



Sind. hipercinéticas

Prof. Vitor Tumas

Depto de Neurociências e Ciências do Comportamento

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP

Sind. hipercinéticas

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

Coréias

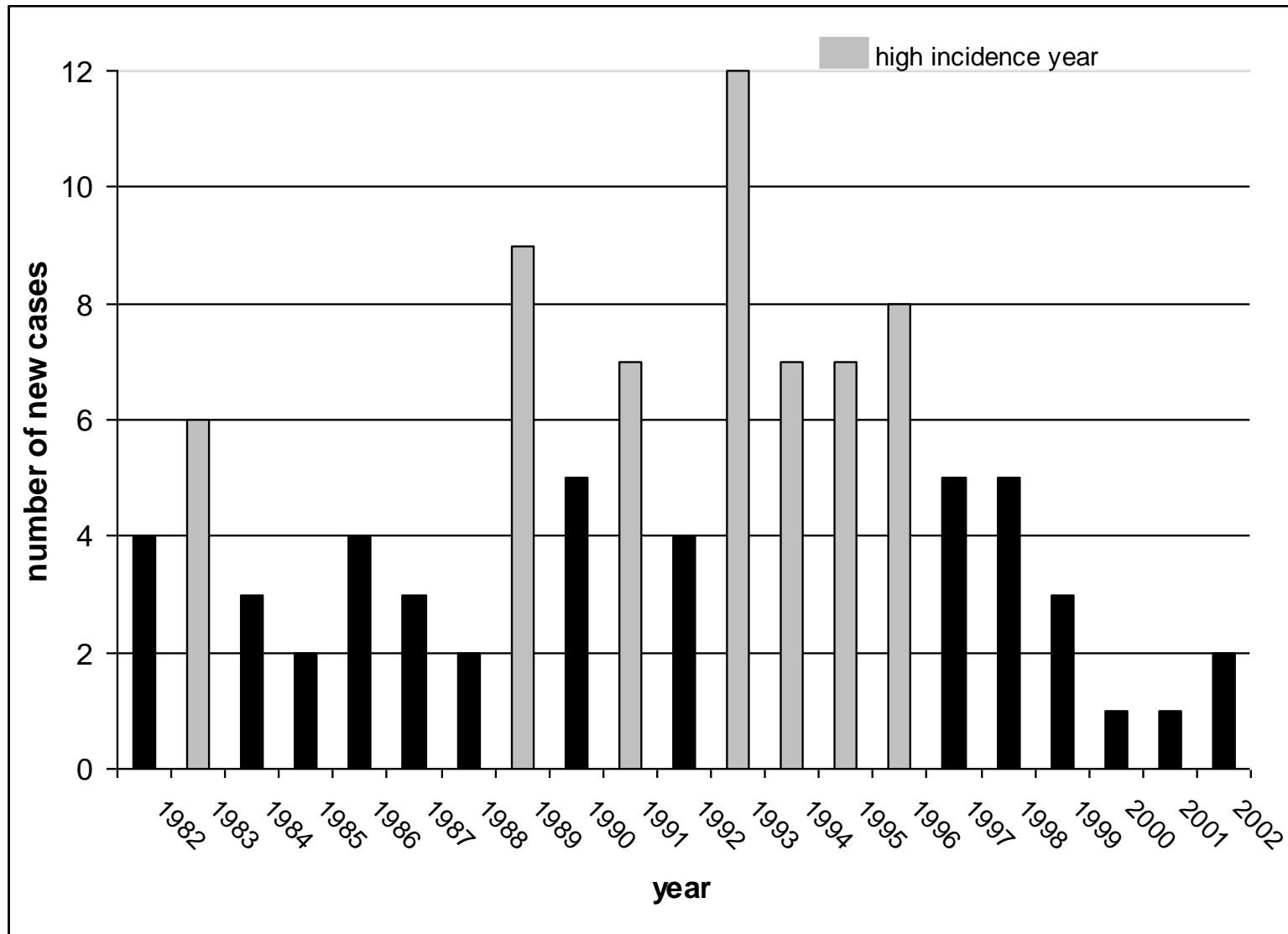
- Chorea em grego significa **dança**
- *Dança de São Vito*
- **São movimentos involuntários cuja principal característica é a imprevisibilidade da sequência de ativação muscular**

Coréias: etiologia

- **Lesões estruturais:**
 - Lesões vasculares, tumores, etc
- **Induzida por drogas**
 - Neurolépticos, etc
- **Genética**
 - Doença de Huntington, SCA, neuroacantocitose, HDL, etc
- **Infeciosas**
 - HIV, toxoplasmose, etc
- **Auto-ímmunes**
 - Coréia de Sydenham, Lupus, coréia gravídica, paraneoplásica, etc
- **Metabólicas**
 - Insuficiência hepática, hipertireoidismo, hipo/hiperglicemia, etc

<u>ETIOLOGIA</u>	<u>N</u>	<u>%</u>
Coréia de Sydenham	61	51,3%
D. de Huntington	22	18,5%
D. Cerebrovascular	11	9,2%
Coréia senil	4	3,4%
Coréia gravídica	3	2,5%
Colagenose	3	2,5%
Uso de anovulatório	1	0,8%
Hipertireoidismo	1	0,8%
Episódio anóxico-isquêmico	1	0,8%
Coréia familiar benigna	1	0,8%
Coréia paroxística benigna	1	0,8%
Coréia indeterminada	1	8,4%
TOTAL	119	100%

Incidência da Coréia de Sydenham no HCRP



Coréia de Sydenham ou coréia reumática



Coréia de Sydenham: diagnóstico

Diagnóstico clínico (exclusão): critérios de Jones

• Critérios maiores:

- Cardite
- Poliartrite
- Coréia
- Eritema marginatum
- Nódulos subcutâneos

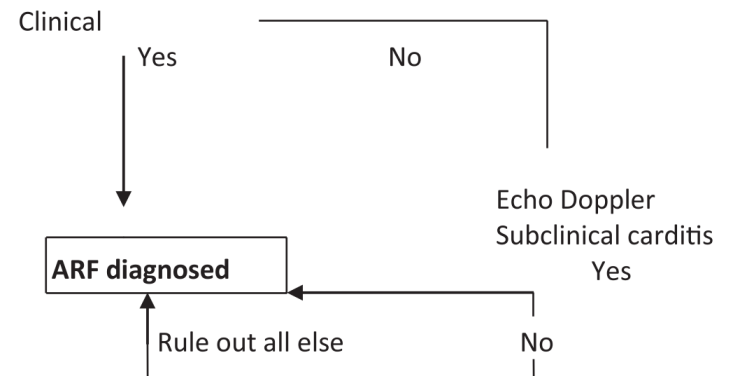
• Critérios menores:

- Artralgia
- Febre
- Provas de atividade inflamatória positivas
- Intervalo P-R aumentado no ECG

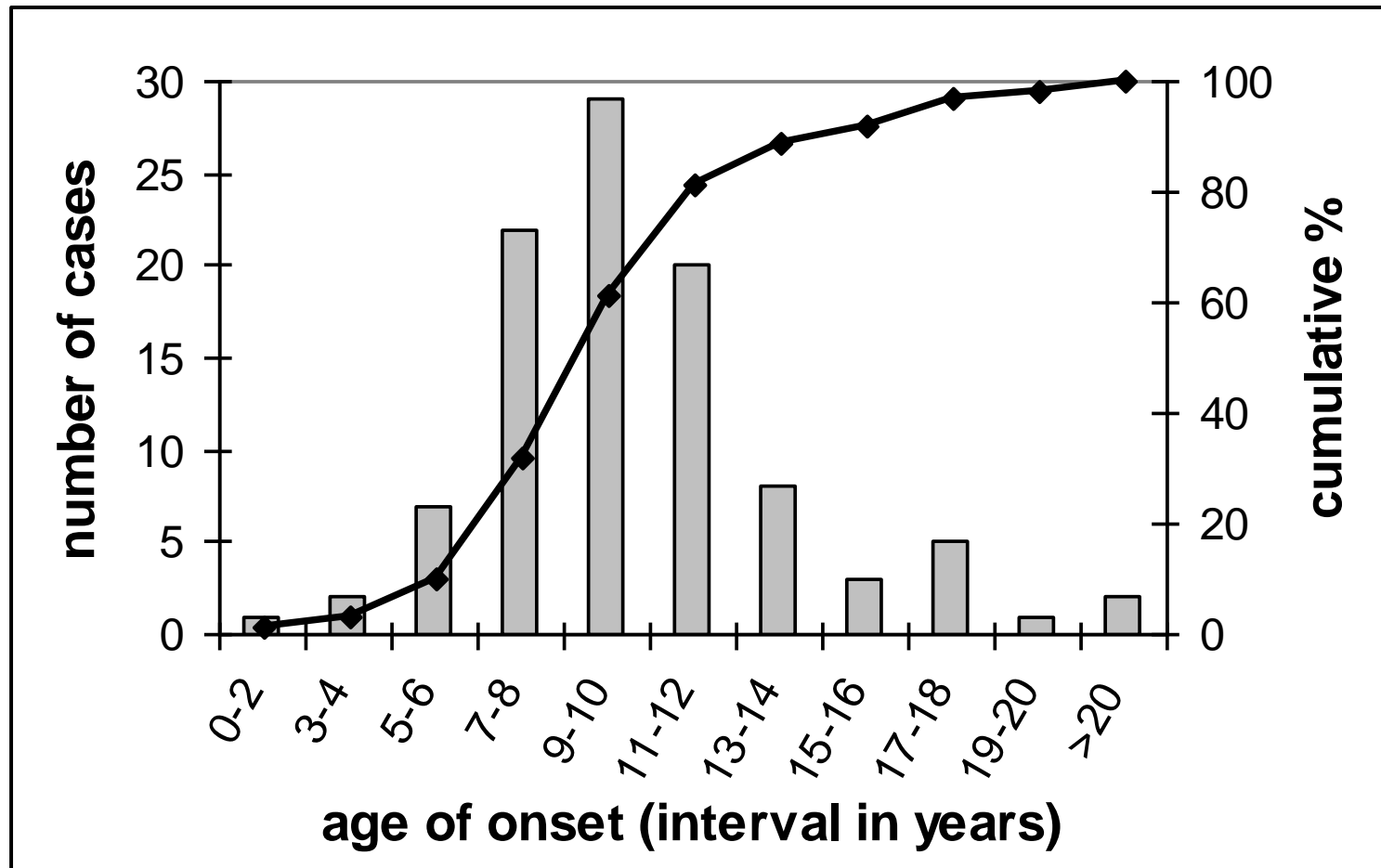
DIAGNÓSTICO:
2 manifestações maiores ou 1
manifestação maior e 2 menores

A Chorea

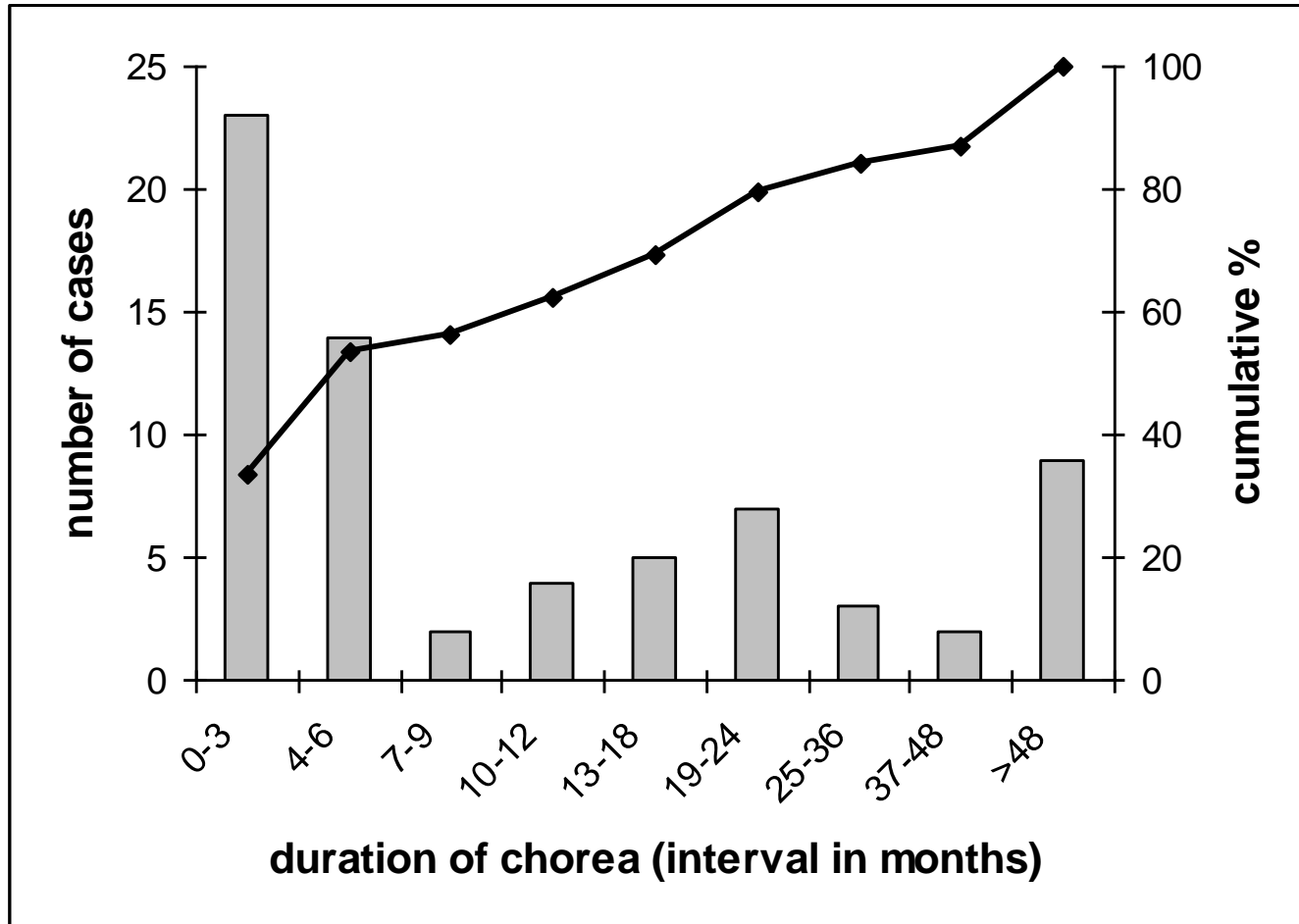
Circulation (2015)



Coréia de Sydenham: idade de início dos sintomas



Coréia de Sydenham: Duração dos movimentos involuntários



Coréia de Sydenham: sintomas

- Movimentos involuntários
- Alterações da marcha e da coordenação
- Disartria
- Disfagia
- alterações cognitivas: alt da concentração, etc
- Alterações comportamentais: ansiedade, TOC, TDAH
- Dificuldades para escrita

Coréia de Sydenham: tratamento

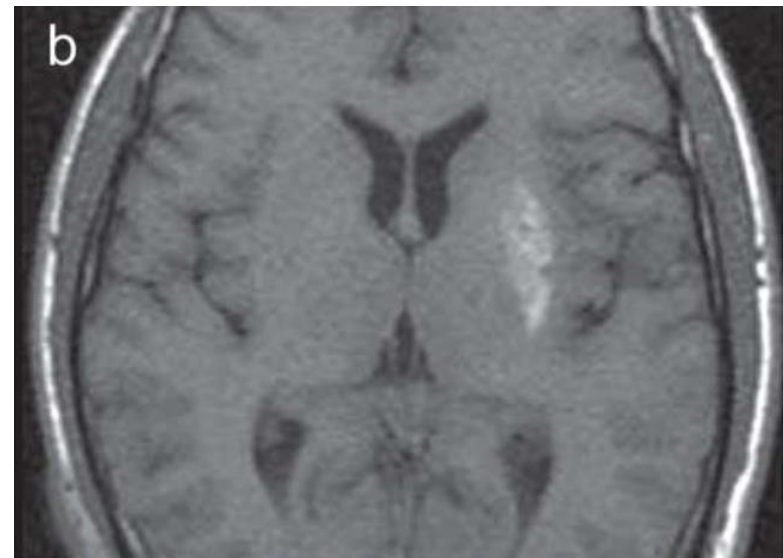
- **Controle dos movimentos involuntários**
 - Neurolépticos: haloperidol, risperidona, etc
 - Antiepilépticos: carbamazepina, ácido valpróico
 - Tetrabenazina
- **Imunossupressão/imunomodulação**
 - Corticóides
 - Imunoglobulina, plasmaferese
- **Prevenção de recidivas**
 - Antibioticoterapia profilática

Balismo

- movimento involuntário com as mesmas características da coréia porém mais amplos e rápidos
- **SECUNDÁRIO** a lesões no NST ou putâmen



Lesão vascular no NST



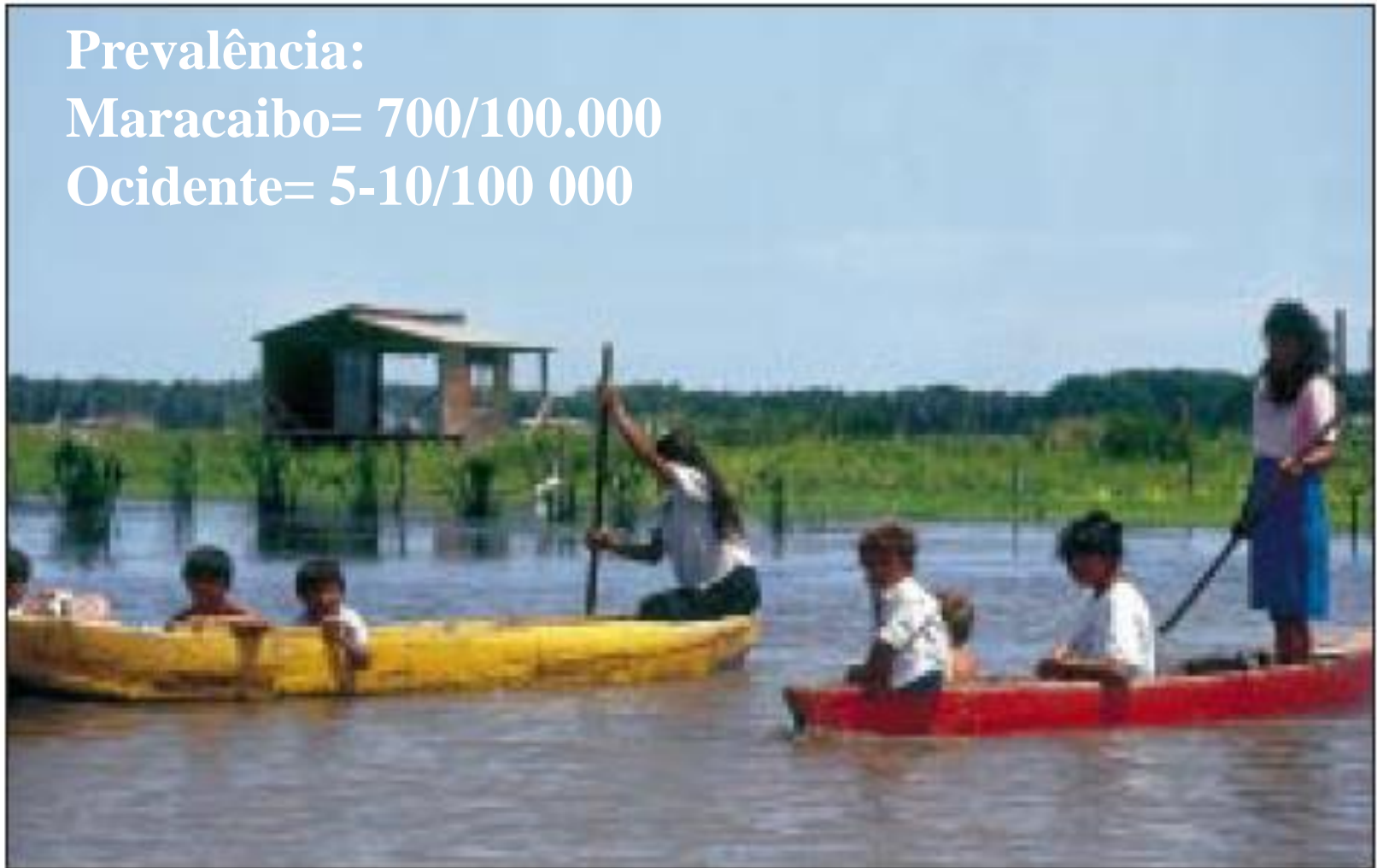
Hiperglicemia hipercetótica

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

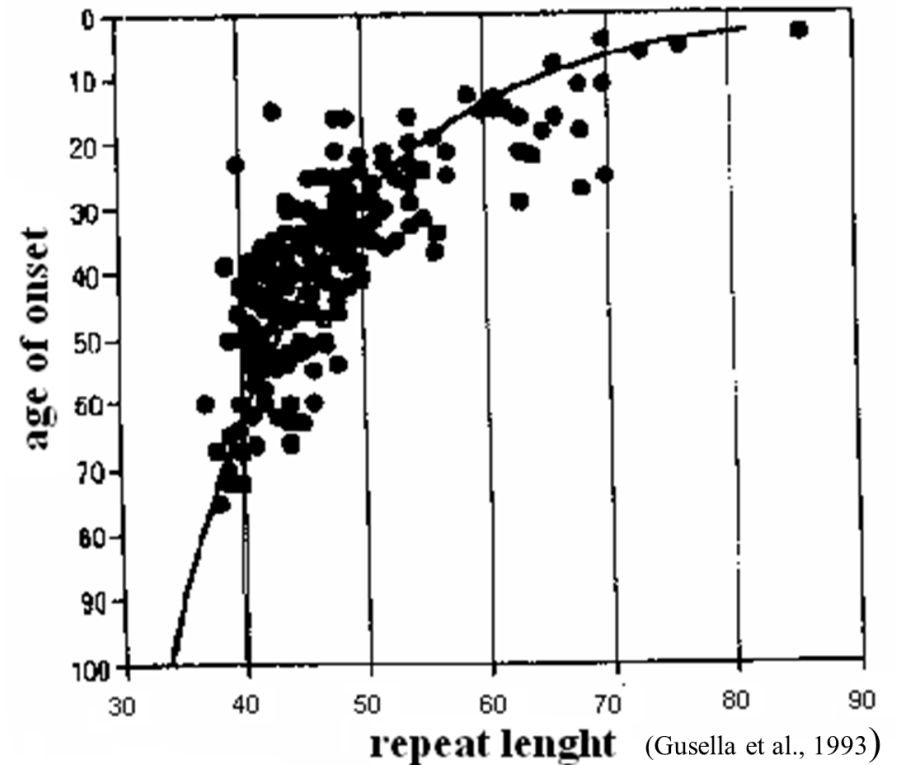
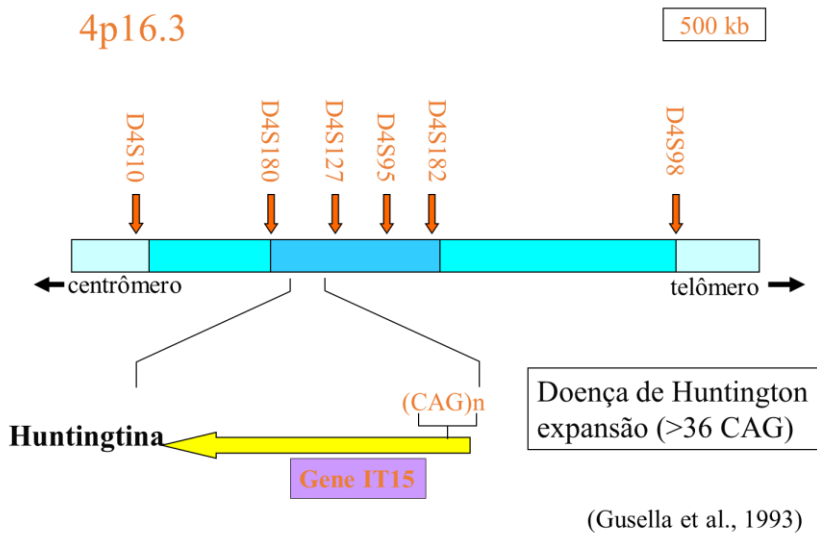


Coréia de Huntington: sintomas

- **Coréia é a manifestação característica**
- Dystonia
- **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

Coréia de Huntington: tratamento

- **Neuroprotetor**

- Diagnóstico precoce
- Silenciamento da expressão do gene anormal

- **Controle dos movimentos involuntários**

- Neurolépticos: haloperidol, risperidona, etc
- Antiepilépticos: carbamazepina, ácido valpróico
- Tetrabenazina

- **Tratamento dos sintomas comportamentais**

- Medicamentos para depressão, psicose, ansiedade, etc

- **Reabilitação**

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 secundárias e associadas a doenças heredo degenerativas

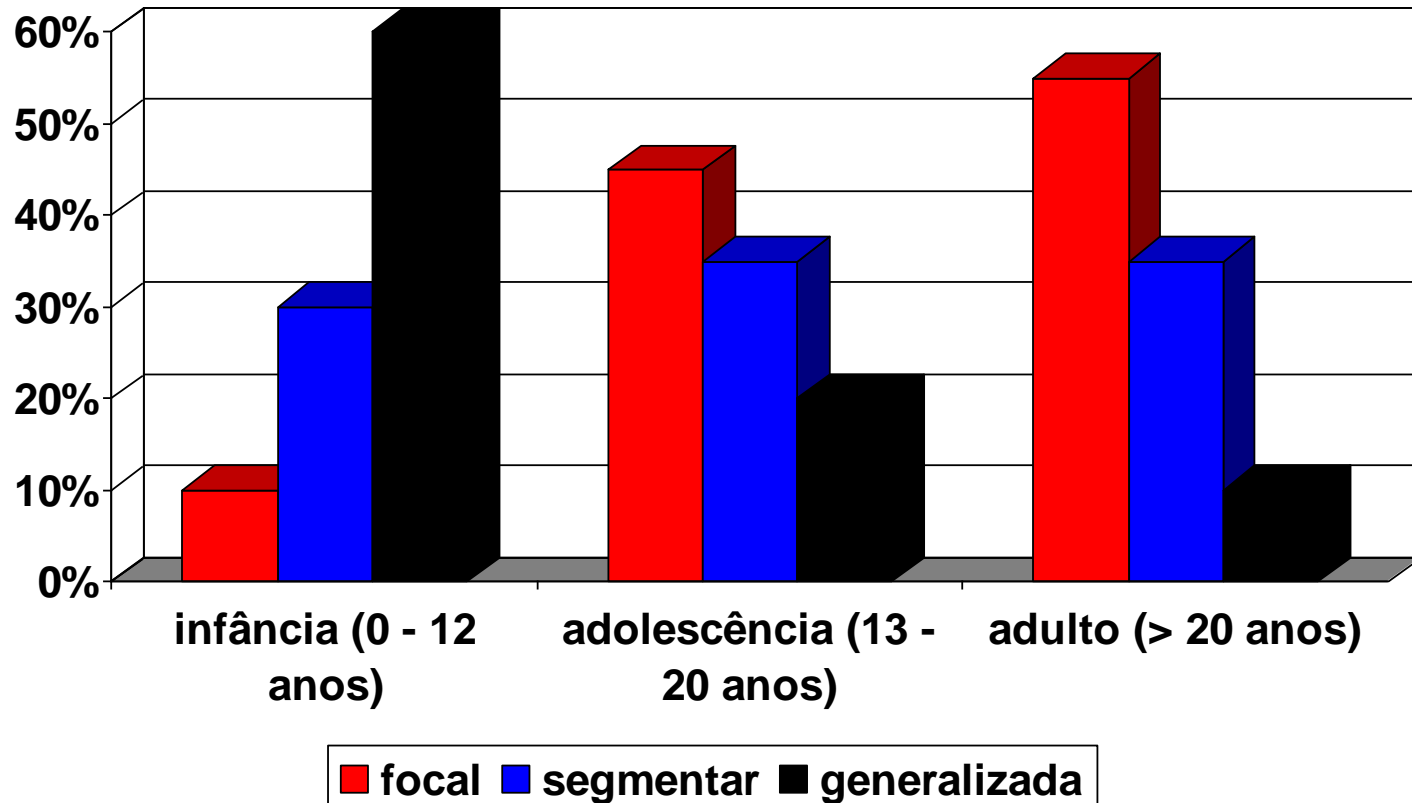
- **Distonia associada a outras alterações neurológicas: ataxia, sind. piramidal, etc**
- **Múltiplas etiologias:**
 - ✓ Paralisia cerebral
 - ✓ Traumatismo craniano
 - ✓ Encefalopatia hipóxico-isquêmica
 - ✓ Doenças degenerativas
 - ✓ **Distonia tardia**
 - ✓ outras

Distonia tardia



Distonias primárias

- Relação entre idade de início da distonia e a distribuição dos movimentos anormais



(Fahn, Marsden & Calne, 1987)

Distonias primárias: etiologia

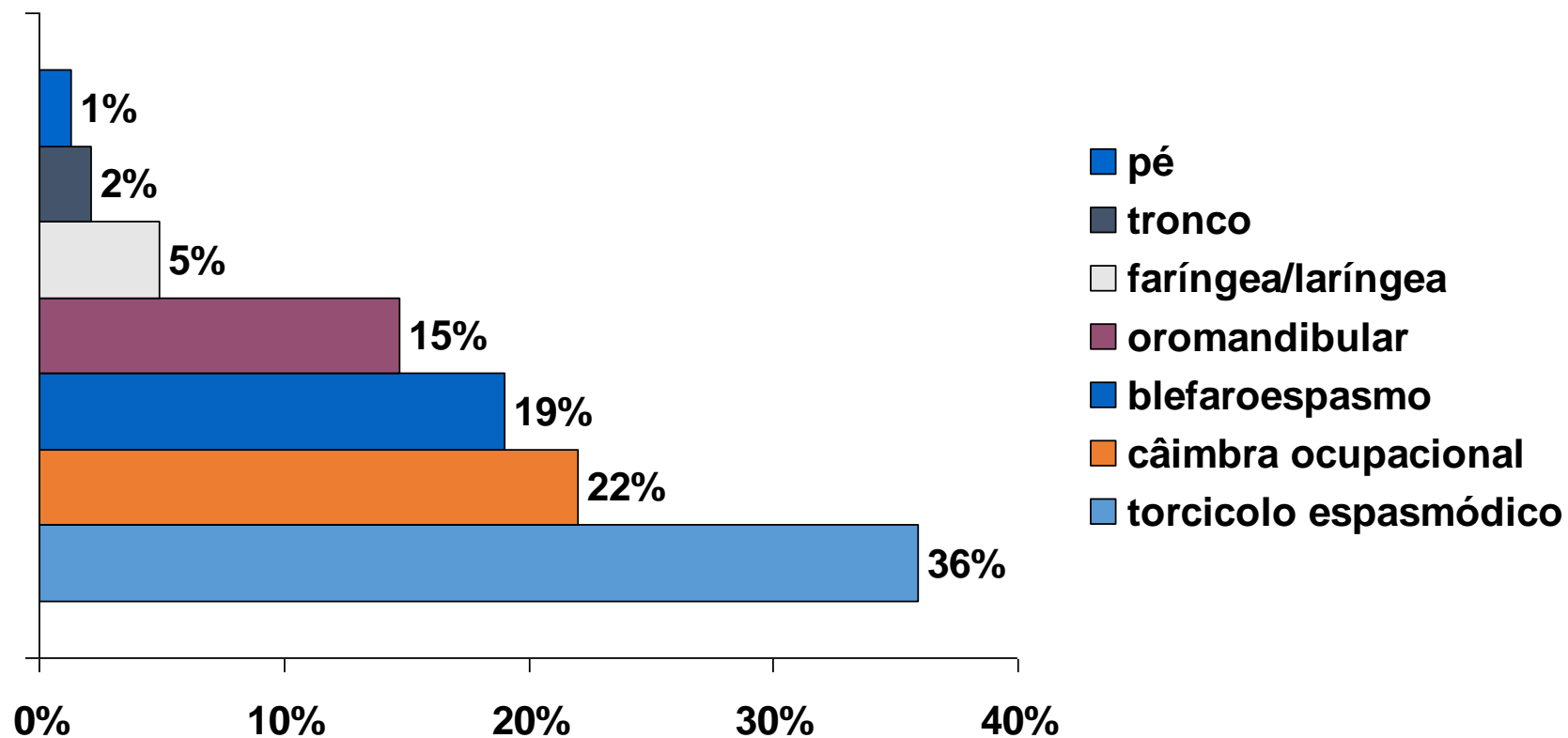
- **Genética**

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

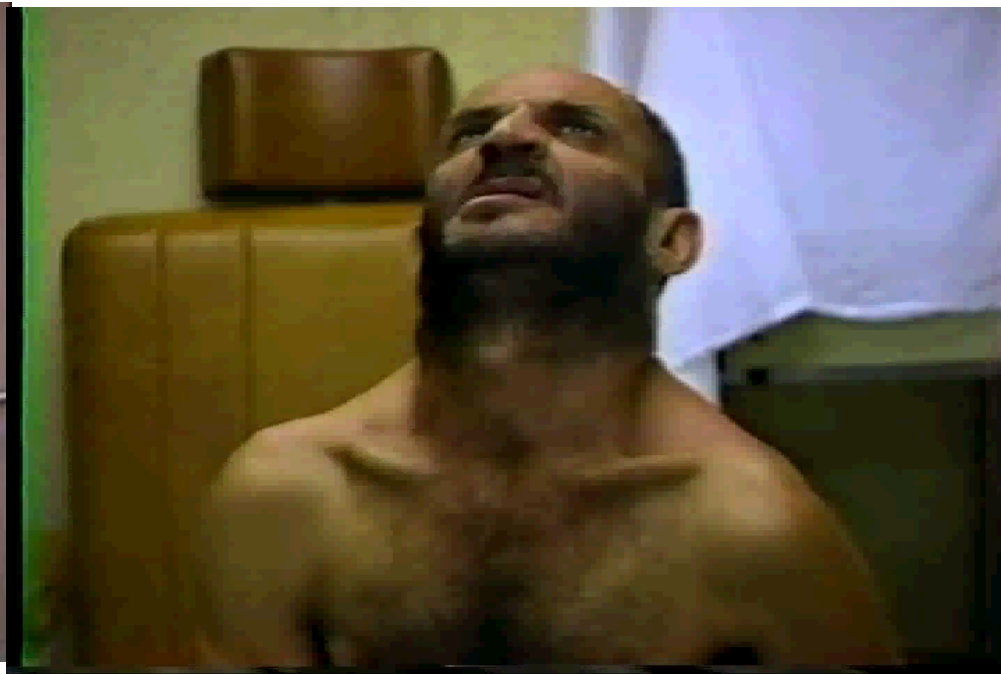
- **Formas genéticas com genes identificados:**

	clínica	herança	gene
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



Distonias focais: torcicolo espasmódico



Distonias focais: cãibra do escritor



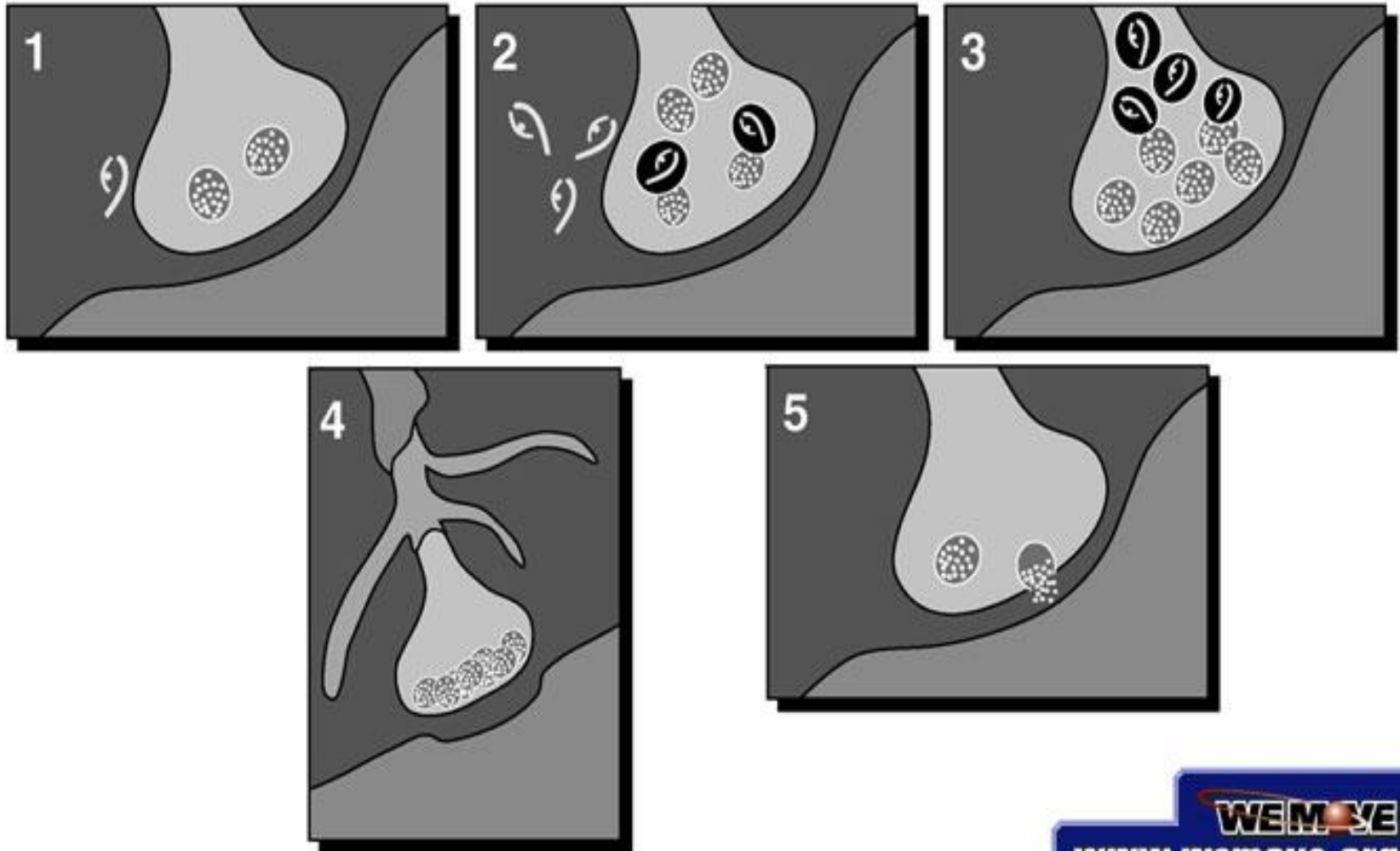
Distonias focais: blefaroespasmo



Distonias: tratamento

- **Farmacológico**
 - **Anticolinérgicos**
 - Biperideno/Trihexifenidil: 20-60mg/dia
 - **Baclofeno:** 60-120mg/dia
 - **Benzodiazepínicos, Zolpidem**
 - combinações de várias drogas
- **Aplicações de toxina botulínica**
- **Tratamento cirúrgico**
 - Implante de ECP nos globos pálidos

Toxina botulínica



Toxina botulínica



Toxina botulínica: eficácia



Tremores

Tremores

MARIA FILHO, ANTONIO ISIDRO DE
0141822A
NASC: 15/12/1952 BRA M



ese Diagnóstica C = Conduta

Tremor cerebelar



Tremor postural

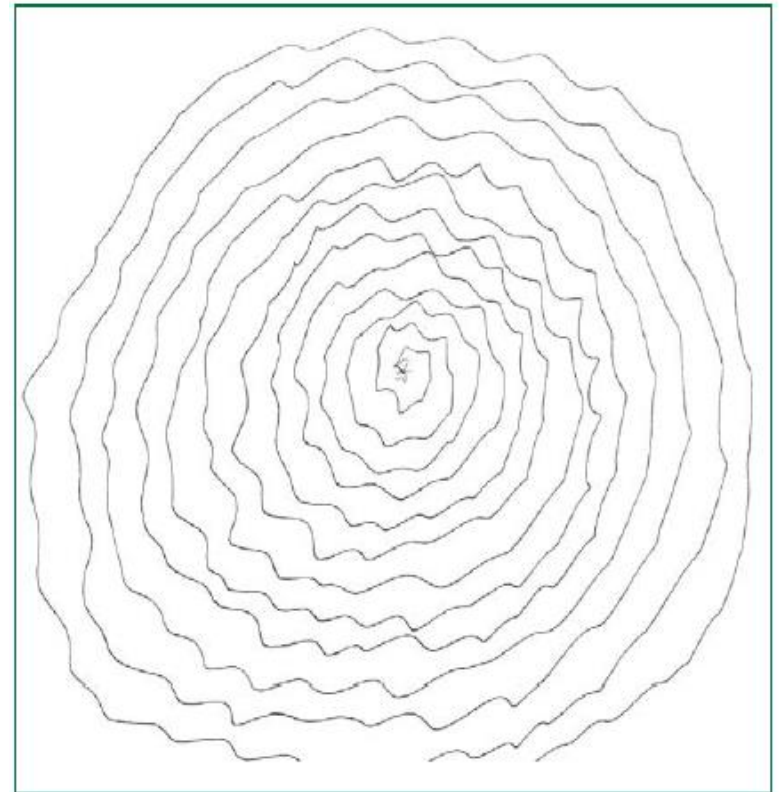


Tremor essencial

- **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



Tremor essencial: tratamento

- **Drogas**

propranolol

primidona

topiramato

- **Cirúrgico**

talamotomia

ECP

Mioclonias

- **Definição:**

- Movimentos involuntários bruscos, súbitos, “como um choque” que acomete um músculo ou grupo de músculos

- Manifestação de fenômenos de hiperexcitabilidade neural em qualquer localização do sistema nervoso

- **Fenômeno muscular**

- Positivo ou negativo

- **Classificação clínica:**

- focal, segmentar, multifocal, generalizado

Mioclónica periférica: espasmo facial



Mioclonias negativas



Mioclónicas positivas e negativas



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



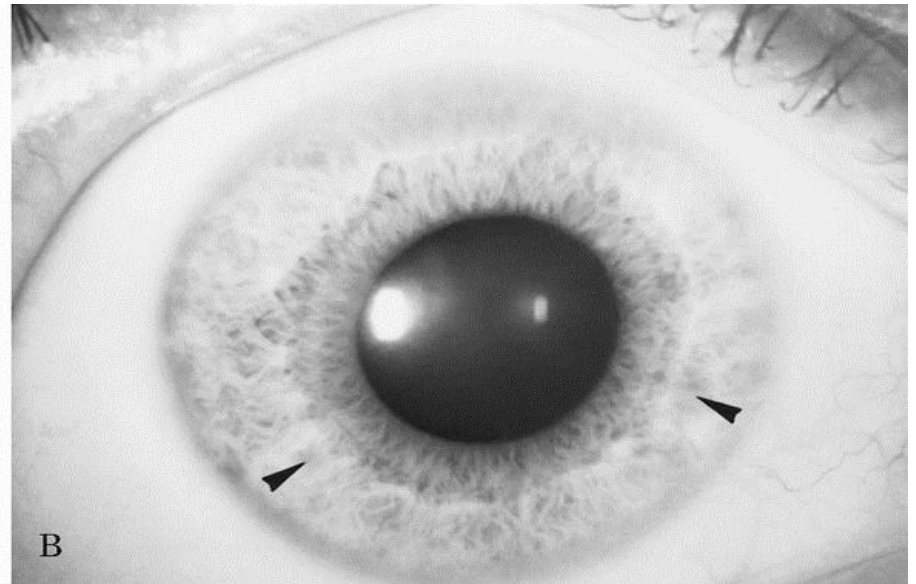
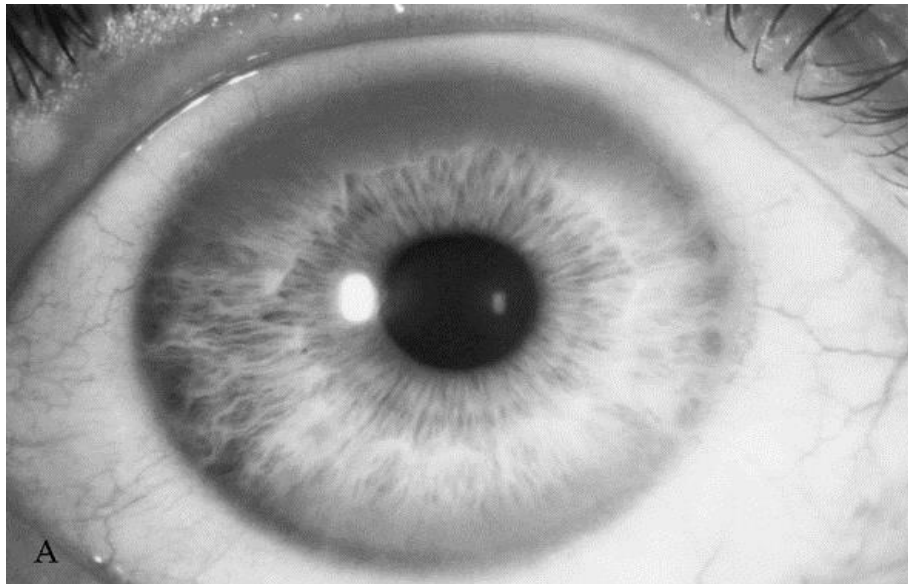
Tiques



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



Anel de Kayser-Fleischer

Doença de Wilson



Paciente 35 anos, trabalhadora braçal afastada, há 6 meses com tremores



Paciente 12 anos, desde os 3 anos apresenta crises paroxísticas de movimentos involuntários:

