

movimentos involuntários

As alterações do movimento podem ser definidas como disfunções neurológicas motoras que se manifestam, num extremo do espectro, por uma lentidão ou pobreza de movimentos voluntários e automáticos (bradicinésia ou hipocinésia) ou, no outro extremo, por um excesso de movimentos involuntários e anormais (hipercinésias ou discinésias). Constituem um sinal clínico, para o qual existem inúmeras etiologias possíveis, pelo que o reconhecimento da sua fenomenologia é de suma importância no sentido da orientação do processo diagnóstico.

O termo Doenças do Movimento é frequentemente usado de modo sinónimo a Doenças Extrapiramidais ou dos Gânglios da Base.

Sistema extrapiramidal

O sistema extrapiramidal é mais um conceito funcional, do que propriamente uma entidade anatómica ou fisiológica. O termo extrapiramidal foi usado, pela primeira vez, por Wilson, ao descrever a Degenerescência hepatolenticular. Wilson constatou que os doentes com esta patologia apresentavam alterações motoras distintas daquelas que se verificavam em doentes com doenças do sistema piramidal e que estavam associadas, no estudo anatomopatológico, a lesões dos gânglios da base (GB). Como estes constituem o principal componente do sistema motor extrapiramidal, o termo extrapiramidal começou a ser utilizado para designar os GB e suas conexões.

Os GB compreendem, bilateralmente, o núcleo caudado, o putamen, o globo pálido, o núcleo subtalâmico, a substância *nigra* e o núcleo rubro. O corpo estriado é o conjunto do núcleo caudado com o putamen. O núcleo lenticular compreende o putamen e o globo pálido (figura 1). Funcionalmente, os GB têm sido considerados como estando predominantemente envolvidos no controlo motor. Actualmente, contudo, reconhece-se que têm, também, um papel importante em funções não-motoras, estando estabelecidas cinco divisões funcionais *major*: motora, oculomotora, cognitiva, límbica e de personalidade.

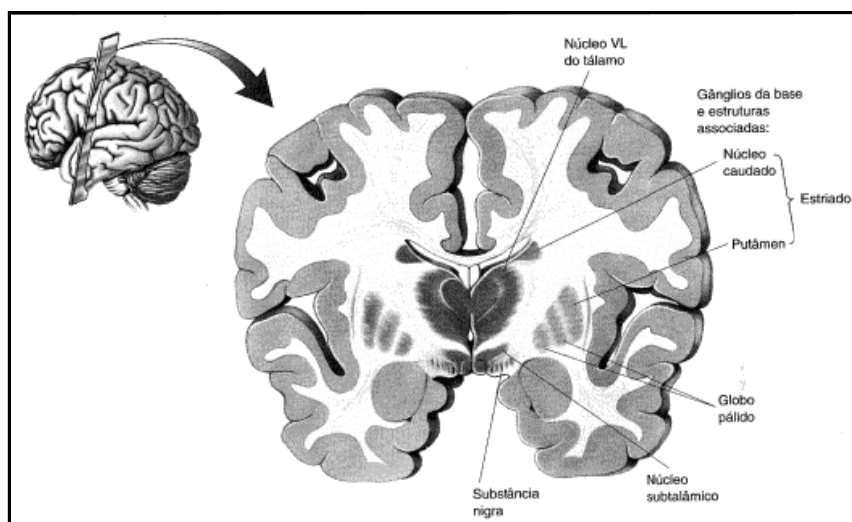


Figura 1. Gânglios da Base

Tal como o cerebelo, o sistema extrapiramidal tem um papel importante na função motora, que se dá, maioritariamente, pela modulação e regulação da actividade que é executada por intermédio do sistema piramidal, podendo ser considerado como uma rede neural que influencia o controlo motor.

Os GB estabelecem relações complexas entre si, com o mesencéfalo, o tálamo e com o córtex cerebral, por intermédio de tractos de fibras ascendentes e descendentes. Estes circuitos permitem a execução de programas motores automáticos e semi-automáticos (ex: caminhar, virar na cama), a modulação do tónus muscular e a harmonização dos movimentos. Têm um papel predominante no controlo da postura e dos movimentos, facilitando os movimentos voluntários e inibindo os movimentos não pretendidos, através de vias paralelas que modulam as projecções motoras tálamo-corticais. Se um destes circuitos reguladores for interrompido, pela perda ou disfunção de um dos seus componentes, então o resultado será ou a remoção da inibição, conduzindo a movimentos excessivos (ex: tremor, distonia), ou uma diminuição da activação motora, conduzindo a um compromisso dos movimentos (ex: rigidez, acinesia).

Classificação das doenças extrapiramidais ou doenças do movimento

Os síndromas extrapiramidais podem ser classificados, de modo grosseiro, em duas categorias: os síndromas acinético-rígidos e os síndromas hipercinéticos. Os síndromas acinético-rígidos são caracterizados, clinicamente, pela diminuição dos movimentos espontâneos e acessórios e por rigidez. A Doença de Parkinson (DP) é responsável por cerca de 80% dos casos, motivo pelo qual são, frequentemente, designados por *parkinsonismo*.

Os síndromas hipercinéticos são caracterizados por movimentos involuntários anormais (ex: coreia, atetose, balismo).

Síndromes hipocinéticas/Parkinsonismo

O termo parkinsonismo é usado para descrever um síndrome manifestado pela combinação das seguintes seis características clínicas cardinais: (1) tremor de repouso, (2) rigidez, (3) bradicinesia, (4) instabilidade postural, (5) postura em flexão e (6) fenómeno de *freezing* ou congelamento. Dizemos que estamos perante um parkinsonismo definitivo quando, pelo menos, duas destas características estão presentes, uma delas sendo o tremor de repouso ou a rigidez.

Estima-se que cerca de 0,1-0,2% da população mundial sofra de alguma forma de parkinsonismo. A DP é considerada como o protótipo das alterações do movimento de tipo hipocinético e é responsável pela maioria dos casos de parkinsonismo, mas é importante ter presente que parkinsonismo não é sinónimo de DP. O espectro de diagnósticos diferenciais é extenso, incluindo doenças degenerativas esporádicas, familiares e outras (quadro 1).

Espectro de diagnósticos diferenciais
Degenerativos esporádicos Doença de Parkinson Demência com corpos de Lewy Paralisia Supranuclear Progressiva Atrofia de sistemas múltiplos Degenerescência corticobasal Doença do neurónio motor associada a demência e parkinsonismo Doença de Alzheimer Demência fronto-temporal
Degenerativos familiares Parkinsonismo familiar Doença de Wilson Doença de Huntington Calcificação dos gânglios da base idiopática Doença de Hallervorden-Spatz Neuroacantocitose Doença de Machado-Joseph Demência fronto-temporal com parkinsonismo associada ao cromossoma 17
Outros Parkinsonismo iatrogénico/tóxico Parkinsonismo vascular Hidrocefalia de pressão normal Doença de Whipple Anóxia Hipoparatiroidismo Citopatia mitocondrial Doença de Priões

Quadro 1. Espectro de diagnósticos diferenciais de quadros clínicos de parkinsonismo

A **avaliação clínica** do parkinsonismo compreende:

(1) O *tremor* parkinsoniano é caracteristicamente lento e de amplitude média (4-6 Hz). Está presente em repouso, diminui com a actividade voluntária e intensifica com a emoção, a fadiga, a ansiedade e com a marcha e desaparece

durante o sono. Afecta tipicamente os músculos das extremidades distais, levando a movimentos de flexão-extensão das articulações metacarpofalângicas e interfalângicas dos dedos das mãos, movimentos de abdução-adução dos polegares (tremor de contar pílulas, “pill-rolling” ou de contar moedas) e movimentos de pronação-supinação dos punhos. Começa, frequentemente, de modo unilateral numa mão, por vezes apenas no polegar, disseminando-se depois para o membro inferior ipsilateral (hemiparkinsonismo), antes de envolver a metade oposta do corpo.

(2) O aumento do tônus muscular no parkinsonismo pode-se evidenciar pela rigidez, pelo aumento do tônus postural, pelo aumento do tônus dos músculos antagonistas e pelo fenómeno da roda dentada.

