

SÍNDROME DE TOURETTE – UMA REVISÃO SISTEMÁTICA DE LITERATURA

TOURETTE SYNDROME – A SYSTEMATIC REVIEW OF LITERATURE

FRANCISCO DAS CHAGAS CANDEIRA MENDES JÚNIOR¹, LUIZ EDUARDO BATISTA DA SILVA², NIGEL LUCAS DE GOMES VERAS², SAMUEL LEAL BATISTA²

¹Professor do Curso de Medicina (IESVAP)

²Acadêmico de medicina do 7º período (IESVAP)

RESUMO

A Síndrome de Tourette (ST) ainda é uma patologia neuropsiquiátrica que apresenta grandes dificuldades por parte dos profissionais médicos em realizar um diagnóstico preciso levando a riscos acentuados e falsos diagnósticos, contribuindo para que tratamentos mais efetivos não possam ser utilizados. Diante disso este artigo se propõe a analisar através de pesquisa bibliográfica realizada em banco de dados SCIELO, PUBMED e MEDLINE, pesquisas publicadas entre os anos de 2005 e 2018 nos idiomas inglês e português que pudessem ajudar na melhor compreensão das condutas médicas utilizadas diante deste agravo. Foram excluídos de pesquisa artigos fora da data estipulada, em idiomas que não fossem os citados e que não abordassem o diagnóstico e as intervenções terapêuticas relacionadas à ST. Tem como objetivo analisar os estudos realizados sobre a Síndrome de Tourette, relacionando com a necessidade de uma maior compreensão das condutas do profissional médico com pacientes com este diagnóstico. A pesquisa concluiu a necessidade evidente de um maior aprofundamento sobre a clínica e tratamento da Síndrome de Tourette.

Palavras-chave/ Descritores: comportamento. Conduta. Fisiopatologia. Tiques.

Introdução

A Síndrome de Tourette (ST) é uma doença neuropsiquiátrica pouco estudada e ainda estigmatizada como loucura. Esta síndrome foi associada durante muitos anos a maldições e bruxarias, sendo amplamente associada a fatores espirituais com abordagens que envolviam isolamento e condenação, afinal tratava-se de castigo divino.

A abordagem com influência religiosa predominou durante a idade média, e a partir de 1825 passou a ser estudada e denominada de “a maldição dos tiques”, posteriormente mereceu um detalhamento na sua sintomatologia por um estudante interno de medicina chamado Gilles de la Tourette.

Esta patologia é caracterizada por tiques motores e vocais que podem se apresentar com diferentes níveis de gravidade, evoluindo de simples movimentos até xingamentos aleatórios. O quadro sintomatológico causa sérios impactos na vida social de seus portadores, como comportamentos de isolamento social e até mesmo quadros depressivos.

A abordagem terapêutica apresenta como principal empecilho a extrema dificuldade em realizar um diagnóstico preciso. A associação dos sinais e sintomas é difícil, levando muitas vezes ao falso diagnóstico de transtornos obsessivos –compulsivos e esquizofrenia. Na ST os pacientes apresentam a necessidade de expressar angústias e desejos com palavras desconexas no tempo e no espaço ou mesmo a comportamentos bizarros.

Entender a Síndrome de Tourette como um distúrbio que envolve a transmissão de neurotransmissores ainda encontra poucos estudos na literatura, principalmente a nível de Brasil, onde na busca por artigos impressiona a pouca disponibilidade de relatos e descrições de abordagens terapêuticas.

Metodologia/ Material e Métodos

Foi realizado uma revisão sistemática de literatura exploratória utilizando como descritores Síndrome de Tourette, diagnóstico e tratamento. Foram utilizados artigos em português e inglês, publicados entre 2005 e 2018 na plataforma PubMed e MedLine que abordam diagnósticos e intervenções terapêuticas relacionados à síndrome de Tourette. Foram excluídos artigos publicados em outras datas e em outros idiomas, que não abordem o diagnóstico e as intervenções terapêuticas relacionadas à Síndrome de Tourette.

Resultados e Discussão

A Síndrome de Tourette (ST) afeta entre 0,3¹ a 1% da população global². Os tiques são os sintomas predominantes em jovens com faixa etária abaixo dos 18 anos³. É importante ressaltar que um diagnóstico de ST é duas vezes mais provável de ocorrer em pessoas brancas não hispânicas do que em pessoas negras ou hispânicas. Há uma preponderância entre homens e mulheres entre 3:11¹ e 4,3:1⁴.

Foi inicialmente descrita em 1825, pelo médico francês Jean Marie Itard, onde relatou o caso de uma francesa, a Marquesa de Dampierre⁵. Anteriormente, pessoas com esses comportamentos eram consideradas como possuídas por demônios, de acordo com o livro “o Malleus Maleficarum” (o Martelo das Bruxas), publicado em 1486, acreditavam que o demônio tentava se apossar da alma ou do corpo de uma pessoa, principalmente através da manipulação de atos sexuais ou atos obscenos, como é o caso relatado de um padre que exibía movimentos anormais com a língua, tiques vocais e coprolalia sempre que ele se ajoelhava em reverência a Virgem Maria. Outro caso relatado no livro é sobre uma mulher que proferia obscenidades compulsivamente durante a missa, podendo ser entendido como coprolalia, assim que o padre deu a benção final. Esses provavelmente são os primeiros relatos escritos de pessoas com Síndrome de Tourette, estando associado a possessão demoníaca⁶.

Em 1884, Gilles de la Tourette, aluno do Jean Martin Charcot, relatou a patologia como um distúrbio caracterizado por tiques múltiplos, incluindo o uso involuntário ou inapropriado de palavras obscenas (coprolalia) e a repetição involuntária de um som, palavra ou frase de outra pessoa (ecolalia), recebendo assim o nome de Síndrome de Tourette⁵. Charcot, conferiu o epônimo de Gilles de la Tourette à doença dos tiques, em reconhecimento à contribuição importante de seu aluno.

Além de estudos genéticos realizados sobre a ST para entender sua etiologia, estudos eletrofisiológicos e de imagem mostraram informações sobre um possível mecanismo da ST. Mas, acredita-se que a ST resulta da disfunção na rede cortical-basal gânglio-tálamo-cortical (CBGTC). Este circuito controla a função motora, emocional e adaptativa e a capacidade do indivíduo raciocinar. O CBGTC é essencial para o controle comportamental automatizado. Os gânglios da base estão envolvidos no aprendizado e na memória, sendo essencial para o controle da ação que o paciente tem. Logo, este circuito está bem posicionado para integrar processos motores, cognitivos e afetivo-motivacionais. Então, uma disfunção neste circuito pode originar os sinais e sintomas observados nos transtornos neurocomportamentais relacionados com a ST, tais como o TOC e o TDAH⁷.

Os tiques são definidos como movimentos anormais, clônicos, breves, rápidos, súbitos, sem propósitos e irresistíveis, que persistem durante o sono. São exacerbados por situações de ansiedade e tensão emocional; atenuados pelo repouso, relaxamento e por situações que exigem concentração. Podem ser suprimidos pela vontade (por segundos ou horas), logo

seguidos por exacerbações secundárias. Existem três categorias de sintomas: tiques vocais, tiques motores e tiques sensitivos ⁸.

Os tiques vocais são classificados em simples e complexos, onde o primeiro, comumente, apresenta atos como coçar a garganta e fungar, enquanto os tiques complexos são caracterizados por atos involuntários ou inapropriados de palavras chulas ou obscenas (coprolalia), repetição de palavras ou frases (palilalia) e repetição involuntária das frases de outras pessoas (ecolalia). Também é observado a repetição de palavras aleatórias, caracterizadas por sonoridade complexa ou exótica, entre ou no meio das frases, sem ter relação com o assunto que estavam sendo conversado ⁸.

Os tiques motores também são classificados em simples e complexos, dependendo do grupamento muscular envolvido. Os tiques simples são caracterizados por movimentos abruptos, repetidos e sem propósito, envolvendo grupos musculares funcionalmente relacionados (por exemplo, piscar os olhos e movimentar o nariz e boca). Os tiques complexos envolvem grupos musculares não relacionados funcionalmente, parecem propositais e são mais lentos, como imitar os gestos de outra pessoa, sendo atos comuns (ecocinese) ou atos obscenos (ecopraxia) e a realização de gestos obscenos (copropraxia), atos simétricos ou violentos, como arremessar objetos ⁸.

Os tiques sensitivos são definidos como sensação somática nas articulações, nos ossos e nos músculos (peso, leveza, vazio, frio ou calor), fazendo com que o portador execute voluntariamente movimentos para obter alívio. Não é obrigatório sua presença como critério de diagnóstico ⁵.

O início dos sintomas geralmente se manifesta durante a infância ou juventude, eventualmente atingindo estágios classificados como crônicos. Porém, no decorrer da vida adulta, frequentemente, os sintomas vão aos poucos se amenizando e diminuindo ⁸.

Existem patologias que estão associadas a ST. É o caso do Transtorno Obsessivo Compulsivo (TOC) e Transtorno do Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH). A relação da ST com o TDAH tem sido objeto de estudos de investigação, pois essas associações de sintomas aparecem em mais da metade dos portadores da ST ⁹. Quando o TOC é estudado com a ST e TDAH, surgem três classes da ST: somente a ST, ST associado ao TOC e ST + TOC + TDAH. Este último é o mais hereditário e está associado a um início precoce dos tiques ¹⁰.

O diagnóstico é totalmente clínico, não existindo nenhum teste laboratorial para comprovar a síndrome, mas sim para excluir possíveis diagnósticos diferenciais ⁵.

Das primeiras descrições dos tiques até o atual momento, o diagnóstico da ST vem sofrendo diversas alterações. A classificação no DSM-V e no CID 10 têm critérios diagnósticos para ST parecidos, sendo o primeiro mais detalhado, e assim foi escolhido como referência para nosso estudo.

Os critérios diagnósticos de ST segundo DSM-V são:

- A) Tiques motores e um ou mais tiques vocais, únicos ou múltiplos, estiveram presentes em algum momento durante a doença (tique é um movimento motor ou uma vocalização súbita(a), rápido(a), recorrente, e sem ritmo).
- B) Os tiques podem aumentar e diminuir em frequência, mas persistem por mais de um ano desde o aparecimento do primeiro tique.
- C) O seu início ocorre antes dos 18 anos.
- D) A perturbação não se deve a efeitos diretos fisiológicos de uma substância (por exemplo: cocaína) ou de uma condição médica geral (p. ex.: Acidente Vascular Cerebral, doença de Huntington, encefalite pós viral).

Atualmente, a ST é uma patologia que não possui uma cura específica, mas sim tratamentos diversos como comportamentais, químicos, cirúrgicos ou conforme a gravidade dos sintomas. Sabe-se que associado à ST temos os transtornos neurocomportamentais que são aliviados com opções terapêuticas a fim de aliviar a gravidade e frequência dos tiques, induzindo a uma

estratégia que segue três parâmetros básicos: retrato individualizado do paciente, oscilação da localização, frequência e intensidade dos sintomas, a história natural da sintomatologia que aumenta e diminui da infância até a idade adulta ⁷.

Devido as consequências socioculturais da ST, é importante que o tratamento seja instituído o mais rápido possível, a fim de minimizar ou evitar danos ao paciente. Levar em conta se é necessário tratar ou não o paciente com fármacos. Uma alternativa para cuidar do paciente sem uso de tratamento farmacológico é a terapia comportamental, baseada na Terapia de Reversão do Hábito, incluindo a Intervenção Comportamental Abrangente para os Tiques, das quais são efetivas na redução da gravidade do tique quando comparadas com a psicoterapia de apoio ¹¹. Esse método é baseado na quebra do hábito da pessoa realizar o tique, aplicando outra atividade para ele saciar aquele desejo em praticar o tique. É importante destacar que esse método de reversão de hábitos é recomendado como tratamento de primeira linha para a ST ^{12,13}. Se partir para o tratamento medicamentoso, quando o paciente apresenta tiques moderados a graves no comprometimento psicossocial e funcional, estudos e especialistas mostram que o melhor método é o uso de agonista alfa-adrenérgico como a clonidina e guanfacina. Se os agonistas dos receptores alfa-adrenérgicos forem ineficazes no tratamento, a segunda escolha é os neurolépticos atípicos, como o aripiprazol ou a risperidona ¹⁴. Eles são os mais comumente prescritos, devido a sua capacidade de aliviar a carga dos tiques ¹⁵. É importante frisar que a risperidona é a primeira opção de tratamento para a ST na Europa ¹⁶. Para casos mais leves - se o tratamento for recomendado - agonistas α 2-adrenérgicos são indicados, em particular quando a comorbidade do TDAH ocorre ^{3,17}.

Tratamentos realizados com acupuntura, suplementos dietéticos, medicamentos homeopáticos, hipnose, têm relatos de melhora dos tiques, porém não existem evidências suficientes para recomendar este tipo de intervenção na ST ¹⁷.

Outro estudo alternativo envolve também o uso dos canabinoides que são usados para o tratamento da ST. Vários relatos anedóticos fornecem evidências de que a maconha pode ser eficaz não apenas na supressão de tiques, mas também no tratamento de problemas comportamentais associados ¹⁸.

Por último, em pacientes gravemente afetados e que são resistentes aos tratamentos farmacológicos e terapia comportamental da ST, é realizado a estimulação cerebral profunda (ECP), resultando grande melhora dos tiques e das comorbidades associadas. Os cirurgiões têm como alvo o tálamo medial, o globo pálido, o membro anterior da cápsula interna e o núcleo subtalâmico ¹⁹. Embora o uso da ECP seja uma alternativa relativamente nova e disponível para ST refratário ao tratamento, resultados bem-sucedidos têm sido relatados em muitos casos ²⁰. Na ECP, o grande alvo é o tálamo, pois os resultados são mais eficazes em resposta à estimulação. Essa estimulação é bastante positiva na redução dos tiques ²¹.

Conclusão

É fato notar que atualmente não existe categoria cientificamente descrita para a ST ²². Mesmo que tenha muita informação que contribua para isso, há um enorme hiato entre a definição descritiva disponível e uma compreensão neurobiológica dela. Associado a outros transtornos psiquiátricos, o diagnóstico é restrito aos sinais e sintomas observáveis ²³.

A Síndrome de Tourette ainda possui alguns aspectos culturais que fazem a mitificação da doença, devido os distúrbios associados à ST serem mais notificados e vistos pela sociedade - como o TOC e o TDAH – fazendo com que a Síndrome seja praticamente desconhecida. É preciso políticas de conscientização pública que divulguem mais a doença, exponha para a sociedade que é uma patologia que não tem cura, mas que precisa ser tratada com cautela e ser reconhecida. Observar que a vontade de expressar os tiques e os outros distúrbios relacionados à ST é um hábito que acalma a pessoa já nos fornece uma chance de diagnosticar a Síndrome. Por isso, é imprescindível uma abordagem mais amplificada sobre esse tema pelo sistema de ensino para identificar o paciente sindrômico e se preparar para o

que possa acontecer, para não ser visto como possessão ou bruxaria, como visto na idade média. Isso seria um retrocesso.

Referências

1. Centros de Controle e Prevenção de Doenças (2009) Prevalência de Síndrome de Tourette diagnosticada em pessoas de 6 a 17 anos nos Estados Unidos, 2007. *MMWR* 58: 581–585
2. Stern JS, Burza S, Robertson MM. Síndrome de Gilles de la Tourette e seu impacto no Reino Unido. *Postgrad Med*. 2005; 81: 12-19.
3. Robertson mm, Orth M. Transtornos comportamentais e afetivos na síndrome de Tourette. *Adv Neurol*. 2006; 99: 39-60.
4. Robertson mm. A prevalência e epidemiologia da síndrome de Gilles de la Tourette. Parte 1: os estudos epidemiológicos e de prevalência. *J Psychosom Res*. 2008;
5. Teixeira et al 2011. Síndrome de La Tourette: Revisão de Literatura;
6. Germiniani, Francisco M.B. et al. Tourette's syndrome: from demonic possession and psychoanalysis to the discovery of gene. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, São Paulo, v. 70, n. 7, p. 547-549, July 2012;
7. Hashemiyoony r, Kuhn J., Visser-Vandewalle V. Juntando as Peças na Síndrome de illes de la Tourette: Explorando o vínculo entre as observações clínicas e as bases biológicas da disfunção. *Cérebro Topogr* . 2017
8. Loureiro niv, Matheus-Guimarães C, Santos DO, Fabri RGF, Rodrigues CR, Castro HC. Tourette: por dentro da síndrome. *Rev Psiquiatr Clín*. 2005, 32(4):218-230.
9. Stewart se, Illmann C, Geller DA, Leckman JF, King R, Pauls DL. A controlled family study of attention-deficit/hyperactivity disorder and Tourette's disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2006;45: 1354–62.
10. Grados ma, Mathews CA. Latent class analysis of Gilles de la Tourette syndrome using comorbidities: clinical and genetic implications. *Biol Psychiatry* 2008;64: 219–25.
11. Wile dj, Pringsheim TM. Terapia Comportamental para Síndrome de Tourette: Uma Revisão Sistemática e Meta-análise. *Opções de Curativo Cirúrgico Neurol*. 2013; 15: 385-95.
12. Verdellen C, van de Griendt J, Hartmann A, Murphy T. Orientações clínicas europeias para síndrome de Tourette e outros transtornos de tiques. Parte III: intervenções comportamentais e psicossociais. *Eur Child Adolesc Psychiatry*. 2011; 20: 197–207.
13. Van de Griendt JM, Verdellen CW, van Dijk MK e Verbraak MJ. Tratamento comportamental de tiques: reversão de hábito e exposição com prevenção de resposta. *Neurosci Biobehav Rev*. 2013; 37: 1172–1177
14. Egolf A, Coffey BJ. Abordagens farmacoterapêuticas atuais para o tratamento da síndrome de Tourette. *Drogas hoje*. 2014; 50: 159–79.
15. Eddy CM, Rickards HE, Cavanna AE. Estratégias de tratamento para tiques na síndrome de Tourette. *Ther Adv Neurol Disord*. 2011; 4: 25-45.
16. Roessner V, Plessen K, Rothenberger A, et al. Orientações clínicas europeias para a síndrome de Tourette e outros transtornos de tiques. Parte II: tratamento farmacológico. *Eur Child Adolesc Psychiatry*. 2011; 20: 173–196.
17. Mcnaught KS, Mink JW. Avanços na compreensão e tratamento da síndrome de Tourette. *Nat Rev Neurol*. 2011; 7: 667-676.

18. Muller-Vahl KR. Tratamento da síndrome de Tourette com canabinóides. *Behav Neurol.* 2013; 27: 119–24.
19. Muller-Vahl KR. Tratamento cirúrgico da síndrome de Tourette. *Neurosci Biobehav Rev.* 2013; 37: 1178-85.
20. Maling N, Hashemiyooun R, Foote KD, Okun MS, Sanchez JC. O aumento da atividade da banda gama talâmica se correlaciona com o alívio dos sintomas após a estimulação cerebral profunda em humanos com a síndrome de Tourette. *PLoS ONE.* 2012; 7 : e44215.
21. Servello D, Sassi M., Brambilla A, Porta M., Haq I, Foote KD, Okun MS. O ECP de novo e de resgate conduz a pacientes refratários com síndrome de Tourette com TOC grave comórbido: relato de casos múltiplos. *J Neurol.* 2009; 256: 1533-1539.
22. Cavanna AE, Rickards H. O espectro psicopatológico da síndrome de Gilles de la Tourette. *Neurosci Biobehav Rev.* 2013; 37: 1008-1015.
23. Insel TR, Cuthbert BN. Remédio e Distúrbios crebrais? Precisamente. *Ciência* 2015; 348: 499-500.