



# Sind. hipercinéticas

**Prof. Vitor Tumas**

Depto de Neuciências 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

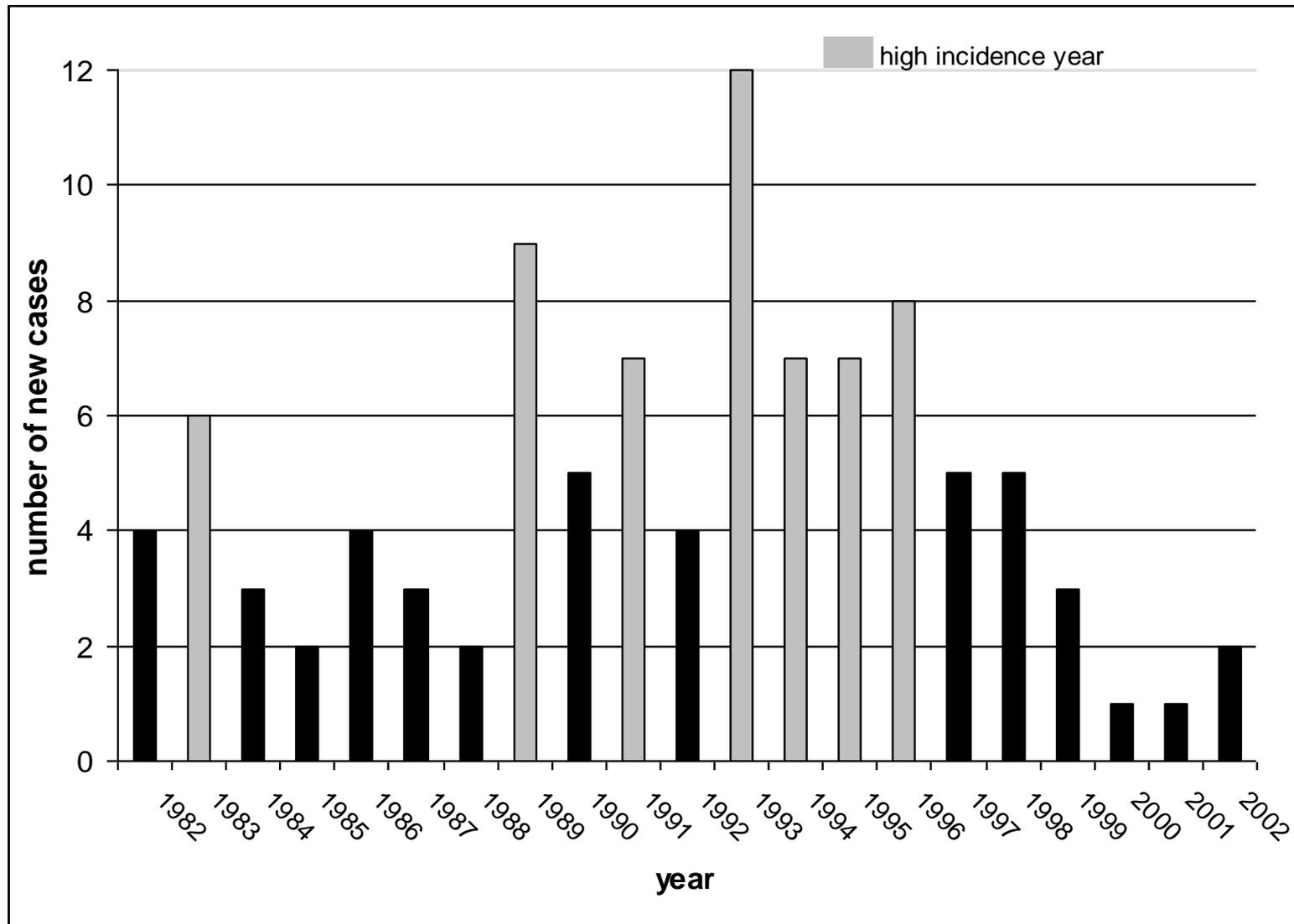
- Chorea em grego significa **dança**
- *Dança de São Vito*
- **São movimentos involuntários cuja principal característica é a imprevisibilidade da sequência de ativação muscular**

# 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>
<b>Coréia de Sydenham</b>	<b>61</b>	<b>51,3%</b>
<b>D. de Huntington</b>	<b>22</b>	<b>18,5%</b>
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%
<b>TOTAL</b>	<b>119</b>	<b>100%</b>