A *rigidez* é caracterizada por uma resistência plástica aos movimentos passivos das regiões corporais atingidas, afectando similarmemente os músculos agonistas e antagonistas (ex: flexores e extensores, pronadores e supinadores) e sendo constante ao longo de toda a amplitude do movimento. Afecta, sobretudo, os músculos proximais dos membros e da região axial e pode ser detectada precocemente no processo de doença. Distingue-se da espasticidade (hipertonía piramidal), na qual a resistência é sentida sobretudo no início do movimento passivo (figura 2).

Quando a existência de rigidez é duvidosa, pode tornar-se evidente pela realização de movimentos amplos no membro contralateral – sinal de Froment.

A rigidez é sentida pelo examinador como uma resistência, que se sente melhor na flexão e extensão passiva irregular a nível do cotovelo. A rigidez a nível do punho pode ser evidenciada abanando o antebraço e observando o movimento da mão não suportada.

Para além da rigidez, a hipertonía pode-se manifestar por um *aumento do tônus postural*. No doente parkinsoniano, os movimentos passivos tendem a ser seguidos por uma contracção anormalmente intensa dos músculos que fixam o membro numa nova posição. Por exemplo, quando o examinador faz a dorsiflexão passiva do pé, surge uma contracção activa do músculo tibial anterior (reflexo de fixação).

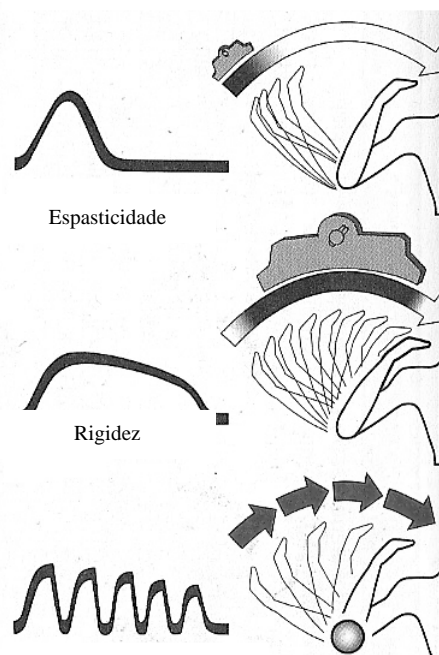
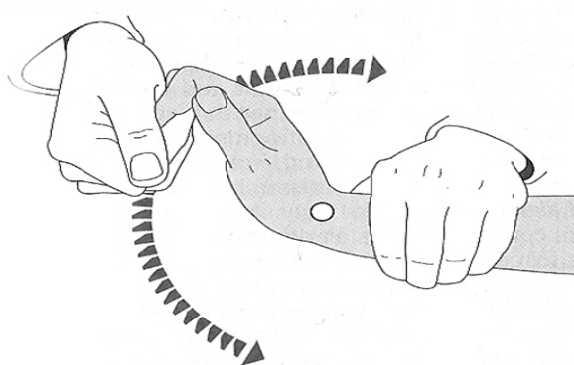


Figura 2. Alterações do tônus

O *aumento do tônus antagonista* pode ser demonstrado, facilmente, pelo teste da queda da cabeça: com o doente em decúbito dorsal, se o examinador levantar suavemente a cabeça do doente da almofada e depois remover, subitamente, o suporte da mão, a cabeça do doente não cai imediatamente para trás, fazendo-o de uma forma lenta ou então não caindo de todo, permanecendo activamente elevada acima do leito. Esta alteração do tônus está subjacente ao fenómeno da *almofada invisível*, comum em alguns doentes, que se deitam em decúbito com a cabeça erguida, como que flutuando numa almofada invisível.

O fenómeno da *rigidez em roda dentada* é caracterizado por modificações periódicas do tónus muscular, devidas à sobreimposição do tremor associado, que podem ser sentidas e observadas enquanto se move passivamente uma extremidade. Este fenómeno pode ser especialmente pronunciado a



nível do punho (figura 3).

Figura 3. Teste da roda dentada no punho

(3) A *bradycinésia* é a manifestação mais incapacitante do parkinsonismo. Distinguem-se a acinésia (dificuldade em iniciar e executar planos motores), a hipocinésia (limitação na execução de movimentos) e a bradycinésia (lentidão dos movimentos), mas é comum usar o termo bradycinésia para englobar as três.

Os sinais iniciais podem ser limitados aos músculos distais dos membros. É especialmente difícil a execução de actos sequenciais motores e actos motores complexos. A repetição da oposição dos dedos indicador e polegar das mãos (*finger taps* - figura 4), movimentos sequenciais dos dedos das mãos, movimentos alternantes de supinação-pronação das mãos e bater com os calcanhares no solo são testes que permitem avaliar a bradycinésia.



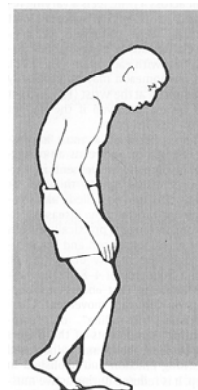
Figura 4. Finger taps

Ela explica, pelo menos parcialmente, a hipomímia facial, a redução do pestanejo, o discurso monótono e de baixo volume (a chamada bradilália), a sialorreia, a micrografia, a dificuldade em levantar-se de uma cadeira e a marcha lenta, com arrastamento dos pés, que ocorrem no parkinsonismo. A perda dos movimentos associados é facilmente observada pela ausência do balanço normal dos braços durante a marcha.

(4) A *instabilidade postural* e as perturbações da marcha resultam de vários factores – alterações do ajustamento postural, perda dos reflexos posturais, rigidez e acinésia. O compromisso dos reflexos posturais avalia-se pelo teste do empurrão e na marcha.

No teste do empurrão, o examinador coloca-se atrás do doente e puxa-o, pelos ombros, para trás. Se existir alteração dos reflexos posturais, os passos necessários para recuperar o equilíbrio são demasiado curtos e lentos, ou podem mesmo não ocorrer, com desequilíbrio ou queda – o doente pode dar dois passos atrás e segurar-se (retropulsão) ou cair, dependendo do grau de severidade da doença.

A marcha dos doentes parkinsónicos aproxima-se da chamada marcha “frontal” – hesitação inicial, passos curtos arrastando os pés e estreitamento da base de sustentação. Com a perda dos reflexos posturais, os doentes tendem a andar curvados e a ter quedas, especialmente na inversão do sentido da marcha.



(5) As *alterações da fixação postural* podem afectar a cabeça, tronco, membros ou todo o corpo. A postura

Figura 5. Postura típica no parkinsonismo

típica do doente com parkinsonismo é a chamada postura simiesca - flexão anterior do tronco, flexão dos cotovelos e flexão parcial dos joelhos (ver Figura 5).

(6) O fenómeno do bloqueio motor (*freezing* ou congelamento) consiste de períodos transitórios, geralmente com duração de segundos, nos quais a actividade motora é subitamente suspensa, com os doentes ficando como que congelados numa dada posição. Isto acontece porque ocorre uma contracção espontânea e isométrica simultânea dos músculos agonistas e antagonistas. O fenómeno do congelamento inclui o *start-hesitation* (*freezing* no início da marcha), o *turn-hesitation* (*freezing* ao tentar dar a volta), o *destination-hesitation* (*freezing* ao abordar um alvo), o *freezing* perante um obstáculo no trajecto, a palilália ou *freezing* do discurso (ex: repetição da primeira sílaba da palavra que o doente está a tentar dizer) e a apraxia da abertura das pálpebras (por inibição do levantador das pálpebras). Os pés dão passos muito pequenos e de modo arrastado, parecendo que o doente está colado ao chão.

Doença de Parkinson

A Doença de Parkinson é uma doença neurodegenerativa crónica e progressiva, de etiologia desconhecida, caracterizada pela deficiência de dopamina estriatal, resultante da perda de neurónios pigmentados da parte compacta da substância *nigra*, e pela presença de corpos de Lewy na autópsia. É a segunda doença do movimento mais comum, depois do tremor essencial, afectando cerca de 1% da população com mais de 50 anos de idade. O seu diagnóstico é predominantemente clínico. Para além da disfunção motora, são comuns as alterações autonómicas, cognitivas e sensoriais.

