



## SÍNDROME DE TOURETTE - Tiques Nervosos

A síndrome de Tourette é um distúrbio neurológico hereditário que se caracteriza por movimentos involuntários repetidos e sons vocais (fônicos) incontroláveis chamados de tiques nervosos. Em alguns casos, esses tiques constituem frases e palavras impróprias.

A patologia que atualmente conhecemos como Síndrome de Gilles de la Tourette (ST) foi inicialmente descrita pelo médico francês Jean Marie Itard, em 1825. Relatou o caso de uma nobre francesa, a Marquesa de Dampierre, desde os seus sete anos portadora de tiques corporais persistentes. Emitia sons semelhantes a latidos, além de proferir obscenidades que a forçaram a viver reclusa pela maior parte de sua vida. Posteriormente, em 1873, Trousseau descreveu tiques motores, vocalizações bizarras e palilalia como sintomas integrantes da doença, então denominada "maladie des tics". George Beard, em 1881, relatou os casos dos "Franceses saltitantes de Maine", doentes portadores de ecolalia e reações de sobressalto exageradas. Foi em 1884 que George Gilles de la Tourette, interno de Charcot no Hospital de la Salpêtrière, descreveu mais oito casos de tiques múltiplos, coprolalia e ecolalia. Retomou os casos descritos anteriormente por Itard e Beard, considerando-os integrantes da mesma síndrome. Charcot, premiando a brilhante contribuição, conferiu o epônimo de Gilles de la Tourette à doença dos tiques.

Entre outubro de 1885 e março de 1886, Freud frequentou a enfermaria de Charcot naquele hospital. Relatou que "as coréias e as diversas formas de tiques (por exemplo, a doença de Gilles de la Tourette) estavam recebendo atenção especial durante a época em que frequentei aquele serviço". Acrescentou ainda que "Charcot considerava existirem dois tipos de tiques: o verdadeiro ou neurológico e o histérico. A diferença entre eles é que os verdadeiros são permanentes, enquanto os histéricos desaparecem mais cedo ou mais tarde".

Os sintomas da síndrome de Tourette geralmente aparecem antes de o indivíduo completar 18 anos de idade. A síndrome de Tourette pode afetar pessoas de todos os grupos étnicos; os homens são afetados de 3 a 4 vezes mais do que as mulheres. O curso natural da síndrome de Tourette é diferente de paciente para paciente. Embora a gravidade dos sintomas da síndrome de Tourette variem de muito leves a bastante sérios, a maior parte dos casos fica na categoria leve.

Os primeiros sintomas da síndrome de Tourette são normalmente tiques faciais - normalmente, piscar os olhos repetidamente. Entretanto, os tiques faciais podem também incluir mexer o nariz e fazer caretas. Com o tempo, outros tiques motores, como movimentar abruptamente a cabeça, esticar o pescoço, bater os pés, torcer e dobrar o corpo, podem aparecer.



Os pacientes com síndrome de Tourette podem emitir sons, palavras ou frases estranhas ou impróprias. Não é incomum que uma pessoa com a síndrome de Tourette esteja continuamente limpando a garganta, tossindo, fungando, grunhindo, emitindo gritos agudos, esganiçando ou gritando.

As pessoas com síndrome de Tourette podem gritar obscenidades involuntariamente (coprolália) ou repetir constantemente as palavras que outra pessoa está falando (ecolália). Podem, também, tocar excessivamente as pessoas com as que se encontram ou repetir determinadas ações obsessiva e desnecessariamente. Alguns pacientes com síndrome de Tourette grave apresentam comportamentos auto-lesivos, como morder os lábios e as bochechas, bater a cabeça contra objetos duros. Entretanto, estes comportamentos são extremamente raros.

Os tiques nervosos aumentam e diminuem alternadamente em gravidade e periodicamente variam em número, frequência, tipo e localização. Os sintomas podem cessar durante semanas ou meses seguidos e recomençar mais tarde.

#### Classificação dos tiques

A primeira grande classificação dos tiques, de acordo com critérios descritivos, deve ser a de tiques motores e vocais, que por sua vez se subdividem em simples e complexos. Os primeiros envolvem contrações de grupos musculares funcionalmente relacionados, são abruptos, rápidos, repetidos e sem propósito, geralmente percebidos como involuntários. Há duas categorias de tiques nervosos: o simples e o complexo. Os tiques nervosos simples são movimentos breves e súbitos que envolvem um número limitado de grupos musculares. Eles ocorrem de maneira simples ou isolada e são frequentemente repetitivos. Os exemplos mais comuns de tiques nervosos simples são piscar excessivamente os olhos, encolher os ombros, fazer caretas, puxar subitamente a cabeça, esganiçar e fungar. Os tiques nervosos complexos são padrões precisos e coordenados de movimentos sucessivos que envolvem diversos grupos musculares. Os tiques nervosos complexos podem incluir saltar, cheirar objetos, tocar o nariz, tocar as outras pessoas, coprolália, ecolália ou comportamentos auto-lesivos. Os tiques complexos, entretanto, são mais lentos, envolvem grupos musculares não relacionados funcionalmente, podem parecer propositados, percebidos como. De acordo com esse grupo, uma sucessão de tiques simples situa-se no limite entre o que se entende por tique simples e complexo.

Dentre os tiques complexos estão incluídos a ecocinese ou ecopraxia (imitação de gestos realizados por outrem), e a copropraxia (realização de gestos obscenos). Coprolalia e ecolalia são seus equivalentes na linguagem e palilalia, a repetição de sons, sílabas ou palavras. Os tiques podem ser, ainda, tônicos ou clônicos. Os tônicos ou distônicos são sustentados, mais lentos, enquanto os outros são breves, súbitos. Os tiques vocais são sons produzidos pela passagem de ar através do nariz ou boca. Tiques vocais simples são meros sons, enquanto os complexos apresentam significado e incluem coprolalia, palilalia e ecolalia.



Os tiques podem ser controlados pelas pessoas que o possuem?

As pessoas com síndrome de Tourette podem às vezes inibir seus tiques nervosos por um pequeno espaço de tempo, mas o esforço é similar ao necessário para conter um espirro. No final, a tensão chega ao ponto de ser insustentável e o tique escapa. Os tiques nervosos pioram em situações de estresse, todavia, melhoram quando a pessoa está relaxada ou absorvida por uma atividade. Em muitos casos os tiques diminuem acentuadamente durante o sono.

### Epidemiologia

Embora a causa básica da síndrome de Tourette seja desconhecida, pesquisas recentes sugerem que há uma anormalidade genética que afeta o metabolismo cerebral de neurotransmissores, como dopamina, serotonina e norepinefrina. Os neurotransmissores são substâncias químicas que no cérebro conduzem sinais de uma célula nervosa para outra.

A prevalência exata da ST é desconhecida. Certamente é mais freqüente do que se supunha. De modo geral, estima-se que a prevalência seja cerca de 0,5/1000 pessoas. Esta cifra deve, entretanto, ser considerada subestimada, uma vez que depende, em parte, dos critérios e métodos utilizados e do tipo de estudo epidemiológico. A ST acomete cerca de três a quatro vezes mais o sexo masculino do que o feminino. Quando são considerados tiques isoladamente, a freqüência aproximada varia de 1% a 13% nos meninos e 1% a 11% nas meninas. Os dados disponíveis apontam para uma freqüência de 9 homens para 1 mulher e de 3 para 1, quando são consideradas crianças e adultos. Parece não haver diferenças transculturais na prevalência de ST. Assim, estudos epidemiológicos realizados em Israel, Inglaterra, França e Estados Unidos têm encontrado resultados bastante semelhantes. É encontrada independentemente de classe social. Alguns estudos revelam que aproximadamente 60% dos pacientes tenham caído de posição social quando comparados com a de seus pais.

### Hereditariedade

Evidências de estudos genéticos sugerem que a síndrome de Tourette é predominantemente hereditária e o gene ou genes envolvidos podem causar uma gama variável de sintomas em diferentes membros da família. Uma pessoa com a síndrome de Tourette apresenta aproximadamente 50% de probabilidade de transmitir o(s) gene(s) para alguém de sua descendência. Entretanto, a predisposição genética pode não necessariamente resultar no desenvolvimento franco da síndrome de Tourette, mas pode se expressar como distúrbio mais brando de tique nervoso ou como comportamentos obsessivos compulsivos ou, possivelmente, como distúrbio por deficiência de atenção com poucos ou nenhum tique. É possível também que o descendente portador do gene não desenvolva qualquer sintoma da síndrome de Tourette. Uma incidência maior do



que a normal de distúrbios brandos de tique nervoso e comportamentos obsessivos compulsivos tem sido observada em famílias de indivíduos com a síndrome de Tourette.

O sexo também desempenha um papel importante na expressão genética da síndrome de Tourette. Se o portador genético descendente do paciente com síndrome de Tourette for homem, então o risco de desenvolvimento dos sintomas será de 3 a 4 vezes maior do que se fosse mulher. Todavia, a maioria das pessoas que herda o(s) gene(s) não desenvolverá sintomas graves o bastante para precisar de atenção médica. Em alguns casos da síndrome de Tourette é impossível determinar o componente hereditário. Estes são os chamados casos esporádicos, cuja causa é desconhecida.

### Etiologia

A etiologia da ST permanece desconhecida. Existem diversas linhas de pesquisa sobre o tema.

### Fatores genéticos

Os estudos com gêmeos e famílias têm fornecido evidências de que há uma transmissão genética vertical da vulnerabilidade à ST. A análise de segregação de famílias indica que a ST é herdada de acordo com o padrão autossômico dominante com penetrância variável dependendo do sexo. A taxa de concordância para a ST entre gêmeos monozigóticos (MZ) é maior que 50%, enquanto para os dizigóticos, é de cerca de 10%. Quando são incluídos os casos de tiques simples a concordância aumenta para 77% nos MZ. Estes dados falam a favor de que os fatores genéticos têm papel importante na etiologia da ST. Por outro lado, apontam para a influência dos fatores não genéticos. Foi sugerido que o Transtorno Obsessivo-Compulsivo e a ST estariam relacionados geneticamente, e que o TOC representaria um fenótipo alternativo do hipotético gene da ST, ainda não localizado.

### Fatores perinatais

Os resultados dos estudos que tentam estabelecer uma relação entre eventos perinatais adversos e a ST são conflitantes. Dois estudos não conseguiram verificar essa associação, enquanto outros encontraram 1,5 vezes mais complicações durante a gestação de mães de crianças com tiques quando comparadas a controles normais. Observaram-se uma relação entre a gravidade dos estressores durante a gestação, além de náusea e vômitos no primeiro trimestre e o desenvolvimento de distúrbios de tiques.

### Fatores Neuropsicológicos

Estes transtornos são conhecidos pela sua relação com o estresse: exacerbação dos sintomas diante de eventos estressantes, não necessariamente desagradáveis. Embora a maioria das formulações psicodinâmicas elaboradas para explicar a ST tenham sido desacreditadas, há associação entre o conteúdo dos tiques, seu início e os eventos marcantes na vida das crianças portadoras de ST. Assim, torna-se difícil negligenciá-los no curso do transtorno. De acordo com Brito, as pesquisas



relacionadas à neuropsicologia da ST demonstraram que o funcionamento cognitivo se encontra dentro dos limites da normalidade. Há, entretanto, uma ligeira diferença entre o QI verbal e o de *performance*. Os portadores de ST apresentam dificuldades no rendimento escolar, principalmente quando há comorbidade com TOC ou THDA. Foram encontradas dificuldades de aprendizado em 36% de 200 crianças com ST. Parece haver, também, déficit na atenção, principalmente nas tarefas mais complexas, como adição seriada, teste com seqüência de blocos, trilhamento, entre outros. Para esses mesmos autores, como os pacientes praticamente não diferiam no QI, esses achados representariam déficits seletivos.

#### Fatores neurobiológicos

Observaram uma assimetria no tamanho do putâmen dos pacientes. Enquanto normalmente o putâmen esquerdo costuma ser maior que o direito, na ST encontra-se uma predominância direita. Estudos com ressonância magnética, encontrou diferenças estruturais nos gânglios da base e no corpo caloso de portadores da ST. Estudos com tomografias de emissão (PET e SPECT) revelam, em geral, hipometabolismo e hipoperfusão em regiões do córtex frontal e temporal, no cíngulo, estriado e tálamo. Tais achados sugerem alterações no circuito córtico-estriado-talâmico. Existe modelo explicativo para a ST, baseando-se na existência de vários circuitos anatômicos e funcionalmente diferentes que conectariam as diversas áreas corticais com as estruturas subcorticais, retornando a uma área definida no córtex frontal. Para esses autores, na ST haveria uma alteração do circuito que conecta o córtex órbito-frontal, estriado e o tálamo. Brito propõe um novo modelo neurobiológico para explicar a ST e sua resposta terapêutica às diversas substâncias utilizadas atualmente. O modelo proposto incorpora os achados neuroquímicos, neuro-hormonais, etc., às teorias neuro-anátomo-funcionais que envolvem a macro e micro organização da gânglia basal, criando um modelo mais refinado e abrangente do que os propostos até então.

Os estudos sobre um possível substrato neuroquímico na ST são também conflitantes. Diversos trabalhos encontraram alterações quantitativas nos neurotransmissores e seus metabólitos. Os mesmos achados não foram confirmados em estudos posteriores. As pesquisas quantitativas dos metabólitos são insuficientes para determinar as causas dos desequilíbrios bioquímicos, já que esses podem ser causados tanto na síntese, quanto no seu catabolismo. A principal hipótese estudada envolve uma hiperatividade dopaminérgica, visto que os neurolépticos, antagonistas da dopamina, geralmente promovem uma grande redução dos tiques. Na mesma linha de raciocínio, os estimulantes como o metilfenidato, a cocaína, a pemolina e a L-dopa causam exacerbação dos tiques. O envolvimento do sistema noradrenérgico foi hipotetizado com base na resposta terapêutica à clonidina, um agonista alfa-2. O sistema serotoninérgico também tem sido responsabilizado pela fisiopatologia da ST; entretanto, há poucas evidências que sustentem essa hipótese. Outros mecanismos de neurotransmissão vêm sendo estudados, tais como a acetilcolina, o gaba, o sistema opióide endógeno, entre outros. Todos necessitam de maiores elucidações.

A elevada incidência de ST e tiques no sexo masculino levanta a hipótese de que estejam relacionados à exposição do sistema nervoso central a altos níveis de



testosterona e/ou outros hormônios gênero-específicos. Há relatos de casos que envolvem esteróides androgênicos na exacerbação de sintomas da ST entre fisiculturistas que abusam dessas substâncias.<sup>31</sup> Há um relato de flutuações dos tiques na ST relacionadas ao ciclo menstrual, com exacerbação na fase estrogênica pré-menstrual.<sup>32</sup>

A presença de anormalidades no eletroencefalograma (EEG) de pacientes com ST é controvertida. Os achados são insignificantes, não se justificando o uso do EEG na investigação rotineira da ST. As anormalidades encontradas são inespecíficas e não há evidências de atividade paroxística diretamente relacionada aos tiques. Os achados sugerem que os tiques não se originariam de mecanismos corticais utilizados em movimentos voluntários.

Alguns transtornos do movimento, sintomas obsessivo-compulsivos e hiperatividade possam estar relacionados à presença de anticorpos antineurais decorrentes de infecções estreptocócicas. Assim, designaram-se esse subgrupo de pacientes pelo acrônimo PANDAS - Distúrbios Pediátricos Neuropsiquiátricos Autoimunes Associados a Infecções Estreptocócicas. Relatam ter encontrado maior frequência do D8/17, um marcador genético da susceptibilidade à Febre Reumática (FR), em pacientes com PANDAS (85%), quando comparado a controles normais (17%). Da mesma forma, descreveram-se uma relação temporal entre infecção estreptocócica e o início abrupto de tiques em três crianças com transtornos de déficit de atenção e hiperatividade. Hollander et al.<sup>37</sup>, em publicação recente, alertam para o fato de que o marcador D8/17 poderia estar relacionado ao, e não ao PANDAS. Ressaltam ainda que a positividade para o D8/17 pode não ser específica para PANDAS, Coréia de Sydenham e Febre Reumática, questionando se não seria positivo também em outras patologias neuropsiquiátricas. Eliminadas essas possibilidades, o D8/17 poderá estar relacionado com um subtipo de TOC, definindo o papel dos fatores autoimunes pós-estreptocócicos no TOC e na ST. Caso esses achados sejam observados em estudos posteriores, teremos o primeiro marcador genético para um transtorno psiquiátrico. No Hospital das Clínicas da USP, Mercadante vem desenvolvendo um estudo semelhante, dosando anticorpos antineurais em pacientes portadores de tiques e sintomas obsessivo-compulsivos, sem história de FR. Recentemente, descreveram-se o caso de uma criança portadora de FR e ST, que desenvolveu um quadro de TOC durante uma reagudização do quadro de FR, sem apresentar coréia de Sydenham. Acreditam tratar-se do primeiro caso relatado na literatura psiquiátrica.

Pesquisas sobre comorbidade com distúrbios do sono, transtornos de ansiedade e depressão são abundantes na literatura. Discute-se se seriam comorbidades ou parte integrante da síndrome. Recentemente, publicou-se um artigo no qual avaliaram a psicopatologia e a comorbidade com transtornos de personalidade (TP) em 39 adultos portadores de ST. Destes, 64 % apresentavam um ou mais TP, de acordo com o SCID-II (entrevista clínica estruturada para o eixo II do DSM III-R). O TP mais encontrado foi o Borderline, seguido pelos TP Depressivo, Obsessivo-Compulsivo, Paranóide e Passivo-agressivo. Por se tratar do primeiro estudo controlado sobre este tema, os autores limitaram-se a levantar hipóteses que justificassem seus achados aguardando que estes possam ser confirmados futuramente.



Nem todas as pessoas com a síndrome de Tourette tem outro distúrbio além do tique nervoso. Entretanto, muitas delas sofrem problemas adicionais, como "comportamento obsessivo compulsivo", no qual a pessoa sente a necessidade de fazer uma coisa repetidamente, como lavar as mãos ou verificar várias vezes se a porta está fechada; "transtorno por deficiência de atenção", no qual a pessoa tem dificuldades para se concentrar e se distrai facilmente; "deficiências de aprendizagem", que incluem dificuldades para ler, escrever, aprender aritmética e perceber as coisas; problemas derivados da falta de "controle dos impulsos" que podem resultar em comportamentos excessivamente agressivos ou ações socialmente impróprias; ou "distúrbios do sono" com freqüentes estados de vigília ou de falar durante o sono.

A ampla gama de sintomas comportamentais que podem acompanhar os tiques nervosos são, de fato, mais incapacitantes do que os próprios tiques. Os pacientes, a família e os médicos precisam determinar qual grupo de sintomas e o mais incapacitante para possibilitar a escolha de medicação e terapias apropriadas.

Como os sintomas não incapacitam a maior parte dos pacientes e geralmente o desenvolvimento da pessoa prossegue normalmente, a maioria dos portadores da síndrome de Tourette não necessita de medicação. Entretanto, há medicamentos disponíveis para ajudar os pacientes quando os sintomas interferem no estado funcional.

Infelizmente, não há um único medicamento que seja útil para todas as pessoas com síndrome de Tourette, nem medicação alguma capaz de eliminar completamente os sintomas; além disso, todo medicamento tem efeitos colaterais. Na realidade, a medicação disponível para a síndrome de Tourette pode apenas ajudar a reduzir sintomas específicos.

Alguns pacientes que necessitam de medicação para reduzir a freqüência e a intensidade dos sintomas de tique nervoso podem ser tratados com drogas neurolépticas, Estes medicamentos são normalmente administrados em doses bastante pequenas que são lentamente aumentadas até se atingir o melhor equilíbrio possível entre o alívio dos sintomas e os efeitos colaterais.

Recentemente, cientistas descobriram que o uso a longo prazo de agentes neurolépticos pode causar um distúrbio de movimentos involuntários conhecido como discinesia tardia. Porém, esta condição geralmente desaparece quando a medicação deixa de ser administrada. Os efeitos colaterais podem ser atenuados com fármacos geralmente usados no tratamento da Doença de Parkinson. Outros efeitos colaterais, como fadiga, depressão, ansiedade, ganho de peso e dificuldades para raciocinar claramente, podem ser mais problemáticos.

O anti-hipertensiva, é também usada no tratamento dos tiques nervosos. Estudos mostram que ela é mais eficaz na redução dos tiques motores do que na redução dos tiques vocais. Fadiga, boca seca, irritabilidade, vertigem, cefaléia e insônia são efeitos colaterais comuns associados ao uso. Alguns ansiolíticos também podem ser prescritos para ajudar no controle dos sintomas de tique nervoso.



Também encontra-se disponível medicação para tratar alguns dos distúrbios comportamentais associados à síndrome. Estimulantes são geralmente prescritos para distúrbios por deficiência de atenção. Embora estes agentes sejam até certo ponto eficazes, também há relatos em que foram responsabilizados por aumentar os tiques nervosos, conseqüentemente há controvérsia a respeito de sua utilização. No caso de comportamentos obsessivos compulsivos que perturbam significativamente o funcionamento diário os ISRS e tricíclicos podem ser prescritos.

O tratamento psicológico inclui orientação aos pais e familiares e àqueles que convivem com a criança como seus educadores. É importante fornecer informações a respeito da doença, suas características e o modo de lidar com o doente. Deve-se cuidar para que ocorra o mínimo de estigmatização. Evitar atitudes superprotetoras que favoreçam a manipulação da doença por parte da criança. Outros tipos de terapia também podem ser úteis. Embora problemas psicológicos não causem o desenvolvimento da síndrome de Tourette, a psicoterapia pode ajudar a pessoa a enfrentar melhor o distúrbio e lidar de forma mais adequada com os problemas emocionais e sociais secundários que às vezes ocorrem. A psicoterapia não ajuda a suprimir os tiques nervosos dos pacientes. Técnicas de relaxamento e de treinamento de biofeedback podem ser úteis para aliviar o estresse capaz de levar a um aumento dos sintomas de tique nervoso.

#### Prognóstico

Até o momento, não há cura para a síndrome de Tourette; porém, a condição em muitos indivíduos melhora à medida que se tornam pessoas maduras. Entre os portadores da síndrome de Tourette a expectativa de vida é normal. Embora o distúrbio seja geralmente vitalício e crônico, não é uma condição degenerativa. A síndrome de Tourette não compromete a inteligência. Os tiques nervosos tendem a diminuir com a idade, permitindo a alguns pacientes descontinuar a medicação prescrita. Em alguns casos, a remissão completa ocorre após a adolescência. Embora os sintomas na forma de tiques nervosos tendam a desaparecer com a idade, é possível que distúrbios como depressão, ataques de pânico, tendência ao mau humor e comportamentos anti-sociais venham a intensificar-se.

#### Um aconselhamento aos pais

Embora estudantes com síndrome de Tourette freqüentemente tenham bom desempenho numa classe normal para sua idade, estima-se que muitos deles possam apresentar algum tipo de deficiência de aprendizagem. Quando o distúrbio por deficiência de atenção, o transtorno obsessivo compulsivo e tiques nervosos freqüentes interferem em grande medida em seu desempenho acadêmico ou na sua adaptação social, os estudantes devem ser colocados em ambientes educacionais que preencha suas necessidades individuais. Estes estudantes podem requerer aconselhamento individualizado, classes pouco numerosas ou especiais e, em alguns casos, escolas especiais. Todos os estudantes com síndrome de Tourette precisam de um ambiente compreensivo e tolerante que os encoraje a trabalhar para atingirem todo seu potencial e que seja flexível o bastante para atender suas necessidades especiais. Este ambiente



pode incluir uma área privada de estudos, exames fora da sala de aulas normal ou ainda exames orais quando os sintomas da criança interferem em sua capacidade de escrever. Testes sem limite de tempo reduzem o estresse de crianças com síndrome de Tourette.

---

Dr. Maurício Aranha - Médico pela Universidade Federal de Juiz de Fora; Especialista em Neurociência e Saúde Mental pelo Instituto de Neurociências y Salud Mental da Universidade da Catalunya; Pesquisador do Núcleo de Psicologia e Comportamento do Instituto de Ciências Cognitivas. E-mail: [dr\\_mauricioaranha@yahoo.com.br](mailto:dr_mauricioaranha@yahoo.com.br)