# 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

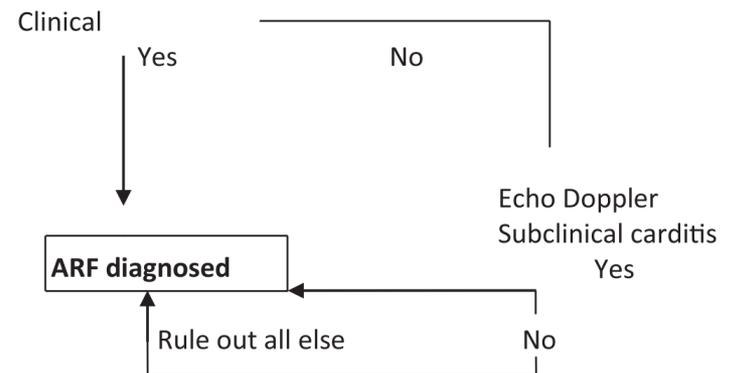
### • Critérios menores:

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

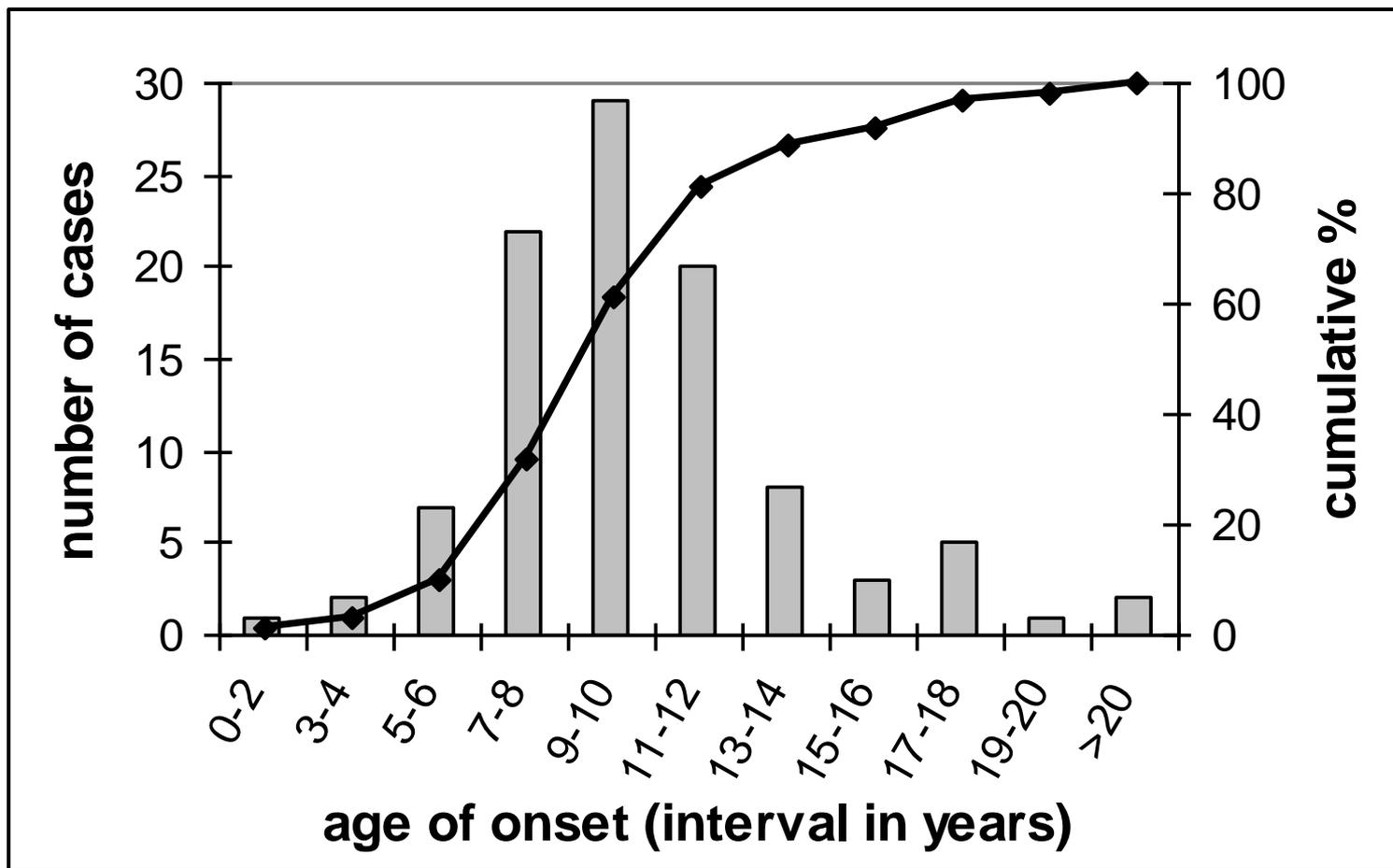
**DIAGNÓSTICO:**  
**2 manifestações maiores ou 1**  
**manifestação maior e 2 menores**

A Chorea

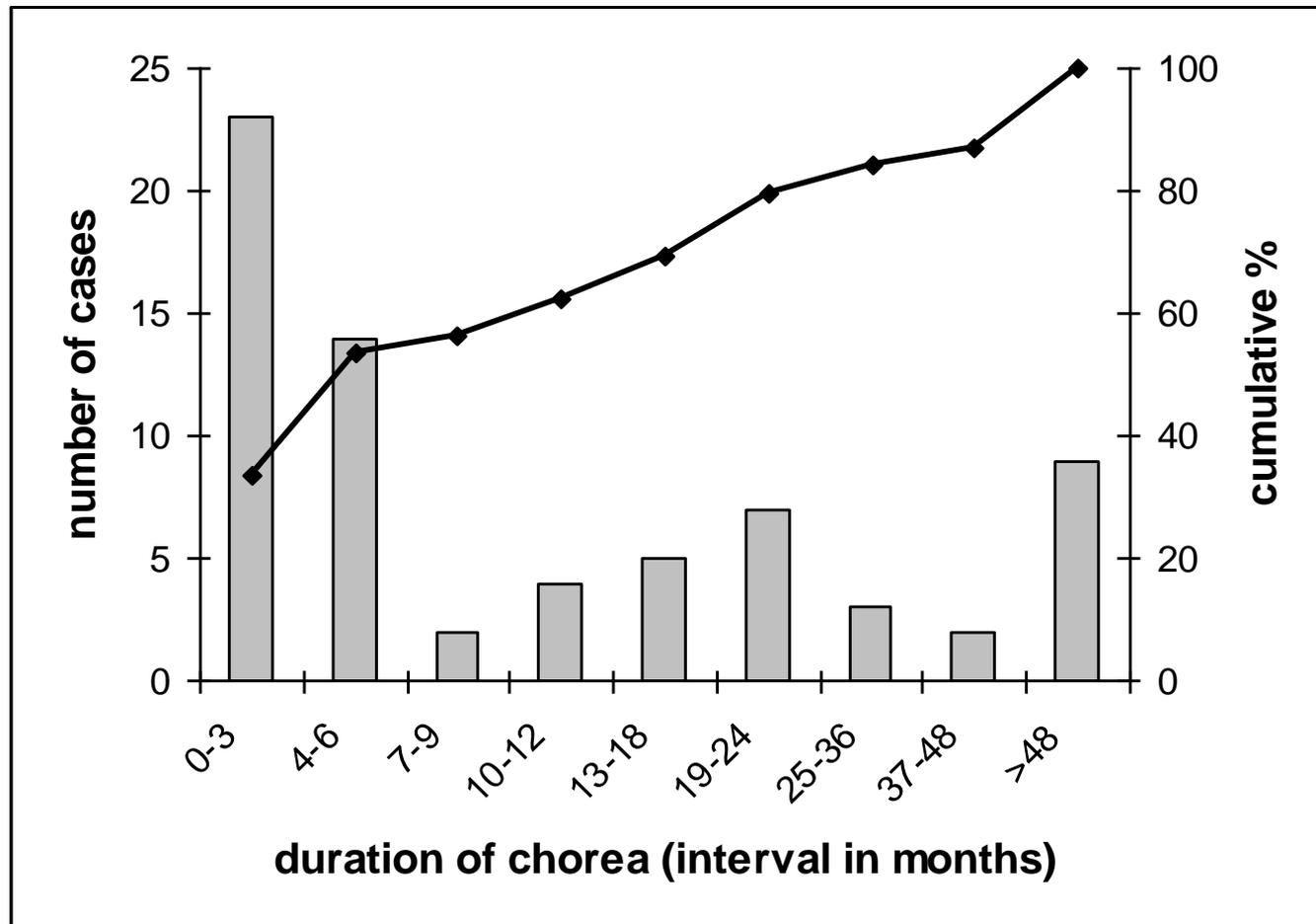
*Circulation (2015)*



# 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

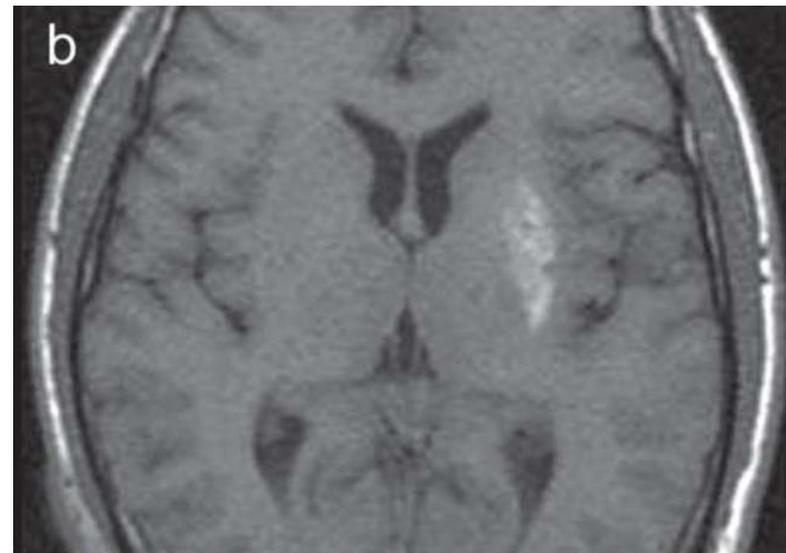
- **Controle dos movimentos involuntários**
  - Neurolépticos: haloperidol, risperidona, etc
  - Antiepilépticos: carbamazepina, ácido valpróico
  - Tetrabenazina
- **Imunossupressão/imunomodulação**
  - Corticóides
  - Imunoglobulina, plasmaferese
- **Prevenção de recidivas**
  - Antibioticoterapia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