A acuidade do diagnóstico clínico tem óbvias implicações no tratamento dos doentes, no prognóstico da doença e pode revestir-se da maior importância para a investigação clínica. Várias séries clinicopatológicas têm mostrado que a taxa de erros de diagnóstico, mesmo aos olhos dos clínicos mais experientes, é superior a 25%. Os maiores erros ocorrem quando, numa fase precoce da doença, se procura diferenciar a DP dos síndromes parkinsonianos degenerativos atípicos. Daí a importância de, ao longo da evolução da doença, se rever o diagnóstico, procurando os sinais de alerta para os diagnósticos alternativos.

Na DP precoce, a maioria dos doentes não tem consciência de qualquer défice motor, sendo a bradicinesia a principal responsável pelo compromisso funcional. Geralmente, é um familiar próximo que chama a atenção para uma redução na expressão facial (sorrir e pestanejar são pouco frequentes, com a característica face em máscara), diminuição da oscilação dos membros superiores durante a marcha e lentidão nas actividades de vida diária (sobretudo no vestir, nas refeições e na marcha). O doente pode, então, referir uma noção de perda da destreza manual.

A doença é, frequentemente, assimétrica, especialmente em estádios iniciais. Um ombro doloroso é um dos sintomas precoces mais comuns, reflectindo a rigidez e bradicinesia unilaterais incipientes.

A escrita torna-se progressivamente mais lenta e a caligrafia mais pequena (micrografia), o que é notório sobretudo no final das frases. O uso dos talheres torna-se difícil, mastigar é laborioso e o engasgamento pode ocorrer. Tarefas como apertar botões da camisa ou vestir umas luvas são complicadas.

Obviamente, se o membro dominante for o afectado, a incapacidade é ainda mais marcante, sendo especialmente comprometidos os movimentos repetitivos (escovar os dentes, fazer a barba).

As alterações do discurso são comuns. O discurso torna-se arrastado e perde volume (hipofonia), sendo frequente o doente ter de repetir várias vezes as palavras para se fazer compreender (disartria hipofonética) e existe uma lentidão em pensar e responder a questões colocadas (bradifrenia). Pode também haver sialorreia (salivação excessiva), sobretudo durante a noite, para a qual contribui a diminuição dos movimentos de deglutição. Sentar-se/levantar-se de uma cadeira ou entrar/sair da banheira torna-se problemático.

Queixas como uma perda generalizada da energia ou fadigabilidade fácil são comuns. A marcha torna-se lenta e arrastada, com flexão dos joelhos e estreitamento da base de sustentação. Os passos são curtos e as voltas decompostas em múltiplos passos (voltas em bloco). Mais tarde, os doentes podem notar uma tendência para avançar muito rapidamente com passos cada vez mais pequenos (festinação), às vezes parecendo propulsionados para a frente numa tentativa inadequada de manter o centro de gravidade sobre os membros inferiores. Quando isto ocorre, uma queda pode ser o único método de parar a marcha. Alternativamente, os pés podem parecer colados ao chão, o chamado fenómeno de congelamento ou bloqueio motor, que é especialmente comum quando o doente tentar caminhar numa área pequena, como uma porta de um elevador. Uma queixa relativamente comum em fases mais avançadas da doença é a dificuldade em fazer movimentos de volta no leito ou em ajustar a roupa da cama.

Síndromes parkinsónicas atípicas

Os síndromas parkinsónicos atípicos caracterizam-se por apresentarem uma progressão rápida da doença, instabilidade postural precoce, resposta fraca ou transitória à terapêutica farmacológica dopaminérgica, para além de sinais adicionais sugestivos do envolvimento concomitante de outros sistemas neuronais, tais como paralisia supranuclear do olhar, sinais piramidais, sinais cerebelosos, demência precoce, *alien limb* ou apraxia. Estes sinais são conhecidos como sinais de alerta (*red flags*) para o diagnóstico (quadro 2).

Sinais de alerta
Início simétrico
Tremor atípico ou ausente
Distonia
Resposta fraca/transitória à terapêutica dopaminérgica
Progressão rápida da doença, com o “sinal da cadeira de rodas”
Quedas/instabilidade postural/alterações da marcha precoces
Demência/psicose precoces
Oftalmoparésia vertical
Disfagia, disfonia ou disartria severas precoces
Disautonomia proeminente
Outros sinais de disfunção neurológica

Quadro 2. Sinais de alerta para síndromas parkinsónicas atípicas

São exemplos de parkinsonismos atípicos a *paralisia supranuclear progressiva*, a *atrofia de sistemas múltiplos* e a *degenerescência corticobasal*.

Síndromes hipercinéticas

As hipercinésias ou discinésias são movimentos involuntários anormais e espontâneos, com diferentes formas de apresentação clínica.

Síndromes hipercinéticas/Tremor

O tremor consiste numa série de movimentos oscilatórios rítmicos, que são produzidos por contracções alternantes ou síncronas de músculos antagonistas enervados reciprocamente. Geralmente, possui uma periodicidade fixa, embora a frequência possa parecer irregular. Diz-se que um tremor é simples quando envolve apenas um grupo muscular e composto quando envolve diferentes grupos musculares, resultando numa série de movimentos complexos (ex: flexão e extensão alternadas com pronação e supinação alternadas).

O tremor pode ser classificado de diferentes formas: por localização, frequência, amplitude, ritmicidade, relação com o repouso e com o movimento e etiologia subjacente. Pode ser uni ou bilateral, envolvendo mais frequentemente as partes distais das extremidades, sobretudo as mãos, embora qualquer segmento corporal possa ser atingido. A frequência pode ser lenta, média ou rápida. Oscilações de 3-5 Hz são consideradas lentas e de 10-20 Hz rápidas. A amplitude pode ser fina ou grosseira. A relação com o repouso ou actividade é a base para a classificação em dois tipos primários de tremor: de repouso e de acção.

Tremor de repouso

O tremor de repouso ocorre quando a parte corporal afectada se encontra em repouso completo (ex: mãos pousadas no colo) e diminui ou desaparece com a acção. Por esta razão, os doentes com tremor de repouso puro queixam-se, sobretudo, de algum embaraço social e não propriamente de incapacidade funcional.

O tremor de repouso é característico dos parkinsonismos, nomeadamente da DP. É um tremor lento (frequência de 4-6 Hz), grosseiro e de tipo composto. Desaparece durante o sono e pode ser transitoriamente suprimido quando o membro se envolve numa actividade voluntária. Inicialmente, pode ser um familiar quem observa primeiro o tremor. Alternativamente, alguns doentes podem-se queixar de uma sensação de “tremor por dentro” muito antes do tremor se tornar evidente. Precocemente, surge de modo intermitente, geralmente precipitado pela ansiedade ou stress, começando primeiro nos membros superiores e, frequentemente, de modo assimétrico. Uma história de progressão de um tremor unilateral de um membro superior para o membro inferior ipsilateral é muito sugestiva de parkinsonismo.

Nos membros, o tremor é mais pronunciado distalmente. Na mão consiste em contracções alternadas de músculos agonistas e antagonistas, com resultante movimento repetitivo do polegar sobre os dois primeiros dedos, juntamente com movimentos alternantes do punho, produzindo o característico tremor de rolar pílulas (*pill rolling*) ou de contar moedas. Na face, o tremor afecta geralmente os lábios e a mandíbula.

Tremor de acção

O tremor de acção aparece ao executar alguma actividade, podendo ser subdividido em vários subtipos: postural, cinético, específico de tarefas e isométrico.

Tremor postural

O tremor postural é revelado, sem latência significativa, pela manutenção de uma postura, com os membros mantidos numa posição antigravitária (ex: braços estendidos paralelamente ao chão – Figura 6).

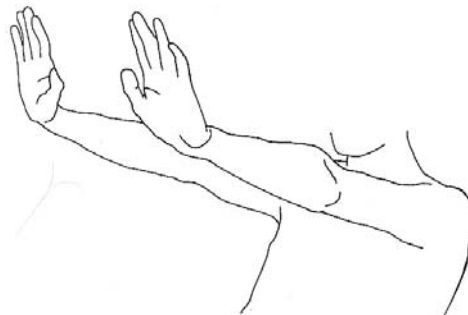


Figura 6. Pesquisa do tremor postural

Em contraste com o tremor de repouso puro, pode condicionar incapacidade significativa. A maioria dos doentes apercebe-se inicialmente do tremor em actividades diárias, como comer e escrever; têm dificuldade em pegar numa chávena de café ou em levar uma colher à boca e a escrita torna-se trémula e imperceptível, com alteração da assinatura, que se torna irreconhecível. A voz pode estar envolvida. Tal como no tremor de repouso, a ansiedade e o stress agravam o tremor, motivo pelo qual os doentes se sentem especialmente incapacitados em público. Por vezes, adoptam estratégias compensatórias características, como usar as duas mãos para levar a chávena à boca ou segurar a mão que escreve com a outra. A frequência do tremor postural varia dependendo da sua causa e severidade. Os tipos mais comuns de tremor postural são o tremor fisiológico aumentado e o tremor essencial.

Tremor fisiológico aumentado

O tremor fisiológico está presente em indivíduos normais. A sua frequência varia entre os 8-12 Hz, sendo mais lento em crianças e idosos. O tremor é visível em pessoas normais em condições com estimulação da actividade adrenérgica, como a ansiedade, o susto e a fadiga, sendo então denominado de tremor fisiológico aumentado ou intensificado.

Um exemplo típico é o observado no hipertiróidismo. O tremor envolve principalmente os dedos e as mãos, podendo ser fino e difícil de observar. Manobras como a colocação de um membro numa posição de tensão postural e manutenção das pontas dos dedos indicadores o mais próximo possível uma da outra, sem se tocarem, podem facilitar a sua observação.

Pode, também, ser bem percebido colocando-se uma folha de papel sobre os dedos estendidos: a agitação do papel pode ser evidente ainda que o tremor não seja macroscopicamente visível. Um tremor fino das pálpebras fechadas pode ser visto (sinal de Rosenbach).

Um tremor semelhante pode ocorrer devido aos efeitos da nicotina, álcool, cafeína, anfetaminas e outros estimulantes.

Tremor essencial

O tremor essencial é a alteração do movimento mais comum. A etiologia e fisiopatologia permanecem por esclarecer, mas evidências recentes sugerem alterações cerebelosas na sua génese. É frequentemente de ocorrência familiar. A prevalência aumenta com a idade, mas pode aparecer em qualquer faixa etária e tem uma evolução lentamente progressiva.

É um tremor postural, com frequência 5-10 Hz, que tende a afectar as mãos, a cabeça e a voz. O movimento da cabeça pode ser numa direcção anterior-posterior (tremor afirmativo, “sim-sim”) ou lateral (tremor negativo, “não-não”).

Um problema comum é a diferenciação entre o tremor do início da DP e o tremor essencial. O tremor da DP é mais proeminente em repouso, o do tremor essencial durante uma postura prolongada ou durante a acção. O primeiro pode persistir com as mãos estendidas, mas surge após um período de latência e geralmente desaparece com a execução de um movimento voluntário. O tremor essencial agrava com qualquer tentativa de acção precisa. O doente com tremor essencial pode ter muita dificuldade em beber uma chávena de chá, mas o doente com DP consegue fazê-lo sem verter uma gota. A cabeça e a voz são frequentemente envolvidas no tremor essencial e só raramente na DP. Por último, o álcool e os agentes β -bloqueantes melhoram frequentemente o tremor essencial, não tendo qualquer efeito no tremor da DP.

Tremor cinético

O tremor cinético aparece durante a realização de um movimento voluntário, podendo ocorrer no início, no decorrer ou no final do movimento. O exemplo mais comum é um tremor intencional ou terminal, que surge quando há necessidade de precisão para tocar num alvo (ex: nariz, na prova dedo-nariz, ou joelho, na prova calcanhar-joelho-tornozelo). Agrava progressivamente durante o movimento. A aproximação ao alvo faz com que o membro trema, geralmente de um lado para o outro, perpendicularmente à linha do trajecto, e a amplitude da oscilação aumenta próximo do final do movimento.

O exemplo mais característico deste tremor é o que surge nas doenças cerebelosas.

Outros tipos de tremor

Tremor primário da escrita - forma de tremor específico de tarefa que afecta apenas o acto de escrever.

Titubação – tremor da cabeça e pescoço, que pode ocorrer isoladamente ou em combinação com tremor postural dos membros superiores, como acontece no tremor essencial.

Tremor ortostático – forma rara de tremor postural; os doentes não têm consciência de nenhum tremor, mas têm dificuldade em ficar de pé, devido à ocorrência de um tremor isométrico de 14-16 Hz que afecta os membros inferiores e o tronco; caracteristicamente, o tremor remite com o início da marcha.

Tremor rúbrico ou tremor de Holmes – forma grave de tremor, de grande amplitude, relativamente lento (2-5 Hz), que envolve músculos proximais e distais, presente em repouso e agravado pela acção; é causado por uma lesão

que envolve as fibras nigroestriadas e fibras eferentes cerebelosas que passam através do mesencéfalo.

Tremor neuropático – tremor grosseiro, postural e cinético, que surge em doentes com neuropatias periféricas.

Tremor distónico – tremor postural irregular localizado que ocorre comumente com evidência de distonia (ex: titubação em doentes com distonia cervical e tremor da mão em doentes com câimbra do escritor).

A **avaliação clínica** do tremor é realizada da seguinte forma:

O tremor de repouso nos membros vê-se com os músculos em completo repouso. A mais pequena actividade muscular pode interferir com a observação, como acontece com o doente ansioso, despoletando um tremor de acção de maior frequência. Um tremor de repouso oculto pode ser evidenciado pelo stress ou concentração, como pedindo ao doente para fazer contas mentalmente. Embora o tremor de repouso desapareça caracteristicamente quando o doente procura manter uma postura (ex: segurar os braços estendidos paralelos ao chão), é comum a sua recorrência após alguns segundos. A execução de movimentos dirigidos a um alvo, como a prova dedo-nariz, geralmente leva à remissão do tremor.



Figura 7. Pesquisa de tremor

O tremor postural é visto após o início de uma postura, sem latência, e pode agravar no final da prova dedo-nariz (tremor terminal).

O tremor de intenção da doença cerebelosa é um tremor mais lento, presente durante todo o movimento da prova dedo-nariz, mas que também

agrava à medida que o alvo é alcançado.

Uma boa manobra para demonstrar um tremor (tanto proximal, como distal) é pedir ao doente que aproxime os dedos indicadores debaixo do nariz, sem se tocarem, com os membros superiores abduzidos e os cotovelos flectidos (Figura 7).

O doente deve ser solicitado a escrever o seu nome completo e a desenhar com ambas as mãos. Uma tarefa útil é a espiral de Arquimedes (figura 8).

Para avaliação do tremor nos membros inferiores, poderemos recorrer à prova calcanhar Joelho-tornozelo, que demonstra o tremor de intenção e terminal. O tremor postural pode ser demonstrado pedindo ao doente que, em decúbito dorsal, segure o membro inferior acima do leito, em extensão, e que tente tocar o dedo do examinador com o hálux.

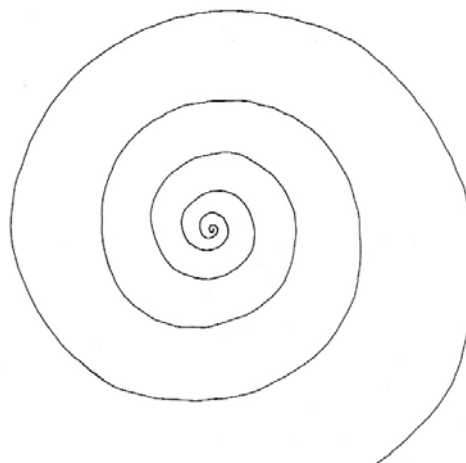


Figura 8. Espiral de Arquimedes

Na posição de pé, os doentes com tremor ortostático desenvolvem contracções rápidas e rítmicas dos músculos dos membros inferiores, que desaparecem com a marcha. Em contraste, as doenças cerebelosas causam uma titubação mais lenta das estruturas axiais e da cabeça que é observada na postura erecta.

A marcha é um componente importante da avaliação, ajudando na diferenciação entre um tremor de repouso dos membros superiores e um tremor postural que persiste em repouso como resultado do stress – o primeiro aumenta durante a marcha, ao passo que o segundo desaparece.

Finalmente, existem alguns tremores que estão presentes em todas as manobras. Por exemplo, o tremor de Holmes, como referido, está presente em repouso, agrava com a manutenção postural e aumenta, ainda mais, com movimentos dirigidos a um alvo.

Síndromes hipercinéticos/Coreia

O termo coreia tem a sua origem no grego *choreia*, que significa dança. Os movimentos coreicos são movimentos involuntários súbitos, breves, irregulares e sem intenção, que parecem fluir de uma parte corporal para outra, geralmente mais pronunciados nos segmentos distais das extremidades. Podem ser generalizados ou localizados. Quando ocorrem só num hemisfério (hemicoreia), deve-se sempre procurar uma lesão estrutural afectando os

gânglios da base contralaterais ou suas conexões.

A coreia pode interferir com a respiração e a fonação e os doentes afectados podem ter um discurso arrastado ou fragmentado ou vocalizações involuntárias, como grunhidos. Está, geralmente, presente em repouso, pode intensificar com manobras de distractibilidade

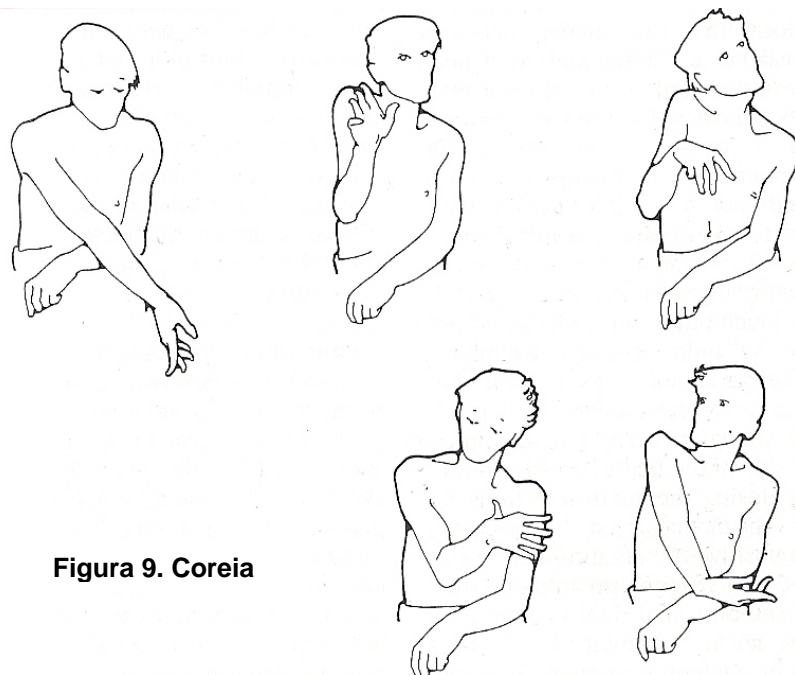


Figura 9. Coreia

(como fazer contas mentalmente) e em resposta à actividade, pode ser parcialmente suprimida e geralmente desaparece no sono.

Os doentes com coreia parecem frequentemente inquietos e estão, muitas vezes, inconscientes dos seus movimentos involuntários. Mais tarde, é frequente que tentem encobrir os seus movimentos, incorporando-os em movimentos semi-intencionais, para mascarar a coreia (paracínésia). Por exemplo, se um movimento coreico fizer com que a mão do doente se eleve subitamente, ele pode continuar o movimento, estender a mão e coçar o nariz.

O diagnóstico diferencial da coreia é extenso (Quadro 3). A *Doença de Huntington* (DH) e a *Coreia de Sydenham* são dois exemplos típicos.

A DH é uma doença autossômica dominante, cujo defeito genético está localizado ao braço curto do cromossoma 4. O gene mutante contém uma expansão de repetições do trinucleotídeo CAG que codifica a proteína huntingtina. Os alelos normais da huntingtina contêm menos de 26 repetições CAG. Pessoas que transportam um alelo com 40 repetições têm a doença (penetrância completa). Quando maior o comprimento das repetições, mais precoce o início da DH. Os sintomas começam frequentemente, de modo insidioso, entre os 30-50 anos de idade, e são caracterizados por coreia progressiva, distonia, alterações dos movimentos oculares, alterações da personalidade e demência progressiva. O curso é lentamente progressivo, conduzindo inexoravelmente à incapacidade extrema e morte em cerca de 15 anos.

A Coreia de Sydenham ou Coreia Reumática ocorre na infância e adolescência, em relação com uma infecção estreptocócica prévia. É geralmente uma forma de coreia generalizada, embora 20% dos casos possam cursar com uma hemicoreia. Há tipicamente uma hipotonia muscular associada, impersistência motora e tiques. A maioria dos doentes tem outros sintomas de febre reumática (cardite, artrite), mas a coreia pode ocorrer isoladamente em 20%. É, em regra, um distúrbio auto-limitado, com remissões espontâneas após um curso de 8-9 meses.

Coreias do desenvolvimento e da idade Coreia fisiológica da infância Paralisia cerebral Coreia senil
Coreias hereditárias Doença de Huntington Coreia benigna hereditária Neuroacantocitose
Doenças neurometabólicas Doença de Wilson Síndrome de Lesch-Nyhan Doença de Leigh Porfiria
Drogas Neurolépticos Fármacos antiparkinsonianos Anfetaminas Cocaína Antidepressivos tricíclicos Anticoncepcionais orais
Toxinas Intoxicação alcoólica e síndrome de privação alcoólica Monóxido de carbono
Metabólicas Hipertireoidismo Hipoparatiroidismo Gravidez Hipoglicemia e hiperglicemia Nutritivas (beribéri, pelagra)
Infecciosas e pós-infecciosas Coreia de Sydenham

Encefalite letárgica
Imunológicas
Lúpus eritematoso sistémico
Vasculares
Enfarte, hemorragia
Malformação arteriovenosa, doença de Moyamoya
Migraine
Tumores

Quadro 3. Classificação etiológica da coreia

Na **avaliação clínica** da coreia torna-se importante referir:

A distribuição dos movimentos coreicos é variável, ocorrendo mais caracteristicamente nas partes distais das extremidades, mas podendo envolver virtualmente qualquer região corporal (ex: caretas da face que mudam constantemente de carácter e localização; irregularidades respiratórias; vocalizações involuntárias, como grunhidos; dificuldades na mastigação e deglutição). A execução de variadas manobras, como a prova dedo-nariz e movimentos rápidos alternantes, é frequentemente interrompida pela interposição da coreia. Quando se solicita ao doente que mantenha as mãos estendidas, podem surgir movimentos individuais constantes dos dedos das mãos (movimentos de tocar piano). A marcha e o ortostatismo agravam a coreia, bem como a execução de duas tarefas em simultâneo, podendo revelar movimentos subtis.

Para além dos movimentos involuntários, a avaliação neurológica pode revelar uma hipotonia muscular generalizada, com diminuição da resistência aos movimentos passivos dos membros. Os doentes fazem uma hiperpronação dos membros superiores quando tentam manter uma postura de extensão e as mãos estendidas são mantidas com os dedos em hiperextensão e com flexão e arqueamento dorsal do punho (punho em colher), os dedos ficam separados e o polegar abduzido e caído para baixo.

A impersistência motora é uma característica comumente encontrada, especialmente em doentes com DH. Consiste na incapacidade de manter uma contracção muscular. O doente é incapaz de manter a língua protruída e, quando solicitado a fazê-lo, a língua projecta-se para fora e volta rapidamente para dentro da boca (língua de trombone ou de *flycatcher*). O *milkmaid's grip*, detectado como uma alternância entre o aperto e o alívio da mão, quando se solicita ao doente que sustenha um forte aperto de mão, reflecte uma combinação da coreia com a impersistência motora.

Síndromes hipercinéticas/Atetose

A atetose é caracterizada por movimentos involuntários mais lentos, mais prolongados e de maior amplitude que os movimentos coreicos. São irregulares, grosseiros e de natureza sinuosa, envolvendo predominantemente a musculatura das extremidades distais, embora também possam envolver os músculos da face e axiais. A sua diferenciação com a coreia é, por vezes, muito difícil,

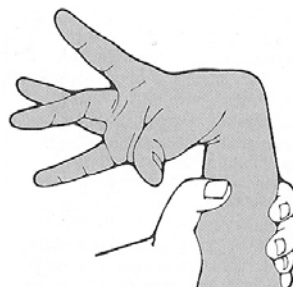


Figura 10. Mão atetósica

preferindo-se, actualmente, o termo coreoatetose para classificar este tipo de hipercinésias.

Os movimentos atetósicos podem ser uni ou bilaterais e interferem consideravelmente com as actividades diárias. Caracterizam-se por qualquer combinação de flexão, extensão, abdução, pronação e supinação, fluindo ao acaso de uma parte do corpo para outra. Os membros afectados estão constantemente em movimento (o termo atetose significa “sem posição fixa”). Caretas faciais, mais lentas e duradouras que as da coreia, acompanham frequentemente os movimentos das extremidades. Caracteristicamente, a atetose desaparece durante o sono.

O exame neurológico na atetose é frequentemente normal. É comum o sinal do “pseudo-Babinski”, por dorsiflexão distónica do hálux.

A atetose está geralmente relacionada com doenças degenerativas (doença de Wilson, *kernicterus*, *status marmoratus*, anóxia perinatal), que envolvem os gânglios da base, sobretudo estriado e globo pálido. Deve ser diferenciada dos chamados movimentos “pseudo-atetóides”, que são movimentos ondulantes e sinuosos das extremidades que surgem na tentativa de manter uma postura e agravam com os olhos fechados, e são devidos a uma desaferentação periférica (ex: neuropatias periféricas, *tabes dorsalis*).

Síndromes hipercinéticas/Balismo

O balismo é a mais rara das hipercinésias. O termo vem de uma palavra grega que significa “arremessar”, o que sublinha o carácter violento dos movimentos. Geralmente, apresenta-se confinado a uma metade do corpo, o que é designado de hemibalismo. Ocasionalmente, pode envolver só um membro (monobalismo) e, raramente, ambos os lados do corpo (bibalismo) ou ambos os membros inferiores (parabalismo).

O hemibalismo é caracterizado pela ocorrência de movimentos semelhantes aos da coreia, mas mais pronunciados. São rápidos, vigorosos e com envolvimento predominante da musculatura proximal dos membros. Quando plenamente desenvolvidos, apresentam-se como oscilações contínuas das extremidades envolvidas, com movimentos de arremesso ou de balanço de grande amplitude, que apenas desaparecem durante o sono. Estes movimentos são extremamente incapacitantes para os doentes, que se auto-lesionam com frequência.

O hemibalismo tem sido associado a lesões do núcleo subtalâmico contralateral, estando descritas várias causas possíveis (isquémia, hemorragia, tumores, infecções, fármacos e hiperglicémia).

Síndromes hipercinéticas/Discinésias

Todos os movimentos involuntários são, tecnicamente discinésias, mas o termo é frequentemente usado para abranger movimentos involuntários que não se enquadram bem noutra categoria.

Discinésia tardia

As discinésias tardias são os movimentos involuntários que se manifestam em doentes em tratamento com neurolépticos e outros fármacos que bloqueiam os receptores da dopamina. Podem surgir enquanto o doente está a tomar o fármaco ou posteriormente, podendo persistir de modo permanente. Não é raro que os movimentos surjam, pela primeira vez, quando a dose do fármaco é reduzida/suspensa, podendo ser controlados pela reinstituição ou aumento da dose do mesmo.

O padrão mais comum é a ocorrência de movimentos repetitivos, quase rítmicos, que podem ser denominados de estereotípias, mais frequentes na boca, língua e mandíbula, com movimentos incessantes de mastigação, estalar e lambe os lábios, protrusão da língua e movimentos da língua contra o interior da boca (sinal do reбуçado). Outras regiões corporais, como as mãos, pés e tronco, podem também desenvolver movimentos rítmicos. A velocidade e a amplitude destes movimentos podem aumentar com manobras de concentração, como a execução de movimentos rápidos alternantes das mãos. Os doentes têm, frequentemente, algum controlo voluntário sobre os movimentos, conseguindo suprimi-los por um período prolongado de tempo. Quando distraídos, contudo, tornam-se imediatamente visíveis.

Discinésias orofaciais

As discinésias orofaciais são movimentos involuntários da musculatura facial, lábios e língua, que podem consistir em caretas, franzir a boca e os lábios, movimentos de “boca de peixe” e movimentos sinuosos da língua. Podem surgir espontaneamente, em doentes idosos, ou em doentes com doenças neurodegenerativas (ex: DH). Como descrito acima, são um componente importante das discinésias tardias.

Discinésias abdominais

As discinésias abdominais são movimentos contínuos da parede abdominal e, por vezes, do diafragma. A sua natureza rítmica e sinuosa deu origem à designação de *discinésias da dançarina do ventre*. Podem ocorrer após um traumatismo abdominal ou em associação com mioclonias abdominais. Tal como as orofaciais, podem ocorrer no contexto de um síndrome tardio.

Síndromes hipercinéticas/Distonia

A distonia consiste em contracções musculares espontâneas, involuntárias e prolongadas, que forçam as partes do corpo afectadas a movimentos ou posturas anormais, por vezes com co-contracção de músculos agonistas e antagonistas. Afecta comumente as extremidades, o pescoço, o tronco, as pálpebras, a face ou as cordas vocais. Pode ser constante ou intermitente, generalizada ou segmentar, focal e multifocal ou em

Figura 11. Distonia cervical



hemidistribuição. Os movimentos distónicos são padronizados, tendendo a recorrer no mesmo local. A velocidade da distonia varia de lenta (distonia atetóide) a rápida (distonia mioclónica). Quando a duração é muito breve, inferior a 1 segundo, diz-se que é um espasmo distónico; quando é mais prolongada, movimento distónico; e quando é duradouro (minutos a horas), estamos perante uma postura distónica.

Os doentes descobrem frequentemente uma variedade de manobras peculiares (truques sensitivos) que podem usar para diminuir os movimentos e posturas distónicas e este facto é, muitas vezes, interpretado como histeria.

A distonia generalizada provoca movimentos involuntários semelhantes em muitos aspectos à atetose, mas envolve grandes áreas corporais, produzindo posturas distorcidas do tronco e membros. Os movimentos são bizarros, lentos e grotescos, com carácter ondulante, sinuoso, de torção e voltas, com uma tendência para a contracção ser mantida no pico do movimento (distonia de torção). Pode começar distalmente, geralmente no pé, com flexão plantar e inversão, e disseminação posterior. É característica a torção axial da coluna, com lordose, escoliose e inclinação dos ombros e da pélvis. Os músculos estão num estado constante de hipertonía e as contracções musculares provocam dores intensas. Os movimentos são acentuados pela actividade voluntária e pela emoção. Exemplos de patologias que cursam com distonias generalizadas incluem a distonia muscular deformante, a Doença de Wilson, o Síndrome de Hallervorden-Spatz, a DH e distonias induzidas por fármacos.

As distonias focais são alterações que causam contracções involuntárias numa distribuição limitada. Um exemplo típico é a distonia cervical (torcicolo espasmódico), que afecta os músculos do pescoço e dos ombros, produzindo uma rotação prolongada da cabeça para um lado, frequentemente com um elemento de inclinação. No início, estas alterações podem ser intermitentes ou paroxísticas (espasmódicas), mas com o tempo desenvolve-se uma contracção persistente, com consequente desvio cefálico (figuras 11 e 12). A câimbra dos escritores é outro exemplo de distonia focal, dos músculos da mão ou do antebraço, provocada pela escrita.

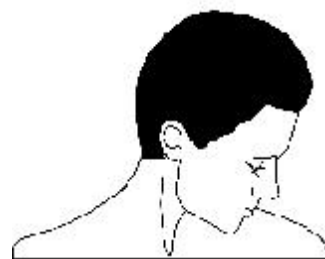


Figura 12. Torcicolo

Síndromes hipercinéticas/Mioclónias

As mioclónias podem ser definidas como contracções involuntárias, isoladas ou repetitivas, abruptas, breves (<200 ms), tipo choque eléctrico, que podem envolver partes de um músculo, músculos inteiros ou grupos musculares. Podem ser causadas pela contracção muscular activa (mioclónias positivas) ou pela inibição da actividade muscular em curso (mioclónias negativas). São vistas, principalmente, na musculatura das extremidades e do tronco.

O envolvimento pode ser focal (ex: as mioclónias diafragmáticas ou *flutter* diafragmático são mioclónias focais raras que causam a contracção repetitiva e involuntária só do diafragma e outros músculos inspiratórios), embora seja mais frequentemente multifocal, difuso ou generalizado. Podem ocorrer espontaneamente ou com a actividade (mioclónias de acção) e podem ser precipitadas por estímulos emocionais, mentais, tácteis, visuais ou auditivos. As mioclónias de acção ou de intenção são mais frequentemente encontradas após uma anóxia cerebral (síndrome de Lance-Adams) ou com determinadas

doenças degenerativas (ex: síndrome de Ramsay-Hunt). Devem ser distinguidas do clónus, que afecta por inteiro uma região corporal, ou mesmo todo o corpo, e tem um carácter rítmico.

Tal como as fasciculações e as mioquimias, os movimentos mioclónicos são, ocasionalmente, demasiado fracos para causar movimentos articulares. Contudo, o mais comum é que produzam movimentos clónicos das extremidades, que podem ser muito violentos, lançando um membro, subitamente, numa dada direcção ou o doente para o chão. Uma resposta de sobressalto excessiva, por exemplo, que causa um abalo mioclónico maciço de todo o corpo, é uma forma de manifestação em algumas patologias, como na Doença de Creutzfeldt-Jakob.

As mioclonias foram classificadas de várias formas: positivas versus negativas; epiléticas versus não epiléticas; sensíveis a estímulos (reflexas) versus espontâneas; rítmicas versus arrítmicas; anatomicamente (periféricas, espinhais, segmentares, do tronco cerebral ou corticais); e pela etiologia (fisiológicas, essenciais, epiléticas e sintomáticas).

Mioclonias fisiológicas

As mioclonias fisiológicas ocorrem em indivíduos neurologicamente normais. O sono é a circunstância mais comum de mioclonias fisiológicas, podendo ocorrer duas formas: os abalos mioclónicos parciais, que consistem em abalos pequenos, multifocais, proeminentes sobretudo a nível da face e extremidades distais, e os abalos mioclónicos hípnicos, que consistem em abalos generalizados que afectam o tronco e a musculatura proximal dos membros.

Mioclonias essenciais

As mioclonias essenciais ocorrem sem etiologia aparente e/ou défice neurológico associado. São caracterizadas pelo início antes dos 20 anos de idade, curso benigno e ausência de anormalidades no electroencefalograma. Podem ser esporádicas ou familiares (ex: mioclonia essencial hereditária). Geralmente, distribuem-se na metade superior do corpo, são exacerbadas pela activação muscular e respondem, frequentemente, a pequenas quantidades de álcool.

Mioclonias epiléticas

As mioclonias são frequentemente encontradas em doentes com epilepsia. Podem ocorrer como apenas um dos componentes da convulsão, ser a única manifestação da crise ou constituir um dos múltiplos tipos de convulsão dentro do síndrome epilético. Neste caso, presume-se que a origem das mioclonias seja cortical.

Mioclonias sintomáticas ou secundárias

As mioclonias secundárias ocorrem no contexto de um processo patológico identificado (quadro 4).

Doenças de armazenamento Doença de corpos de Lafora Lipidoses Lipofuscinose ceróide neuronal Sialidose
Síndromas atáxicos Síndrome de Ramsay-Hunt Ataxia de Friedreich Degenerescências cerebelares autossômicas dominantes
Degenerescência dos gânglios da base Doença de Wilson Doença de Hallervorden-Spatz Paralisia supranuclear progressiva Doença de Huntington Doença de Parkinson
Demências Doença de Creutzfeldt-Jakob Doença de Alzheimer
Encefalites víricas Panencefalite esclerosante subaguda Encefalite letárgica SIDA
Entidades metabólicas Insuficiência hepática e renal Hiponatremia Hipoglicemia Hiperglicemia não-cetônica
Disfunção mitocondrial
Toxinas e fármacos Metais pesados Lítio Antidepressivos tricíclicos Inibidores selectivos da recaptação da serotonina
Encefalopatias físicas Pós-anóxia (síndrome de Lance-Adams) Pós-traumática Choque eléctrico

Quadro 4. Mioclonias secundárias

Asterixis

O asterixis é um exemplo de mioclonia negativa. Visto principalmente nas encefalopatias metabólicas, sobretudo nas formas hepáticas, consiste na incapacidade súbita de manter o tônus postural normal. O asterixis é bem reconhecido nos músculos do antebraço. Solicitando ao doente que estique os braços e estenda os punhos (como que a mandar parar o trânsito), podemos observar este fenómeno pela queda súbita das mãos, que depois recuperam rapidamente a posição inicial, causando um movimento oscilatório lento e irregular. O mesmo fenómeno pode ser observado em outras regiões corporais (ex: incapacidade de manter um pé em posição de dorsiflexão).

Síndromes hipercinéticas/Miorritmia

O termo miorritmia designa movimentos alternados rítmicos e lentos (tipicamente de 2-3 Hz), semelhantes a um tremor. As suas características distintivas primárias são a frequência lenta e o envolvimento frequentemente generalizado. Podem ser intermitentes ou contínuas, síncronas ou assíncronas e estão ausentes durante o sono.

As miorritmias oculomastigatórias consistem em movimentos pendulares de vergência dos olhos síncronos com contracções dos músculos da mastigação, que parecem ser específicos da doença de Whipple do sistema nervoso central.

Síndromes hipercinéticas/Tiques

As hipercinésias descritas até ao movimento eram movimentos involuntários. Nas alterações que se seguem, os doentes têm um certo grau de consciência do fenómeno, mas têm de fazer um movimento em resposta ao estímulo de uma força interna (tensão, inquietação) irresistível, que só é aliviada, temporariamente, pela execução de um movimento específico. Estes movimentos foram também denominados involuntários e incluem os tiques, a acatísia, as estereotípias, as compulsões e o síndrome das pernas inquietas. Os tiques são os mais variados dos distúrbios do movimento e consistem em hipercinésias súbitas, breves e intermitentes e, geralmente, estereotipadas. Podem ser motores ou fónicos.

Os tiques motores consistem em movimentos abruptos e transitórios, frequentemente repetitivos e coordenados, que lembram gestos ou imitam fragmentos de comportamentos normais, que recorrem em intervalos irregulares (figura 13). Os movimentos são mais frequentemente breves (clónicos), contudo, também podem ocorrer de forma mais prolongada (tiques tónicos ou distónicos). Os tiques motores podem ser simples, envolvendo segmentos corporais isolados, particularmente as pálpebras e outros músculos da face, o pescoço e os ombros (pestanejos, elevação das sobrancelhas, caretas, franzir o nariz, encolher os ombros) ou complexos, que consistem em movimentos coordenados e mais padronizados, envolvendo um maior número de músculos nas suas relações sinérgicas normais (abandar a cabeça, saltar, agachar, cheirar as mãos ou objectos, copropraxia - gestos obscenos ou ecopraxia - imitações de gestos).

Os tiques fónicos compreendem uma ampla variedade de sons, barulhos ou palavras formadas. Podem ser simples (pigarrear, grunhir) ou complexos (coprolália – linguagem obscena, ecolália – tendência a repetir palavras ou frases ouvidas).

Tal como com a maioria das discinésias, os tiques geralmente intensificam com o stress. Contudo, contrariamente às outras alterações, o relaxamento (como estar em casa a ver televisão) também resulta na sua intensificação. A distração e a concentração diminuem os tiques, que desaparecem com o sono. Tipicamente, os doentes conseguem suprimir os movimentos por curtos períodos de tempo.



Figura 13. Tiques

A maioria dos doentes descreve uma “tensão psíquica” que se desenvolve dentro deles e que só pode ser aliviada pela realização do tique. Em outros, os tiques são precedidos por um sintoma sensitivo (tiques sensitivos) que parece impulsioná-los para o acto motor, que é tipicamente dirigido à região da sensação, abolindo os sintomas sensitivos.

São comuns na infância e geralmente não persistem mais do que um ano. Se persistem até à idade adulta, verifica-se uma diminuição na sua intensidade e frequência. Podem ocorrer secundariamente a fármacos (ex: carbamazepina, fenitoína, neurolépticos, levodopa), doenças estriatais (ex: neuroacantocitose) ou no contexto de um síndrome de *Gilles de la Tourette*. Este síndrome começa na infância e é caracterizado pela ocorrência de múltiplos tiques motores, frequentemente associados a vocalizações. Os tiques são, em regra, acompanhados de alterações do comportamento, como perturbações obsessivo-compulsivas e défices de atenção.

Síndromes hipercinéticos/Acatísia

A acatísia refere-se a uma sensação de inquietação interior que é aliviada pelo movimento. A actividade motora é descrita, pelo doente, como um esforço voluntário para aliviar sensações de desconforto, embora em casos severos esta necessidade de movimento esteja para além do controlo voluntário. Os movimentos são complexos e estereotipados, como cruzar/descruzar as pernas, incapacidade para permanecer na posição de sentado, vocalizações e movimentos repetitivos de rotação do tronco. Por vezes, pode ser afectada uma região corporal específica, sendo comuns a boca e vagina.

A acatísia é mais frequentemente devida ao efeito secundário de fármacos, especialmente agentes que bloqueiam os receptores da dopamina (neurolépticos, antieméticos, tetrabenazina, reserpina). Pode também estar presente em doentes com parkinsonismo.

Síndromes hipercinéticos/Esterotipias

As estereotipias são actividades motoras repetitivas, sem objectivo, mas com frequência dirigidas a uma finalidade, involuntárias e padronizadas. Sacudir o pé é um exemplo de uma estereotipia simples. Estereotipias mais complexas podem envolver comportamentos ritualizados, como as compulsões da perturbação obsessivo-compulsiva.

Ocorrem mais frequentemente em doenças psiquiátricas, mas podem também surgir em quadros neurológicos, como no síndrome de *Gilles de la Tourette*.

Síndromes hipercinéticos/Hiperecplexia

A hiperecplexia ou sobressalto patológico é a designação atribuída à resposta de sobressalto anormal ou excessiva perante um estímulo. Pode ocorrer em patologias como a doença de Creutzfeldt-jakob, doença de Tay-Sachs ou síndrome da pessoa rígida.

Síndromes hipercinéticas/Síndrome de pernas inquietas

O síndrome das pernas inquietas refere-se à condição na qual o doente nota umas sensações desagradáveis nos membros inferiores, particularmente quando está sentado ou deitado, que desaparecem com a marcha. Os critérios estabelecidos para o seu diagnóstico incluem: (1) uma urgência intensa e irresistível de mover as pernas, geralmente associada com queixas sensitivas, que incluem parestesias e disestesias, (2) inquietação motora, (3) agravamento dos sintomas com o repouso e alívio com a actividade motora, e (4) aumento da severidade dos sintomas no final do dia ou noite (figura 14). O exame



Figura 14. Síndrome de pernas inquietas

neuroológico é normal. É uma entidade mais comum nos idosos. Em cerca de 80% dos casos, encontra-se associada com uma discinésia hipnogénica designada *movimentos periódicos do sono*, que consiste em movimentos periódicos dos membros inferiores (contrações de flexão a nível da anca e joelho e de dorsiflexão dos pés) durante o sono.

A maioria dos casos de síndrome das pernas inquietas é idiopática, sendo frequente uma história familiar para o distúrbio. Tem sido associada com uma variedade de patologias, incluindo diabetes mellitus, deficiências vitamínicas, anemia por défice de ferro e amiloidose, entre outras.

Síndromes hipercinéticas/Fasciculações

As fasciculações são contrações finas e rápidas ou movimentos vermiformes espasmódicos devidos à contração de um fascículo de fibras musculares. Geralmente, não são suficientemente extensas para condicionar o movimento das articulações, excepto ocasionalmente nos dedos. Variam quanto ao tamanho e à intensidade, podendo ser tão leves e pequenas que só se conseguem ver como ondulações na superfície da pele sobrejacente. Ocorrem ao acaso e são irregulares, fugazes e inconstantes.

É comum a confusão com o termo fibrilhação. Os potenciais de fibrilhação são as contrações musculares individuais, demasiado pequenas para serem visíveis através da pele, pelo que apenas se detectam por electromiografia com agulha. As fasciculações, por outro lado, são contrações de um grande grupo de fibras, pelo que podem ser visíveis macroscopicamente.

São condicionadas pelo frio e pela fadiga, motivo pelo qual é essencial excluir estes dois factores quando se procede ao exame do doente. É necessária uma boa iluminação para a sua visualização. Quando não são visíveis, podem, por vezes, sentir-se à palpação ou ouvir-se com um estetoscópio. A electromiografia com agulha pode detectar a sua presença mesmo quando não se conseguem visualizar. Uma característica única das fasciculações é a sua permanência durante o sono.

Cerca de 70% da população tem fasciculações benignas ocasionais, especialmente frequentes em indivíduos que consomem muita cafeína, ocorrendo, sobretudo, nas regiões gemelares. São uma característica típica da doença do neurónio motor e de processos de desnervação crónicos, como radiculopatias e neuropatias periféricas.

Síndromes hipercinéticos/Mioquimia

O termo mioquimia vem do grego *kyma*, que significa onda, designando movimentos vibratórios involuntários, espontâneos, localizados, transitórios ou persistentes, que afectam alguns feixes musculares num único músculo, mas que não são suficientemente extensos para condicionar movimento de uma articulação. Os movimentos são um pouco grosseiros, mais prolongados e envolvendo uma área mais extensa do que as fasciculações.

Ocorrem comumente em indivíduos normais, causando abalos focais persistentes de um músculo, mais frequentemente o orbicular dos olhos. São exacerbadas pela fadiga, pela ansiedade e pela cafeína.

Podem ser classificadas em generalizadas ou focais/segmentares. As mioquimias focais são muito mais frequentes. Um exemplo é o desenvolvimento pelo músculo oblíquo superior de abalos episódicos que produzem movimentos de torção interna monoculares de baixa amplitude, com consequente oscilópsia monocular e diplopia, alteração que surge quando existe uma compressão microvascular sobre o nervo troclear. Outro exemplo é a ocorrência de mioquimias faciais, comuns em doentes com esclerose múltipla ou outras lesões do tronco cerebral. As mioquimias generalizadas (síndrome de Isaacs ou neuromiotonia) causam uma rigidez muscular generalizada e contracção persistente devidas à actividade contínua subjacente das fibras musculares.

Síndromes hipercinéticos/Espasmos

Os espasmos são contracções involuntárias de um músculo ou grupo muscular. A contracção tónica pode provocar uma alteração de posição ou limitação de movimento. Uma contracção muscular espasmódica, tónica e dolorosa é geralmente denominada câimbra.

Os espasmos que limitam movimentos podem ser defensivos ou protectores. Têm frequentemente uma origem reflexa, devida a uma irritação periférica que afecta músculos ou nervos, podendo também decorrer de processos centrais. O espasmo carpopedal é uma manifestação comum do tétano e do síndrome de hiperventilação. Espasmos tónicos dolorosos podem também ocorrer na esclerose múltipla e no síndrome da pessoa rígida.

Síndromes hipercinéticos/Hipercinésias não orgânicas

As hipercinésias psicogénicas não correspondem a nenhum dos tipos de movimento involuntário descritos acima. São bizarras, mudam de tipo com frequência e são influenciadas pela emoção e pela sugestão. O início é geralmente súbito, frequentemente relacionado com algum trauma emocional ou ganho secundário.

joana domingues

