 1= Leve perda da expressão, dicção ou volume
- 2= Monótona, enrolada mas compreensível, comprometimento moderado
- 3= Comprometimento acentuado, difícil de compreender
- 4= Ininteligível

# Disartria na doença de Parkinson

- 70% dos pacientes com PD referem que sua fala ficou comprometida após o início da doença
- **Disartria pode se manifestar em qualquer fase da doença e piora nos estadios mais avançados**
- *Alterações nos principais componentes da produção da voz:*
  - *respiração*
  - *fonação*
  - *articulação*
- **caracterizada pela monotonia no tom da fala, redução no volume e característica sopro, variabilidade no ritmo (“disartria hipocinética”)**
- Disfagia também é um sintoma frequente

# Terapia da voz

- **Melhora da disartria, da intensidade da voz e da deglutição**
- Tratamento comportamental: fortalecimento muscular envolvidos com a respiração, fonação e articulação
- Método de **“Lee Silverman”** para tratamento da voz.
  - intensivo: 16 sessões/mês
- Abordagem multidisciplinar
- Envolvimento dos pacientes e familiares

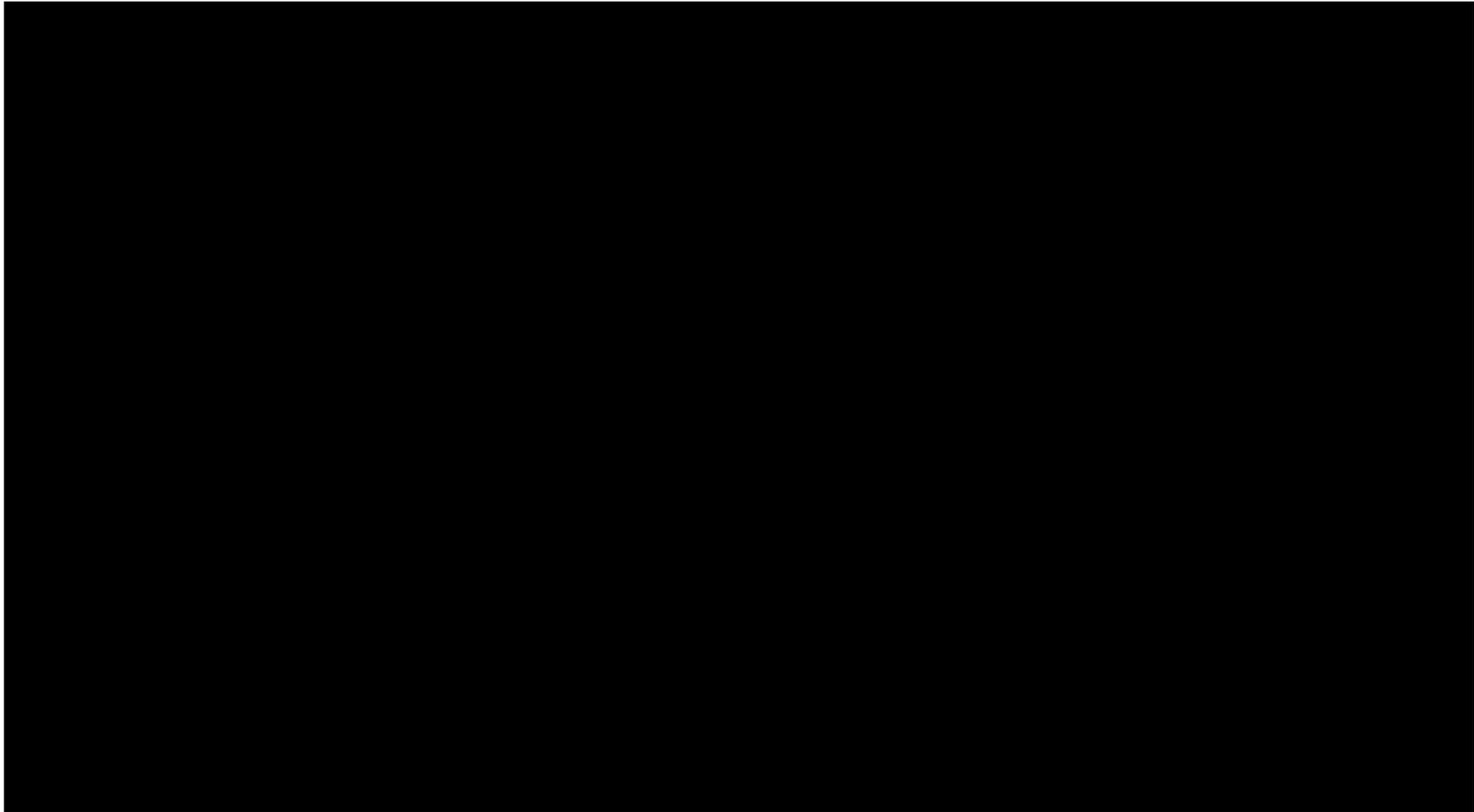
# Sind. hipercinéticas

- **Movimentos involuntários (anormais)**
  - Coréias
  - Balismo
  - Distonias
  - Tremores
  - Tiques
  - Mioclonias
  - Atetoses
  - Estereotipias, etc.

# Coréias

- Chorea em grego significa **dança**
- *Dança de São Vito*
- **São movimentos involuntários cuja principal característica é a imprevisibilidade da sequência de ativação muscular**

# Discinesia do desdentado

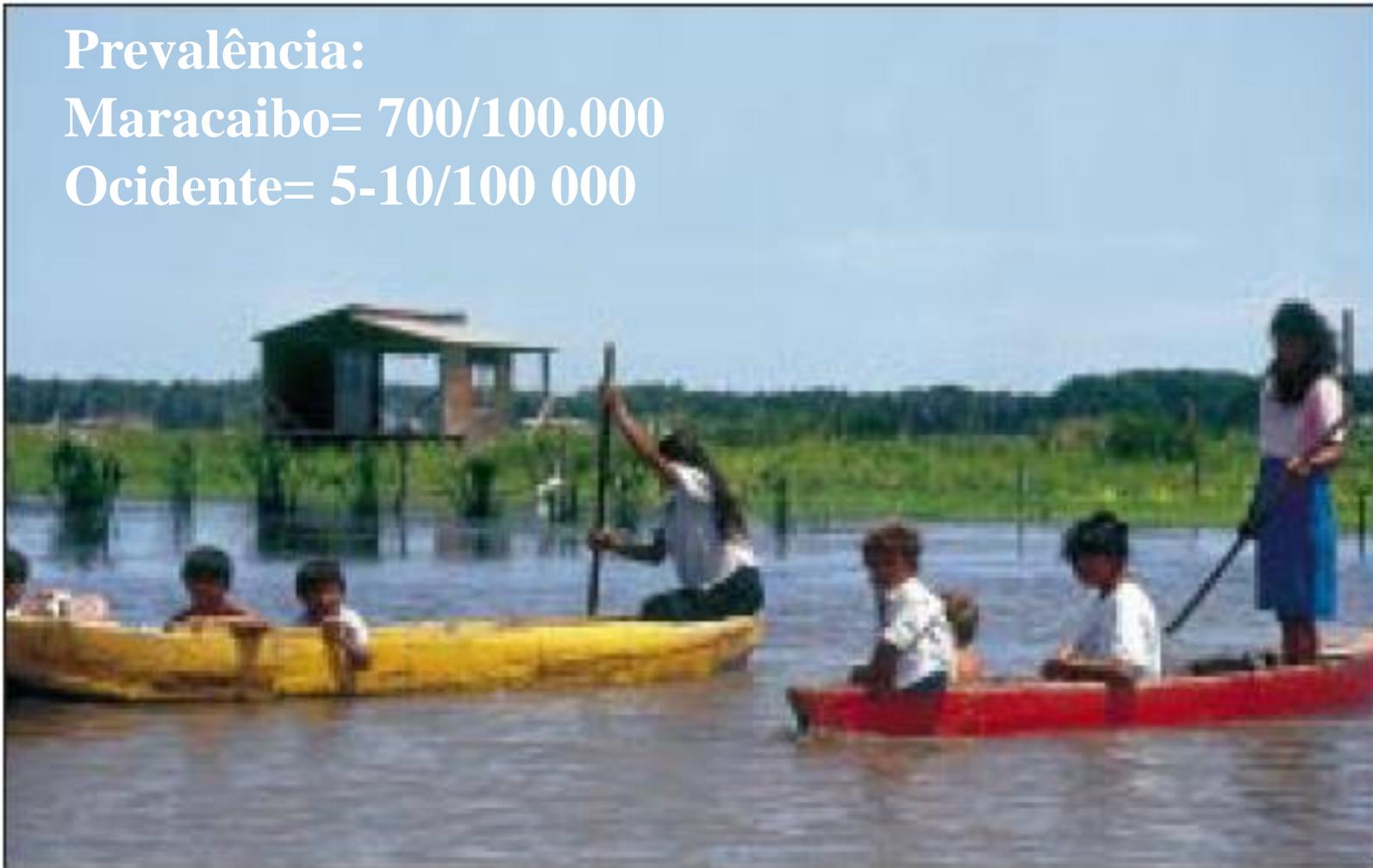


# Coréia de Huntington

Prevalência:

Maracaibo= 700/100.000

Ocidente= 5-10/100 000



ALFREDO CEDEÑO/PANOS PICTURES

Children going to school in the Maracaibo area, Venezuela

# Coréia de Huntington

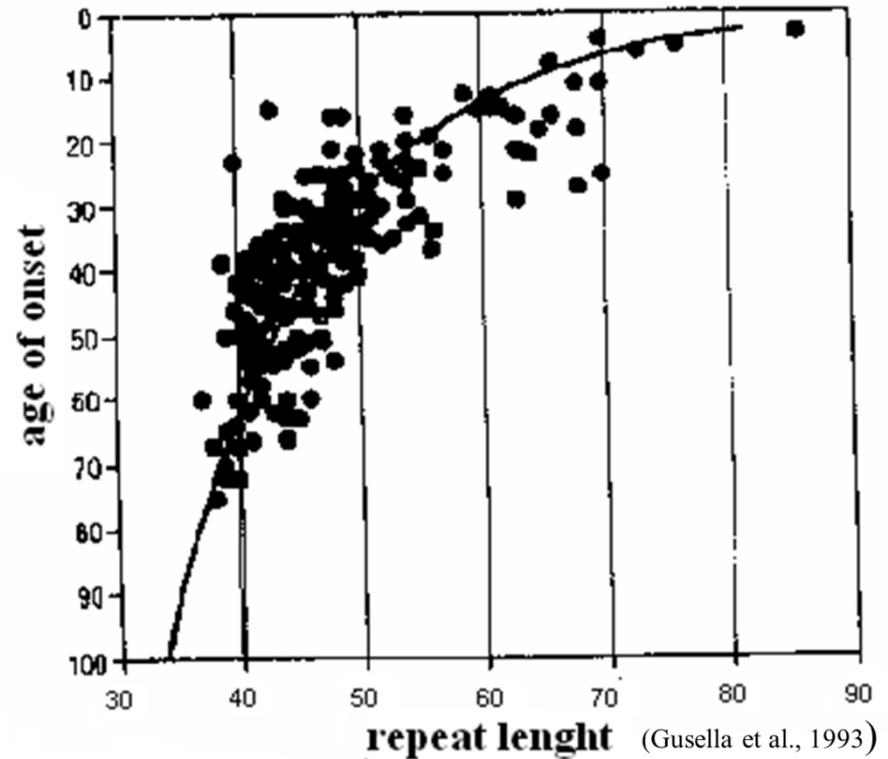
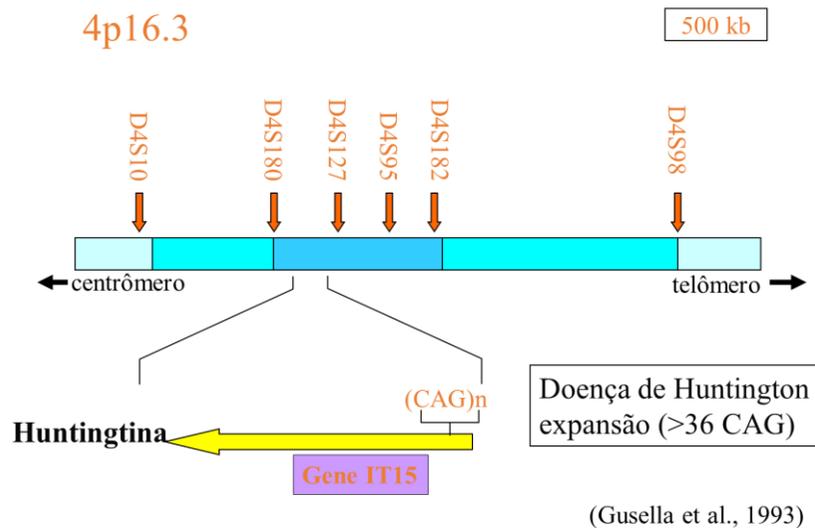


# Coréia de Huntington: sintomas

- **Coréia é a manifestação característica**
- Distonia
- **Rigidez**
- **Bradicinesia**
- Alterações da motricidade ocular
- tremor.
- **Incoordenação de movimentos distais**
- **Disartria**
- Disfagia
- Distúrbio da marcha e equilíbrio
- **Alt cerebelares, sinais piramidais, mioclonias, parkinsonismo, podem estar presentes nas formas juvenis.**

# Coréia de Huntington

A causa é uma mutação  
(expansão CAG) no gene  
da Huntingtina



Quanto maior a expansão  
menos a idade de início  
dos sintomas

# Distonias

- Movimentos involuntários caracterizados por **movimentos repetitivos** que causam torção ou posturas anormais
- **Classificação segundo a distribuição corporal:**
  - Focal, segmentar, hemicorporal, multifocal, generalizada
- **Classificação clínica segundo a etiologia:**  
(1998, Fahn, Bressman e Marsden)
  - **Distonias primárias**  
(a distonia é a principal manifestação clínica e não há outras anormalidades neurológicas)
  - **Distonia-plus** (+parkinsonismo, +mioclonias)
  - **Distonia secundária**
  - **Distonia em doenças neurodegenerativas**
  - **Pseudodistonias**

# Distonias primárias: etiologia

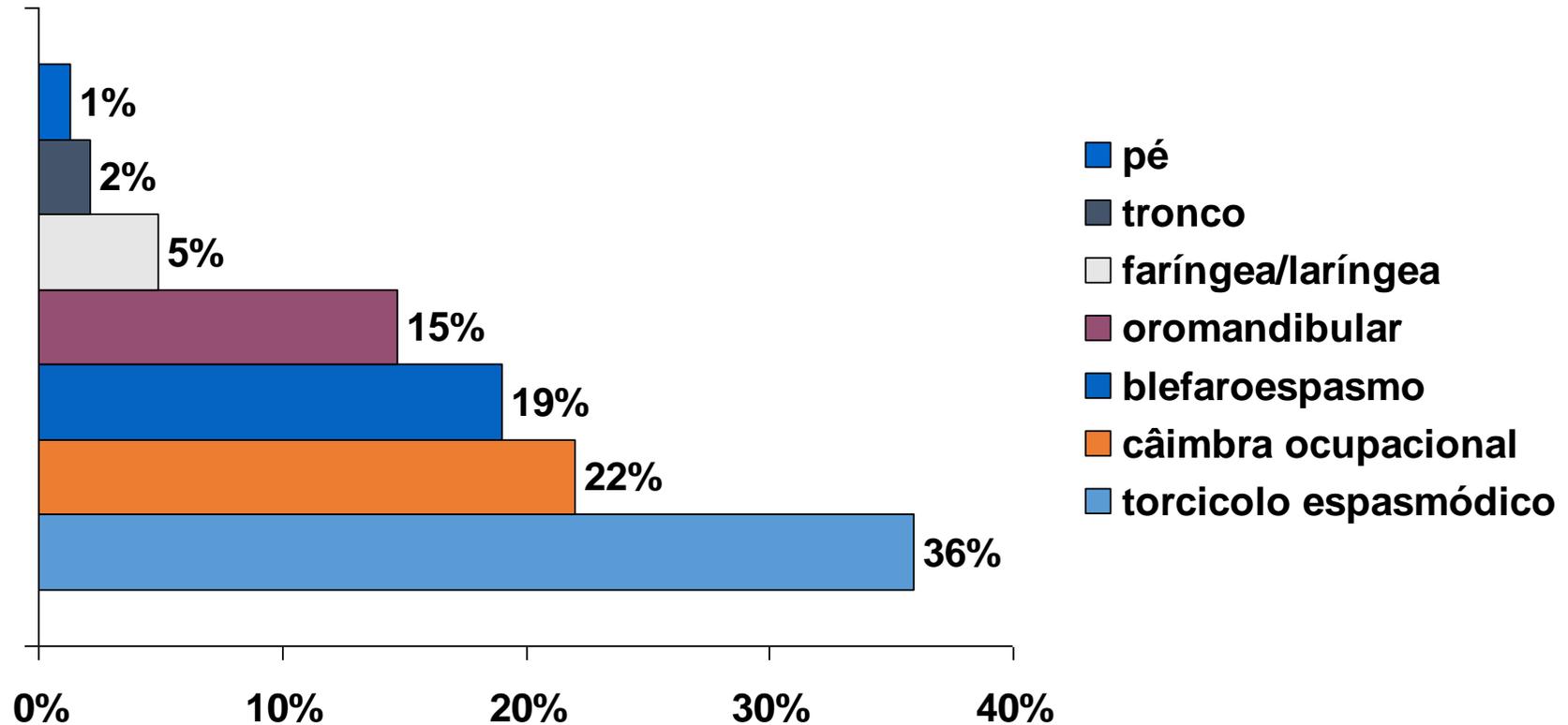
- **Genética**

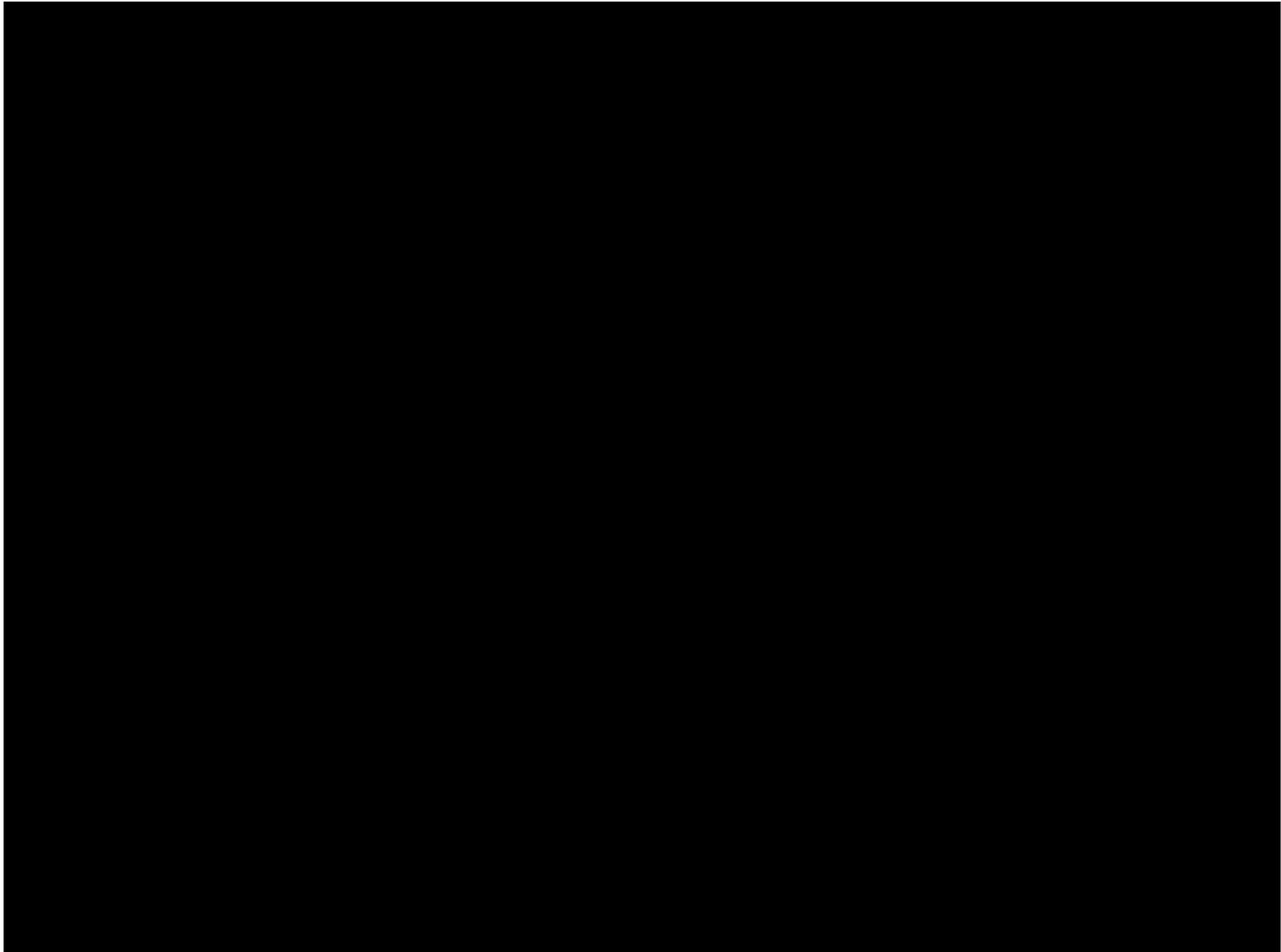
- Maioria dos casos não há um gene identificado
- Mais comum de se identificar a origem familiar em formas de início precoce (generalizadas)

- **Formas genéticas com genes identificados:**

	<b>clínica</b>	<b>herança</b>	<b>gene</b>
DYT1	Distonia generalizada de início precoce	AD	Torsina A
DYT6	Distonia mista de início na adolescência	AD	THAP 1
DYT23	Distonia cervical de início no adulto	AD	CIZ1
DYT21	Distonia cervical e craniocervical de início no adulto	AD	GNAL

# Distonias focais





# Toxina botulínica

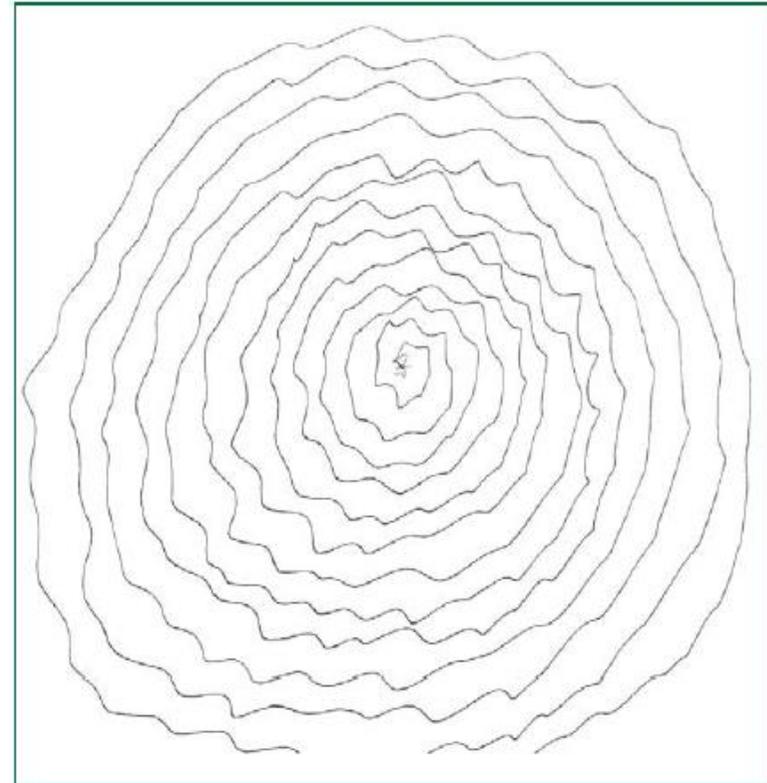


# Tremor essencial

- Um dos distúrbios neurológicos mais frequentes  
prevalência: (0,4–3,9% da população).
- “doença familiar monossintomática benigna”?
- O termo engloba uma “família de doenças heterogêneas”???
- **Fatores de risco**  
idade, história familiar

# Tremor essencial

- Tremor cinético
- Geralmente simétrico
- Responsivo ao álcool (70%)
- Antecedente familiar positivo
- Comprometimento funcional
- Alt subclínicas cerebelar, cognitiva





# Tiques

- **Definição:**

- Movimentos involuntário caracterizados por supressibilidade voluntária temporária, sensação de urgência por realizar o movimento, e sensação de alívio imediato após o tique

- **Tiques simples transitórios na infância**

- **Síndrome de Gilles de la Tourette**

acomete 1% das crianças em idade escolar

- **Psicopatologia associada:** TOC, DAH

- **Crítérios de diagnóstico**

- ✓ tiques motores e vocais
- ✓ surge antes dos 18 anos
- ✓ perdura por pelo menos 1 ano

# Tiques



# Tiques



# Doença de Wilson

- Doença associada ao acúmulo de cobre no organismo
- “**Degeneração hepato-lenticular**”
- Início dos sintomas entre os 20-40 anos
- Formas de apresentação:
  - **Hepática** (início precoce)
  - **Cerebral**: tremores, distonia, parkinsonismo, etc.
- **Diagnóstico**:
  - ✓ Cobre urinário (24h)↑
  - ✓ ↓ ceruloplasmina sérica
  - ✓ Anel de Kayser-Fleischer

# Doença de Wilson



# Distonia-mioclonia induzida pela mastigação

## **Eating-Induced Facial Myoclonic Dystonia Probably Due to a Putaminal Lesion**

**C Gaig, E Muñoz, J Valls-Solé,  
M José Martí, E Tolosa**

*Movement Disorders*  
(c)2007 The Movement Disorders Society

# Gesto antagonista em distonia facial

## **Geste Antagonistes in Idiopathic Lower Cranial Dystonia**

**SE Lo, M Gelb, SJ Frucht**

*Movement Disorders*  
(c)2007 The Movement Disorder Society

# Apetrecho oral para tratar mioclonia palatal primária

## **New Device to Control Combined Lingual and Palatal Myoclonus**

**T Mondria, HHW de Gier, AJW Boon**

*Movement Disorders*  
(c)2007 The Movement Disorder Society

# Mioclonia palatal secundária



FIM