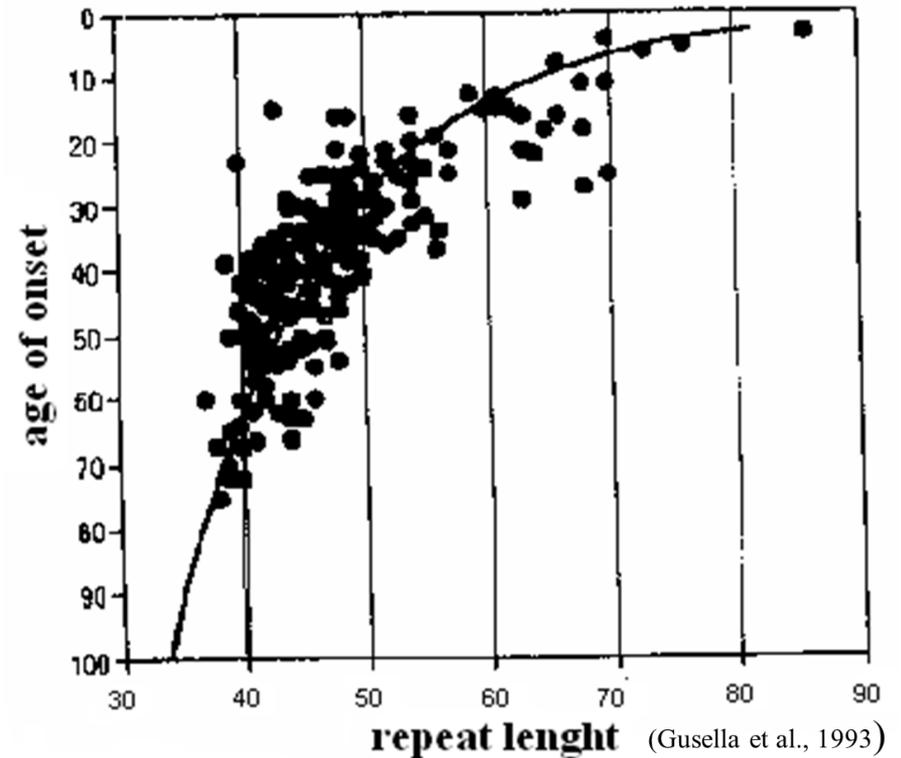
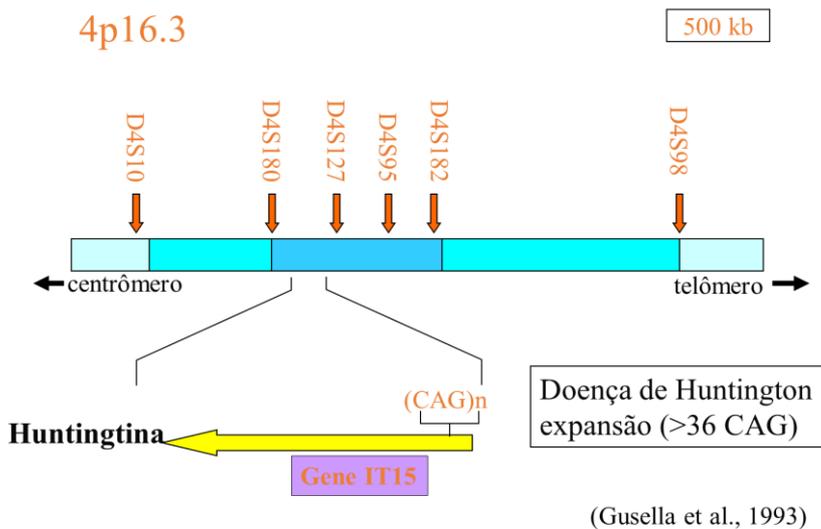


# Coréia de Huntington: sintomas

- **Coréia é a manifestação característica**
- 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

# 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

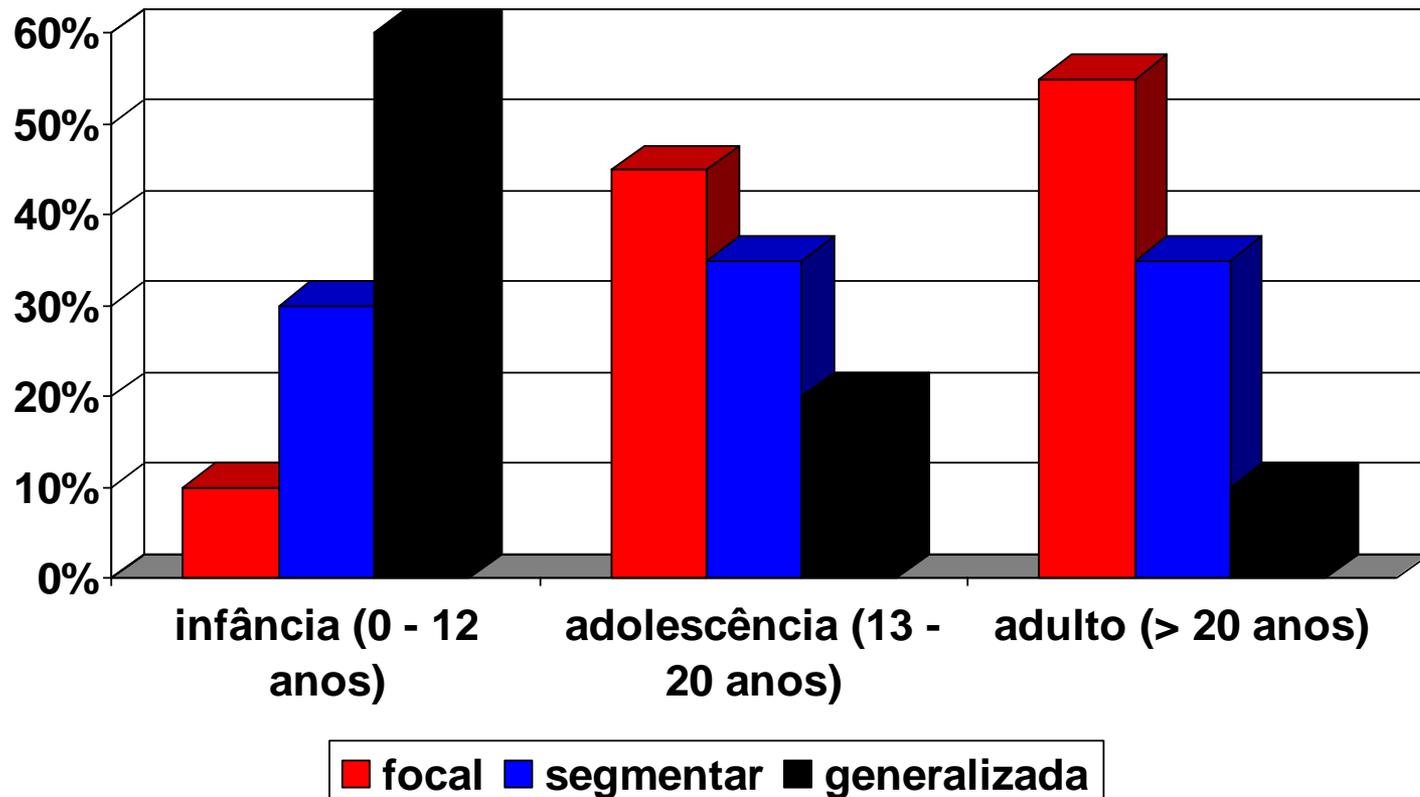
- **Distonia associada a outras alterações neurológicas: ataxia, sind. piramidal, etc**
- **Múltiplas etiologias:**
  - ✓ Paralisia cerebral
  - ✓ Traumatismo craniano
  - ✓ Encefalopatia hipóxico-isquêmica
  - ✓ Doenças degenerativas
  - ✓ **Distonia tardia**
  - ✓ outras

# Distonia tardia



# Distonias primárias

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



(Fahn, Marsden & Calne, 1987)

# Distonias primárias: etiologia

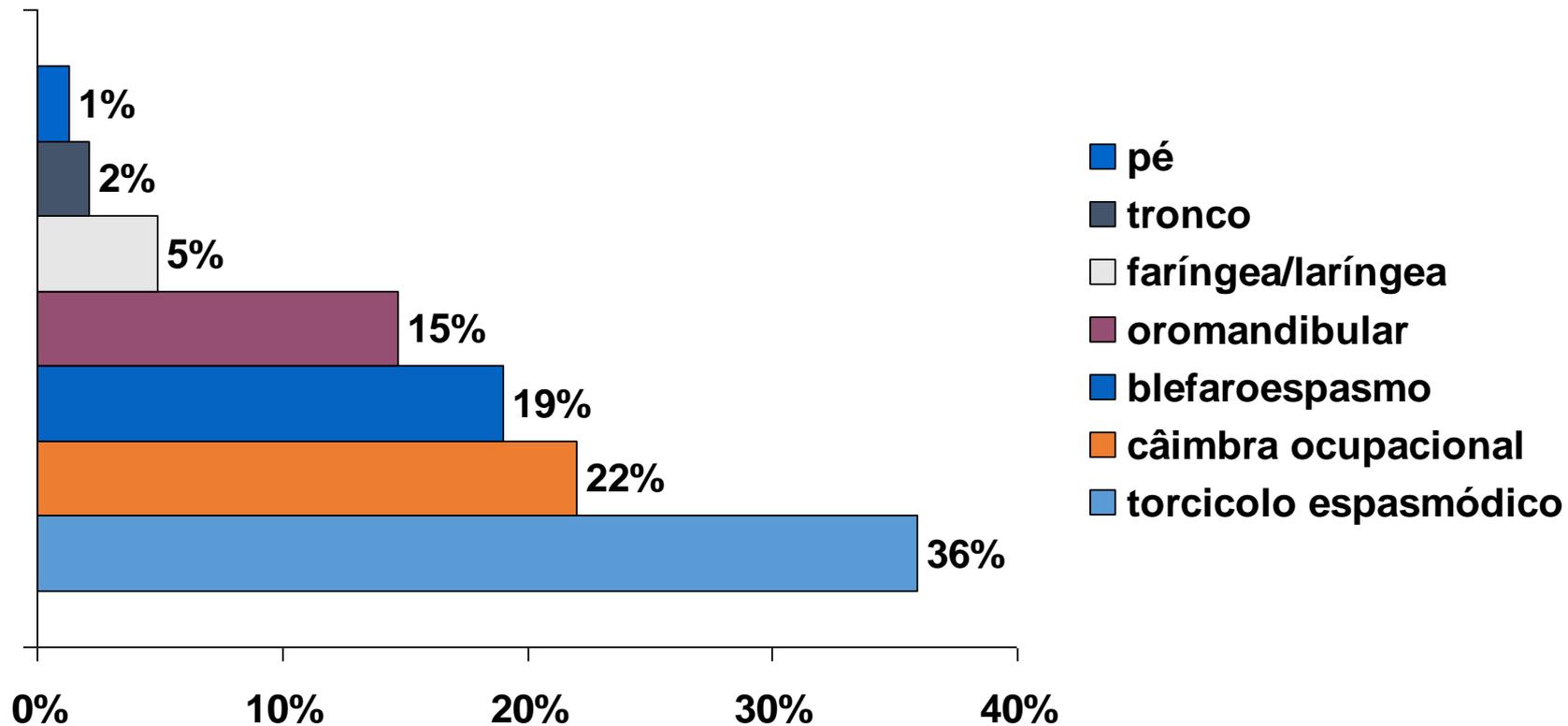
- **Genética**

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

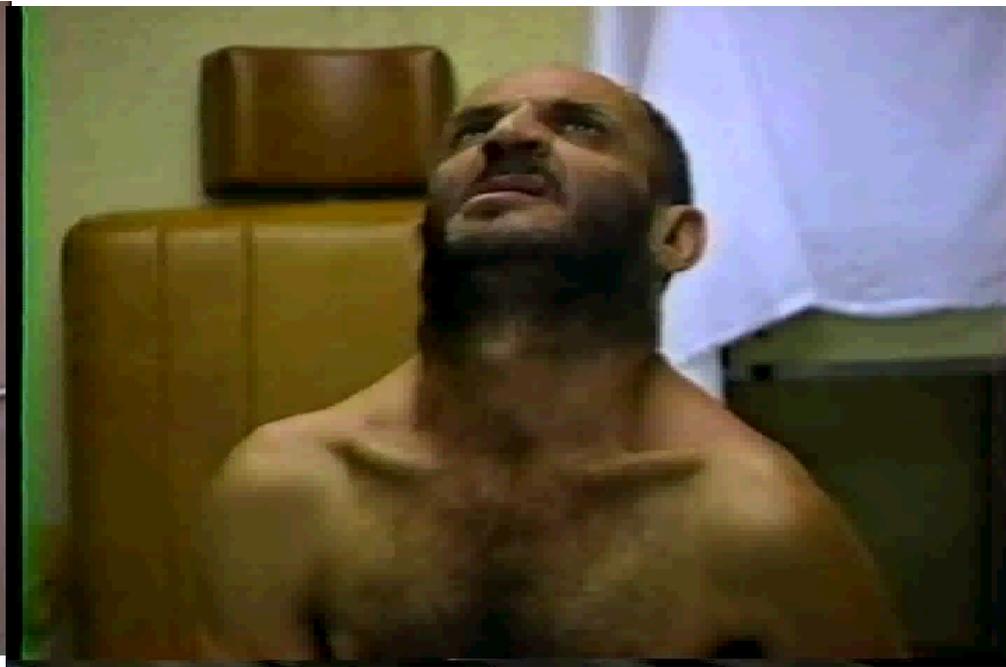
- **Formas genéticas com genes identificados:**

	<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



# Distonias focais: torcicolo espasmódico



# Distonias focais: cãibra do escritor



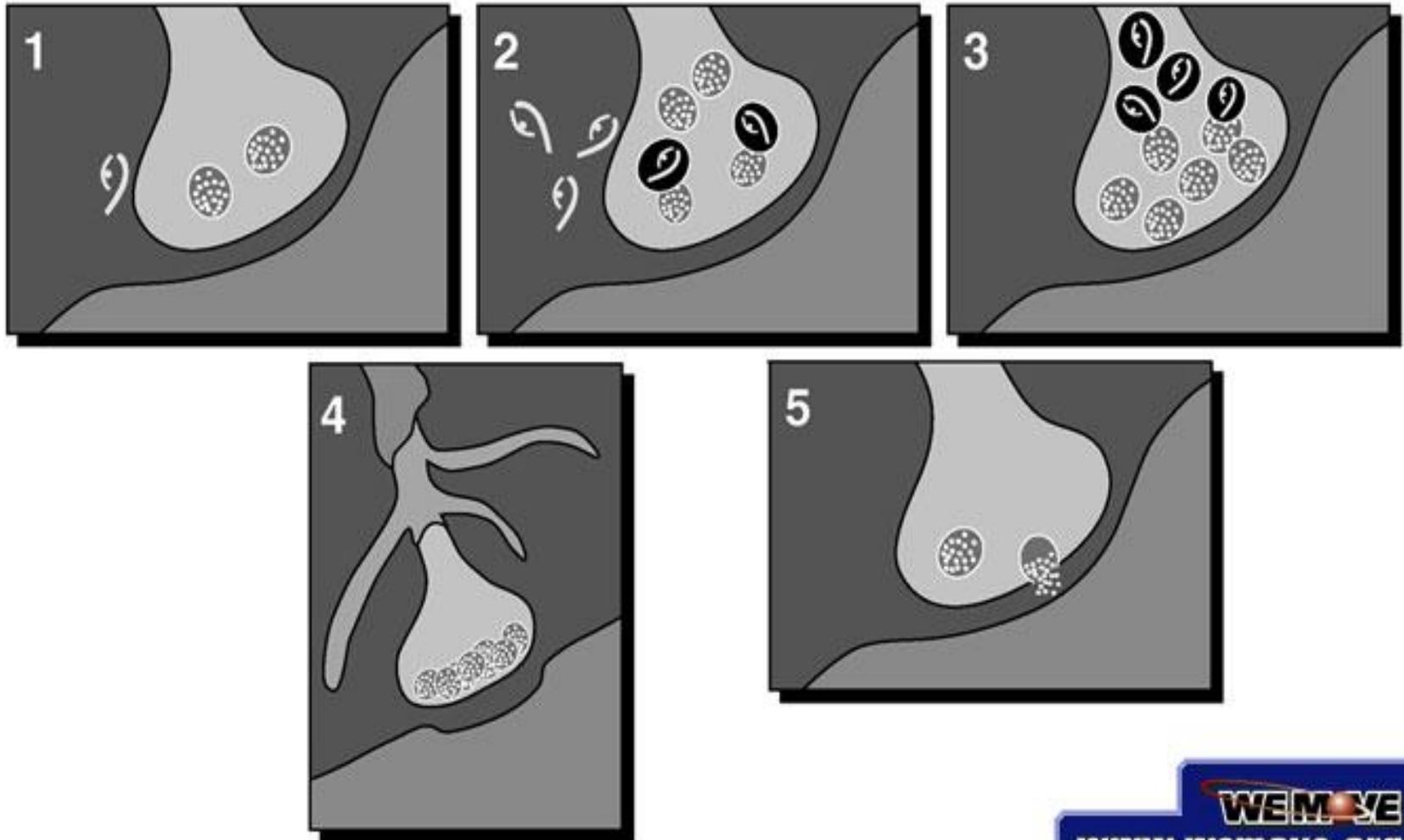
# Distonias focais: blefaroespasmo



# 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

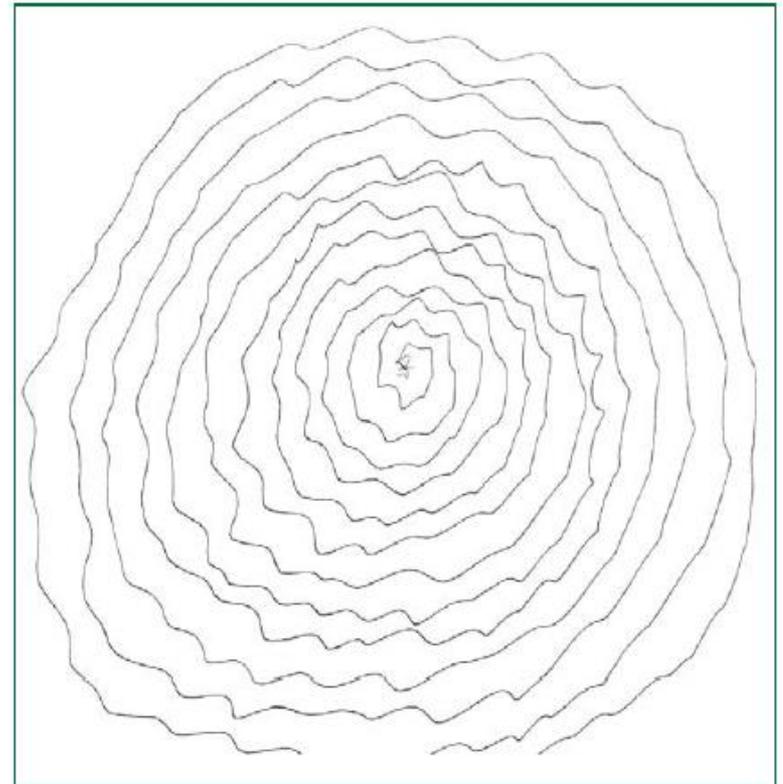


# Tremor essencial

- **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



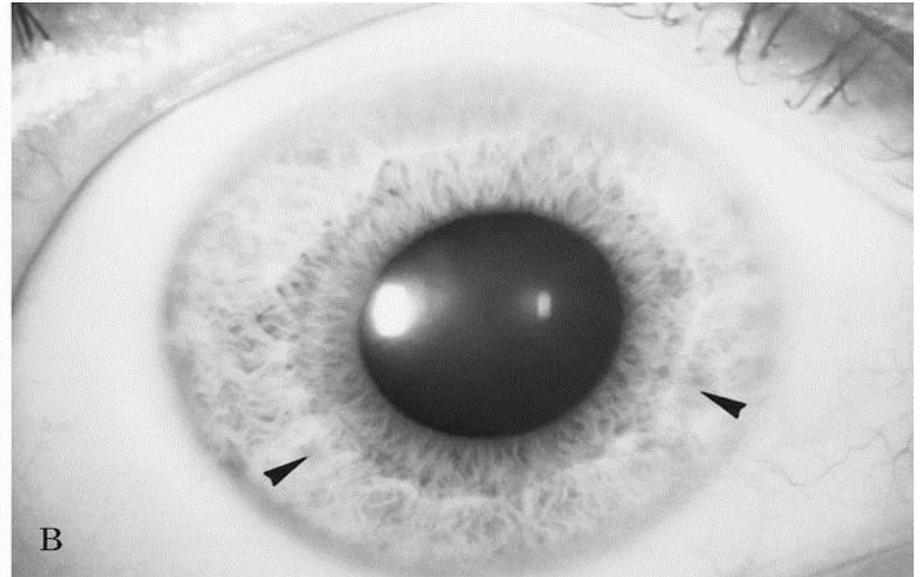
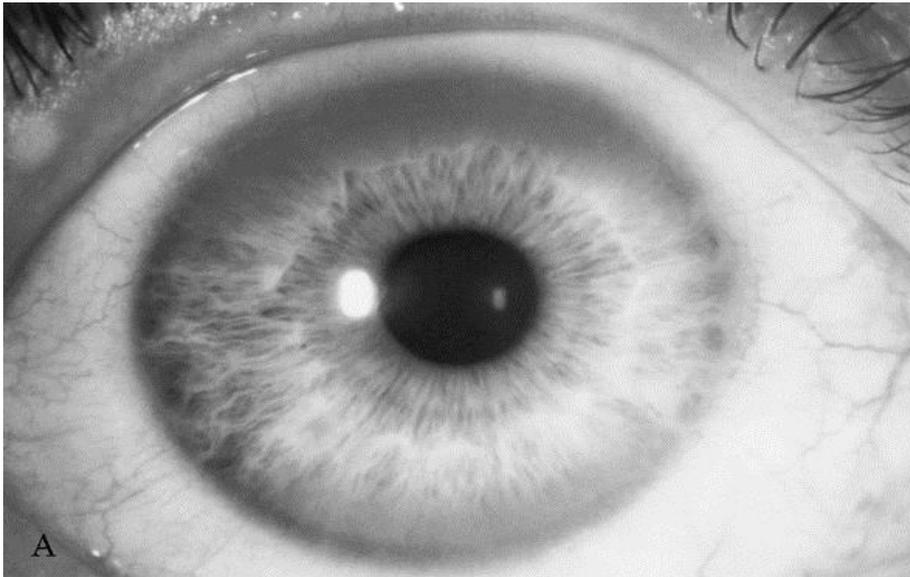
# Tiques



# 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:

