

Síndrome de Tourette

Marcos G. Pragana dos Santos* & Ana Maria Lopez Calvo de Leipo**

O pior cego é aquele que se recusa a ver...

Introdução

A idéia deste artigo surgiu após um trabalho de psicodiagnóstico realizado em um adolescente com treze anos, que desde os quatro anos de idade vinha passando por vários profissionais de saúde. Cada um destes conferia-lhe um diagnóstico e sua devida prescrição que mesmo levada a cabo não trazia resultados favoráveis. O pai deste adolescente trazia marcas de sofrimento pelas inúmeras decepções que havia sofrido. No decorrer do trabalho de diagnóstico diferencial, quando a hipótese de Síndrome de Tourette foi aventada, juntos resolvemos averiguar com maior profundidade o assunto, um como pai de um portador da síndrome, outro como o psicólogo que havia chegado ao referido diagnóstico através de técnicas psicológicas e um terceiro como estudioso a longo tempo da síndrome. Foram constatados uma série de casos idênticos não diagnosticados. A partir destes fatos pensou-se, então, em publicar as informações que foram extraídas de variadas fontes, dentre elas da Tourette Syndrome International Association, alertando, desta forma, os demais profissionais da área de saúde e de educação e a outros cujas informações possam interessar.

Descrita pela primeira vez na literatura médica há cerca de 200 anos por ITARD, ao observar seu famoso paciente, o Marquês de Dampière, membro da corte de Luiz XIV, chamado de "o nobre perigoso" por seu comportamento bizarro, assim como o proeminente escritor inglês Samuel Johnson.

Trosseau, em 1870, deu à doença o nome "Maladie des Tiques", mas a doença foi sistematizada apenas em 1891, quando após atender o "Francês Saltitante de Maine", o jovem médico Gilles de la Tourette, brilhante aluno de Charcot, descreveu a síndrome como um "excesso de energia" nervosa e de produção, com a presença de atitudes estranhas e bizarras: tiques, movimentos amplos súbitos e bruscos, maneirismos, trejeitos, bater queixos, emissão de sons e blasfêmias, chingações, gestos obscenos, bater palmas e estalar dedos, imitações, contrações involuntárias, brincadeiras de mau gosto, humor lábil (variável), agressividade alternada com grande afetividade, dificuldade de aprendizado e inserção social, em forma de maior e menor pico.

RESUMO

Os autores apresentam conceito, epidemiologia e tratamento da Síndrome de Tourette.

UNITERMOS

Síndrome de Tourette.

* Pediatra, Coordenador do Programa Nacional de Saúde do Adolescente, Divisão de Saúde Materno-Infantil - Ministério da Saúde, Consultor para Assuntos de Saúde de Jovens da OMS-OPS, Médico do Setor de Adolescentes PAM - Praça das Bandeiras.

** Psicóloga, Diretora da Faculdade de Psicologia da Universidade Santa Úrsula, Professora de Psicodiagnóstico nas Faculdades Reunidas Estácio de Sá - FAHUPE-RJ.

Muito divulgada na época, surpreendentemente caiu no ostracismo e esquecimento. Charcot e Duchène diziam (o que é válido até hoje): "Como pode uma doença tão comum, tão difundida, constatável apenas com um olhar e que sempre existiu só hoje ser reconhecida?" Na falta de uma explicação orgânica, impossível na época, Charcot, Freud e Babinski, assim como o próprio Tourette, associavam a etiologia da síndrome a um distúrbio psíquico, mas já desconfiavam de um aspecto neurológico importante associado. Como diria Lúria: Parece uma letra entre o "Isto" e o "Eu". A Síndrome de la Tourette é, de todas as síndromes causadas por tiques, a mais comprometedora, sendo que é multiforme e que com frequência mudam os tiques. Inicia-se antes dos 18 anos ou até 21 anos, com movimentos involuntários recorrentes, rápidos, desproporcionados, atingindo vários grupos musculares, variando de intensidade, durando mais de um ano, acompanhados de tiques vocais e fônicos.

O desinteresse pela síndrome deve ter ocorrido no início do século, no momento da cisão entre a neurologia e a psiquiatria, e, posteriormente, quando ocorreu a substituição da "ditadura do orgânico" pela "ditadura do psíquico" (fato que ocorre até hoje, embora, felizmente, venha diminuindo gradativamente). A síndrome em questão abarca ambos aspectos, fazendo-se necessária, portanto, uma abordagem holística, integral e abrangente para sua explicação, compreensão e tratamento.

Hoje se sabe que a síndrome é genética, neurológica, a nível bioquímico, podendo estar associada, com frequência, a alterações a nível macrossômico do SNC, de onde resultariam os aspectos psíquicos subjacentes.

É raro, mas há casos que se iniciam após os 18/21 anos, assim como relatam-se crianças algo diferentes desde os 2/3 anos de idade, sendo que os tiques aparecem, geralmente, por volta dos 7/11 anos, chegando ao paroxismo 2 a 3 anos depois e, muitas vezes, o diagnóstico só é feito então na idade adulta.

Nem sempre, também, são tão involuntários os tiques, uma vez que os pacientes relatam um componente voluntário, como uma "capitulação" a uma "ordem" interior.

De uma maneira geral o quadro de tiques está associado, na Síndrome, a desordens de déficit de atenção, aprendizado e hiperatividade (DDAAH), comportamento obsessivo-compulsivo, conduta auto-destrutiva, labilidade emocional, impulsividade, agressividade e uma extrema desorganização nas AVD (atividades de vida diária).

Diagnóstico Diferencial

Com os atuais conhecimentos, hoje em dia é difícil confundir-se a Síndrome com outros quadros. No entanto, a confusão no diagnóstico vem acontecendo pois médicos e psicólogos involuntariamente relutam em fazer o diagnóstico, falham em apreciar a diversidade dos sintomas e hesitam em medicar.

Mais frequentemente, confunde-se a Síndrome de la Tourette (ST) com a antiga "Disfunção Cerebral Mínima (DCM)", atual "Desordem de Déficit de Atenção, Aprendizado e Hiperatividade" (DDAAH). Cerca de 50% das crianças com ST têm DDAAH. Mais raramente, a diferenciação entre a ST e alguns quadros convulsivos pode tornar-se problemática, devido ao aspecto paroxístico de ambos. Raramente podem prestar à confusão a Coreia de Huntington ou de Sydenham, neuroacantocitose, paralisia supranuclear progressiva, esquizofrenia, distúrbios obsessivos-compulsivos, etc.

Entretanto, a ST pode associar-se a outros quadros de distúrbios de desenvolvimento e neurológicos. Crianças que sofrem lesões do SNC por anóxia, trauma ou infecções podem-se vulneráveis caso haja uma predominância genética.

Autismo e Deficiência Mental podem apresentar aspectos cabíveis no espectro de sintomas da ST mas questiona-se finalidade prática de associar esse diagnóstico ao diagnóstico principal.

Os sintomas da síndrome aparecem também em pessoas com profunda problemática emocional. Em crianças, a diferenciação no que se refere à origem dos sintomas torna-se uma tarefa ainda mais complexa. É frequente os pais se queixarem da falta de limite dos filhos. Comumente percebe-se uma grande dificuldade por parte dos familiares na imposição de normas disciplinares.

Pode ocorrer um equívoco no diagnóstico e uma criança portadora da Síndrome pode ser diagnosticada como emocionalmente desajustada, atribuindo-se à dinâmica familiar toda e qualquer responsabilidade pelo surgimento e continuidade do problema. Acaba-se por encaminhar a família para uma psicoterapia. É óbvio que os resultados não serão de todo favoráveis, uma vez que o aspecto orgânico foi ignorada. Os sintomas vão persistir, e agora agravados pelo sentimento de culpa e de confusão em que se encontra toda a família. Pode ocorrer também a interpretação do caso como uma dinâmica intrapsíquica, cujo trauma se deu em fases tempranas do desenvolvimento da criança. Passarão longos anos até que se chegue, num processo de análise, a essa fase e só então é que se chegará à causa do problema. Novo fracasso pois outra vez deixou-se de lado o "orgânico".

Em pacientes mais velhos (adultos/jovens), o profissional precisa ficar atento à Doença de Wilson, Síndrome de Meige, discinesia tardia, abuso de anfetamínicos, sintomas de esquizofrenia do tipo de movimentos estereotipados e até mesmo histeria.

Nossa grande preocupação é que, agora que a ST "voltou à moda" caia-se no perigo da supervalorização com sobre-diagnósticos e sobre-tratamento (uma vez que ainda não existe um exame laboratorial que defina a síndrome). Fato este que já ocorreu com a antiga Disfunção Cerebral Mínima. Lembramos que o diagnóstico deve ser cauteloso e, exceto em casos de urgência (forma Major), só é um diagnóstico de exclusão, após o mínimo de seis meses de observação cuidadosa, principalmente

na forma "Minor" de sua apresentação. Mas o pior é que freqüentemente o diagnóstico e tratamento são retardados em muitos anos e, ainda mais grave, tratados de maneira errada e geralmente iatrogênica.

Epidemiologia

Constatada em todas as partes do mundo, incide, como em todos os casos de tiques, 4 a 6 vezes mais freqüentemente em homens que em mulheres, principalmente na raça branca, sendo que a freqüência maior se dá nas raças árabes e judias. Sua prevalência geral é de 1:2.500 pessoas e 1:600 no sexo masculino. Como se pode constatar, algo muito freqüente!

Sintomatologia (Ver Tabelas 01, 02 e 03)

TABELA 01
ALCANCE DE SINTOMAS DE ST

I) MOTORES

Tiques Simples: rápidos, despropositados, aleatórios.
Tiques Complexos: mais lentos, com propósito aparente (copropraxia e ecopraxia incluídos.).

II) VOCAIS

Tiques Simples: sons e barulhos sem significância.
Tiques Complexos: frases, sentenças completas, plenas de sentido. (coprolalia, ecolalia e palilalia incluídos).

III) SENSORIAIS

Em pesquisa, aguardando comprovação. Seriam sensações involuntárias que se repetem.

IV) COMPORTAMENTAIS E DO DESENVOLVIMENTO

Distúrbio de déficit de atenção, aprendizado e hiperatividade, distúrbios obsessivo-compulsivos, labilidade emocional, irritabilidade, impulsividade, agressividade, comportamento auto-agressivo.

Além dos aspectos já descritos na definição e tabelas gostaríamos de acrescentar outros tantos, tais como o fato da seqüência de tiques ser não apenas embaraçosa para quem os assiste mas também para o próprio paciente, podendo ser até fisicamente dolorosa como os atos de bater queixos ou morder-se. O portador pode tanto passar a disfarçar ou dar desculpas para os sintomas como manipulá-los ou exagerá-los. (já que não vai conseguir se segurar, vamos deixar cair de vez!).

Tanto quanto os tiques, os comportamentos obsessivo-compulsivos, como arrumar e mexer a cadeira 4, 5, 6 vezes até sentar-se podem ter uma "desculpa" como "es-

tu tentando encontrar a posição correta". Associe-se isso tudo a pegar um livro, caderno, procurar lápis no estojo, escrever, etc., e teremos a idéia da dificuldade escolar que estas crianças apresentam.

TABELA 02
EXEMPLO DE TIQUES

MOTORES SIMPLES

Piscar ou arregalar os olhos; torcer nariz; levantar sombrancelhas; franzir a testa; torcer, franzir ou morder os lábios; marradas laterais com a cabeça; jogar a cabeça para trás ou para a frente; tensionamento abdominal; chutes; tamborilar de dedos; bater os dentes; movimentos de queixo; torções nos quadris e "reboladas"; movimentos de cabeça tipo "abocanhar mosca"; andar "passando marcha", com uma paradinha no ato; bater dentes e queixo.

MOTORES COMPLEXOS

Saltar; andar ou correr de um lado para o outro (podendo mimetizar autismo); bater palmas e estalar dedos em horas despropositadas; ficar tocando objetos ou partes do corpo (seus e alheios); jogar coisas; ficar arrumando coisas; dar rodopios; dobrar ou fletir o corpo; posturas aberrantes; andar de braços cruzados ou segurando objetos de maneira estranha; morder-se; beliscar; movimentos como se estivesse desenhando ou escrevendo no ar; caretas; expressões estranhas para o movimento; rir despropositadamente; cuspir; mostrar a língua; desenhar ou escrever a mesma coisa ou letra ou palavra repetitivamente; rasgar papéis e livros; puxar o lápis da mão que está escrevendo; jogar pedras ou varejar objetos longe; puxar a toalha da mesa; abrir portas de banheiros ou quartos onde pessoas estão desnudas.

Quanto aos tiques vocais, pode haver uma ecolalia com interjeições repetidas, principalmente as "da moda", o que obviamente irrita os circunjacentes. Quanto à coprolalia, esta então é mais socialmente rechaçada, pois trata-se geralmente de explosões de palavras "sujas", acompanhadas de gestos obscenos (corpopraxia), consideradas como "má educação", "delinqüência" e rebeldia. Portanto, depende muito também de como o ambiente recebe esses sintomas, ou até que ponto está preparado (ou não) para recebê-los. Alguns pacientes com ST têm a tendência de repetir o que observaram nos outros (ecopraxia), o que ouviram (ecolalia) ou o que eles próprios disseram, repetindo palavras inteiras ou seus finais (palilalia). É importante ressaltar que estas manifestações não estão incluídas nos critérios diagnósticos da ST, exclusivamente.

Dependendo da sua intensidade e de como eles são recebidos, o conjunto de sintomas pode ser classificado em maior, médio e menor.

Surpreendentemente, muitos pacientes "perdem" seus sintomas ao entrar no consultório médico e, com freqüência, ouve-se dos pais "gostaria que o doutor o visse em casa ou na rua", ou "seria bom o senhor levá-lo para

sua casa e observá-lo por uns dias...". Aos poucos, entretanto, conforme vai-se criando o vínculo a criança vai se soltando...

Se por um lado existem semelhanças comparáveis, por outro um paciente com ST jamais será idêntico a outro em suas manifestações.

TABELA 03
EXEMPLOS DE SINTOMAS VOCAIS.

TIQUES SIMPLES

Fungadas, tosses, pigarros, roncos, grunhidos, latidos, zumbidos, estalos, assovios, sopros, bufar, sons labiais, gritinhos, interjeições unissílabas como "Han? Hein? Oh? Ui? Ai? Dá-le! E! Uau! Oi!". Repetição de sons de filmes: jingles de comerciais, sons de videogames.

TIQUES COMPLEXOS

"Até que enfim!"; "Aí garoto!"; "Pode?"; "É mole?"; "Cala a boca!"; "Fica quieto!"; "Tudo bem?"; "Tudo em cima?"; "Na boa!"; "É daí?"; "Magricela!"; "Gordão!"; "Babaca!"; "Imbecil!"; "Qual é a tua?"; "Ainda bem!"; "Graças a Deus!"; "Zoiúdo"; "Oi, crioulo!"; "Aí, careca!"; "Óba!"; "Oh, bacana!"; "Oh, meu!"; "Oi, amigo!"; "Ai, gente fina!"; "Não enche!"; "Saco!". (Ditos repetitivamente ou em horas impróprias.).

RITUAIS

Repetir (mais de 03 vezes, geralmente) determinada palavra ou frase, "até sair direito". O mesmo acontece com ações.

ATIPIAS

Ritmo inusitado, ora lento, ora extremamente rápido, variações no volume (altura), tons, sotaques bizarros, fala embaralhada e com sentido ambíguo, acentuação errada em palavras ou na pontuação de frases, falar "feito robô" ou metralhadora ou irradiando acontecimentos.

OBSERVAÇÕES

Portadores de ST têm grande facilidade de falar línguas estrangeiras e rapidamente pegarem sotaques regionais. Normalmente são crianças que falam tarde e numa língua que ninguém entendia, como se fosse língua estrangeira.

Quanto à intensificação dos sintomas, este tipo de paciente é extremamente sensível a mudanças em seu "ecossistema". Assim é que estes se exacerbam na proximidade de datas importantes (aniversário, Natal, Páscoa), mudanças, viagens, férias e volta às aulas (deles ou dos pais), situações de testagem, provas ou situações de luto, separação, morte ou doença.

Fenômenos de auto-agressão como dar com a testa na parede, morder-se (principalmente os lábios), estapear-se e até mesmo esmurrar seu próprio olho são freqüentes.

Na juventude o insucesso acadêmico, social e profissional pode levar à depressão e tentativas de suicídio em 30% dos casos. Apesar disso, é também na adolescência, quando há um culto ao bizarro, estranho e incomum, que

muitos pacientes deslancham na vida, principalmente na área artística.

Este é, por exemplo, o clássico caso de "Ray e seus tiques", um paciente cujo diagnóstico foi feito bem tardiamente, descrito por Milton Erikson, com o qual tentou métodos de hipnose, e que só tomava a medicação que o trazia "aqui para baixo, a nível dos outros mortais" de segunda a quinta-feira. Nos fins de semana parava de tomá-la para poder ser o "máximo dos diferentes" nos palcos onde apresentava seus shows, com os quais ganhava muito dinheiro, mais que suficiente para bancar o caro tratamento.

É necessário que o profissional de saúde que lida com a ST saiba avaliar a presença e a intensidade das dificuldades comportamentais, emocionais e cognitivas associadas, a saber:

- Hiperatividade e distúrbio de déficit da atenção e organização.
- Dificuldade de aprendizado.
- Dificuldade com o controle dos impulsos.
- Depressão com tendências auto-destrutivas.
- Distúrbio do sono.
- Características obsessivo-compulsivas.
- Labilidade emocional e agressividade.

Freqüentemente, os portadores da Síndrome demonstram sinais de hiperatividade antes mesmo do surgimento dos sintomas característicos da ST. As suspeitas de hiperatividade devem incluir: dificuldade de concentração, dificuldade de concluir o que começam, atitude de desligamento, como se não estivesse ouvindo ou estivesse alheio ao que a ele se fala, atos impulsivos, mudança constante de atividades, inquietude generalizada e grande dificuldade em lidar com limites. Em adultos, os sinais de distúrbio da atenção e da organização podem aparecer através de comportamento excessivamente impulsivos e dificuldade de concentração.

A dificuldade de aprendizado ocorre principalmente através da dislexia, disgrafia e dificuldade de percepção. Já a dificuldade de controlar os impulsos acaba por gerar comportamentos excessivamente agressivos e atitudes socialmente inapropriadas, chegando até mesmo ao ato delinqüencial.

Aparecem também, com bastante freqüência, os distúrbios do sono como andar e falar durante o sono e despertar no meio da noite.

São freqüentes os comportamentos obsessivos e compulsivos, tais como repetir uma ação várias vezes, checar várias vezes o fogão para ver se está apagado ou se as portas e janelas estão trancadas. Algumas vezes o portador da ST faz com que os pais ou professores repitam uma frase muitas vezes até que "soe correta".

Prognóstico

Originariamente pensou-se que a ST seria, como o diabetes, uma doença crônica e incurável, mas em 40%

das crianças, 30% dos adolescentes e 20% dos adultos há remissão ou marcante diminuição dos tiques, espontaneamente ou a suspender-se o tratamento. Em casos bem conduzidos há grande chance para que o paciente recupere seu desempenho e a alegria de viver ou que consiga levar alguns de seus projetos de vida adiante. É, portanto, uma doença de bom a excelente prognóstico, na dependência da cooperação do paciente e sua família e da habilidade dos profissionais das equipes de saúde e educação ao manejá-lo.

Apresentação de Casos

1. AFC

Um menino de 9 anos diagnosticado como portador de "DCM" desde os 2 anos foi mandado ao pediatra devido à súbita instalação de tiques. Sem problemas na gravidez, parto ou período neonatal, traumas ou infecções graves posteriores. Não tinha história de crises convulsivas e não apresentava alterações graves de crescimento ou desenvolvimento, a não ser um discreto "atraso". Com 2 anos era descrito como "um bebê diferente". Aos 5 era considerado desatento, agressivo, impulsivo e hiperativo (corria de um lado para o outro, falando sem parar, dizia estar se preparando para a maratona). Não respondeu aos processos especiais de educação nem intervenções psicoterapêuticas do tipo behaviorista ou ludoterapia, piorando inclusive. Aos 7 anos introduziu-se a Ritalina, tomada duas vezes ao dia. Houve uma discreta melhora, seguida de uma "queda ao caos" em termos do seu comportamento, concomitante ao aparecimento dos tiques. A suspensão da medicação diminuiu a intensidade do quadro mas não o aboliu, havendo desaparecimento de alguns tiques com exacerbação de outros. Solicitado psicodiagnóstico, este era compatível com ST. Havia também grandes dificuldades com a família, relevante em aceitar a doença (o filho era adotivo). Entrou-se com Haloperidol (01 mg, 02 vezes ao dia), terapia individual específica para o caso e terapia familiar, havendo uma melhora patente até os dias de hoje. Com assistência psicopedagógica está indo bem na escola e fazendo oficina de teatro onde tem bom ciclo de amigos.

2. J.H.Q.

Um adolescente de 13 anos, proveniente de família de nível alto em termos econômicos e intelectuais, foi encaminhado ao neuropsiquiatra porque, além do mal rendimento escolar (passava um ano e repetia outro), tinha começado, aos 11 anos, a cuspir, chingar, morder, esmurrar colegas de colégio e da rua, apertava os seios das meninas, fazia propostas indecorosas e mostrava o volume do pênis. Não respeitava adultos, a mãe não conseguia colocar limites e ao pai obedecia apenas por medo de apanhar ou de ter a mesada cortada. Além dos tiques, passou também a apresentar comportamento obsessivo.

No carro ou no ônibus, ia fazendo sinais obscenos para transeuntes, passageiros e motoristas. Num acampamento foi detido por provocar guardas florestais e apedrejar seu alojamento. Detestado pelos irmãos, não era mais convidado também por amigos ou parentes para qualquer situação, encontrando-se assim isolado dentro e fora de casa. Apresentava sinais de agressão (hematomas e equimoses) devido às surras que levava do pai, irmãos, primos, colegas e dele próprio. Apresentava também lesões de mucosa oral pelas freqüentes "lavagens com sabão e doses de pimenta" na boca quando falava obscenidades em público. Era comparado a um primo de segundo grau e ao tio-avô, que "não deram para nada na vida" ("...deste jeito vai acabar na cadeia ou morto num vala...").

A família tinha grandes dificuldades em aceitá-lo, era o filho com "um parafuso a menos", sendo sempre comparado com a irmã e o irmão "normais". Passou por várias equipes psicoterapêuticas, das mais variadas linhas, sem que se conseguisse qualquer sucesso. Após o diagnóstico de ST, a melhora foi tão rápida com a medicação (Haloperidol) e com psicoterapia específica, que a família alardeava um milagre e a ajuda de Deus, além da competência do médico. Havia também problemas neurológicos por provável distócia e anóxia ao nascer, sendo tratados com medicina ortomolecular (vitaminas e estimulantes metabólicos). Começou a "sabotar" o tratamento devido ao mal estar causado pelo Haloperidol e ao fato de, mesmo melhor, ter dificuldades para acompanhar e entender as aulas. Trocou-se a medicação pelo Clonazepan, com sucesso. Este adolescente é hoje um adulto jovem, cursando faculdade de arquitetura, onde é tido como muito criativo por seus mestres e colegas. Mora sozinho pois houve muita dificuldade da família aceitá-lo como sadio outra vez, assim como não houve disponibilidade para freqüentarem terapia familiar.

3. M.S.S.

Mãe de três filhos, 37 anos. Desde jovem apresentava tiques nervosos e dificuldade de relacionamento no trabalho, nas suas antiga e atual famílias, sendo considerada uma pessoa difícil, explosiva, mas muito meticulosa (obsessiva?) em tudo o que fazia em casa e no trabalho, conservando, assim, o casamento e o emprego oferecido por um tio. Durante anos fez psicoterapia para tratar seus sintomas, melhorando de tudo menos dos tiques. Como piscava muito, foi a um oftalmologista, que disse que ela não tinha nada além de nervosismo, prescrevendo-lhe ansiolíticos. Após a última gravidez os sintomas se agravaram e além dos tiques aumentaram de maneira embaraçosa, passou a "zumbir", latir, pigarrear, tossir estranhamente e a fungar, dizendo sofrer de alergia. Passou a falar nomes feios à primeira dificuldade que encontrasse ao fazer coisas. Por fim passou a ofender a todos a sua volta, incluindo marido, filhos e patrão. Na época diagnosticou-se psicose puerperal, que ao invés de melhorar foi acentuando-se. A paciente passou a ter um

comportamento ritualístico, para tudo o que fizesse, que durava o dia inteiro. Foi internada num serviço de saúde mental com diagnóstico de depressão e ansiedade. Após 60 dias de internação e medicação antidepressiva, não havia melhorado e foi referenciada ao serviço de neurologia do hospital, que não achou anormalidades após eletroencefalograma, tomografia computadorizada e pet-scan, confirmando a hipótese da equipe da psiquiatria. Após mais 60 dias de internação, como não apresentava melhoras, foi retirada do hospital pela família, e levada a outro serviço. No levantamento da história familiar detectou-se que vários parentes (inclusive o filho mais velho) apresentavam tiques. Ao receber o diagnóstico de Síndrome de la Tourette, e já sentindo-se melhor no primeiro dia de medicação, a paciente explodiu em choro convulso, afirmando: "Eu dizia para eles do outro hospital que não era louco, mas eles não me escutavam". Usou-se Pimozide como medicação para os tiques e Clomipramina para o comportamento obsessivo-compulsivo, com melhora acentuada dos sintomas. Permaneceu também em psicoterapia apropriada para o caso.

Firmando o Diagnóstico

Um caso de ST envolve bem mais que os sintomas descritos anteriormente. Devido às flutuações que o quadro apresenta, por vezes até de hora em hora, o profissional de saúde deve, antes de qualquer coisa, entender e observar o funcionamento do paciente por um longo período de tempo, além de fazer um profundo levantamento da história patológica pregressa do paciente, sua história familiar, a natureza, o grau de severidade e a frequência das disrupções e o quanto estas têm sido um empecilho ao bem estar do próprio paciente ou quanto têm interferido nas suas relações sociais.

Antes de receberem o diagnóstico, o paciente e sua família podem estar convencidos de estarem a "caminho da loucura". O paciente deve estar com auto-estima rebaixada, não só pelos sentimentos negativos de suas próprias experiências mas também pelas repercussões que estas experiências já proporcionaram. Os pais, por sua vez, podem estar se sentindo mal, "traídos pela sorte", com sentimentos de culpa, raiva e isolamento. Podem já ter castigado, batido, ridicularizado e ofendido o próprio filho na tentativa de corrigir estas "aberrações", deixando seqüelas emocionais em ambos, paciente e família. Na questão do fracasso acadêmico, de nada adiantará o tratamento se não tentarmos preencher os "furos" da imagem clássica de "queijo suíço" que é o arcabouço intelectual destas crianças, cheio de "buracos" em fases anteriores de seu desenvolvimento intelectual, que devem ser retomados. Apesar do QI destas crianças estar nos níveis normais ou até elevados, avaliações apressadas podem encontrar resultados mais baixos que os reais pelos motivos já citados, além de uma certa infantilidade apresentada pelos portadores da ST. Não raramente há

dificuldades na área de desenvolvimento da atenção, perseverança e organização. A maioria dos pacientes apresenta disgrafia, dificuldades em gramática e aritmética, ver horas, fazer troco, entender frações. Todo o potencial intelectual é prejudicado não só pelas questões orgânicas mas também pelas emocionais.

Em relação à história patológica pregressa é importantíssima a pesquisa de dados sobre o crescimento pondero-estadual, a maturação sexual e o desenvolvimento neuropsicomotor, havendo frequentemente algum senão a ser notado, mesmo que não seja grave.

Mais da metade dos portadores da ST tem achados neurológicos não localizados, ditos "soft", levando a distúrbios de percepção do esquema corporal (agravado na adolescência, quando este fato já é normalmente encontrado devido ao rápido pique de crescimento pubertário) e de integração do controle motor. Apesar destes fatos não terem implicações terapêuticas, são dados básicos a se observar uma vez que o uso de haloperidol pode mascará-lo.

Em mais de 50% dos casos o EEG ou o mapeamento cerebral (este mais ainda) apresenta alterações, tratando-se, porém, de achados inespecíficos. Raio X de crânio e tomografia computadorizada raramente apresentam alterações dignas de nota, não devendo, portanto, ser exames solicitados de rotina.

Mais por zelo e rotina, exames adicionais podem ser pedidos, tais como dosagem de cálcio, fósforo e cobre, ceruloplasmina, função hepática, testes para doença de inclusão citomegálica, toxoplasmose e rubéola congênita - todos relacionados a desordens psicomotoras, apesar de na prática terem baixa positividade, sendo assim dispensáveis no fechamento do diagnóstico.

Levantar os medicamentos previamente usados é de suma importância. Mais de 80% das crianças e adolescentes portadores de ST já haviam sido tratados com medicações estimulantes. Avaliar como e porque foram usadas e como reagiu o paciente é extremamente importante. Deve-se também lembrar que estas substâncias existem também em medicações anti-alérgicas, descongestionantes ou para o tratamento da asma brônquica, estando seu uso totalmente fora de questão para portadores de ST.

O uso de medicação estimulante é um importante fator de risco, tanto que 25% dos pacientes têm o início de seus tiques durante o uso destas substâncias, seja lá qual for a indicação. O uso destas substâncias em portadores de ST erroneamente diagnosticados como portadores de DDAAH fez com que 30 a 50% destes pacientes piorasse incrivelmente. Daí que o uso destas substâncias deve ser tão cuidadoso quanto o diagnóstico de DDAAH, e jamais devem ser usadas como teste terapêutico, devido a alta periculosidade de exacerbação dos sintomas de ST.

Se o profissional já recebe o paciente com o diagnóstico firmado, deve realizar um completo histórico das medicações usadas, as respostas positivas e negativas à droga e se esta teve ou não seu uso suspenso. O paciente ou

responsável pode declarar, por exemplo, que o haloperidol não teve a utilidade esperada ou que apresentou efeitos colaterais inaceitáveis. Muitas vezes essa medicação levou à acatisia, que nem foi detectada ou reconhecida. Normalmente os efeitos colaterais têm a ver com a dosagem e não com a medicação usada. A família pode também reconhecer mas não saber que o haloperidol pode levar, por exemplo, a depressão e a fobia escolar em alguns casos.

O profissional se verá, freqüentemente, frente a julgamentos clínicos e decisões difíceis de serem tomadas. Se o paciente vem, por exemplo, tomando a medicação corretamente mas ainda assim apresenta uma série de dificuldades, há que se aumentar a dose, diminuí-la descontinuar o tratamento ou tentar logo uma medicação alternativa? Certas medicações usadas no tratamento da ST levam a severos efeitos de retirada quando suspensas abruptamente, durando até três meses. Neste período, portanto, ninguém poderá avaliar o estado real do paciente baseando-se no que ele apresenta de visível. A descontinuidade do haloperidol, por exemplo, pode levar a baixa motivação, fobia social e escolar, apetite excessivo, sedação, memória pobre, dificuldades cognitivas, sensação de aborrecimento. Sendo assim, a decisão de retirar o haloperidol é tão ou mais problemática que a decisão de começar a usá-lo. Se a retirada for necessária, o paciente e sua família deverão contar com excelente suporte por parte da equipe de profissionais.

No caso da suspensão da clonidina, além de hipertensão (fenômeno de rebote), há exacerbação dos tiques por até oito semanas, até que se consiga novo controle terapêutico.

Tratamento

1. Definição

A decisão de encetar o tratamento e, se assim for decidido, que forma o tratamento deve tomar, dependerá do grau de incômodo que os sintomas da ST estão levando ao paciente, se estão interferindo no desenvolvimento normal da criança ou adolescente ou na habilidade de funcionar bem e produtivamente no caso de adultos.

Para a criança e o adolescente as metas precípuas do tratamento serão fazê-lo sentir competente na escola, ter capacidade de fazer e manter amizades, experimentar a confiança da família, ser aceito pela comunidade, aproveitar as aventuras e felicidades que a vida nos oferece, principalmente, nesta idade. Para os portadores de ST que levam bem suas vidas, tratamento para melhorar os tiques geralmente não está indicado e sua introdução deve ser lenta e calmamente discutida. O profissional de saúde e a família devem estar constantemente atentos para questões do desenvolvimento do paciente. Em cerca de 60% dos pacientes as famílias solicitam medicação

supressora de tiques já num primeiro momento, devendo-se nestes casos trabalhar primeiro essa ansiedade.

2. Monitorização

Exceto nos casos de emergência, o clínico deve acompanhar esse paciente por alguns meses até decidir o plano de tratamento. As metas definidas acima acrescenta-se a obtenção de testagens médicas necessárias para o caso, assim como monitorização através de entrevistas e respostas a questionários (check lists), da extensão e flutuação de sintomas e os contextos específicos das dificuldades maiores. É preciso, que se estabeleça um bom vínculo entre o paciente e a equipe.

3. Reafirmação

Na verdade, os tiques têm significado funcional mínimo. Não está indicado qualquer tipo de tratamento se há bom relacionamento com as pessoas, bom rendimento escolar, boa auto-imagem e auto-estima. A família pode estar preocupada com o futuro deste cidadão. Na maioria dos casos a fase mais severa da ST ocorre dois a quatro anos após o aparecimento dos primeiros sintomas. Nos casos minor e médio, pode-se tentar convencer as familiares que, como nos "velhos tempos", sua criança pode ser considerada apenas como "nervosa" e deverá apresentar melhora nos anos finais da adolescência. Outra preocupação pode estar na área genética e de transmissão da doença às gerações futuras.

Da mesma forma que na criança e no adolescente, o tratamento dos adultos segue a mesma linha de conduta em termos de reafirmação, informação e educação sobre a doença. Quanto mais informado estiver o paciente (crianças e adolescentes, inclusive), mais fácil será a decisão sobre o uso de medicamentos e maior será a cooperação no ajuste das dosagens pela avaliação de eventuais melhoras ou efeitos colaterais.

4. Farmacologia

Fármacos são o único tipo de tratamento efetivo para os tiques, sejam eles simples ou complexos, motores ou sensoriais, fônicos ou vocais. Mais de 70% dos pacientes medicados indicam ou mostram melhoras efetivas desde o início de seu uso.

Os conceitos básicos para o tratamento da ST com fármacos são:

- a) Começar sempre com a menor dose efetiva possível.
- b) Aumentar gradualmente a medicação, observando ao mesmo tempo a melhora dos sintomas apresentados e/ou o aparecimento de efeitos indesejados.
- c) Garantir uma duração adequada na tentativa do uso de dosagem suficiente do medicamento. Isto pode ser difícil para o clínico frente a um paciente com necessidade urgente de controle efetivo de seus sintomas. O problema é que a necessidade de suspensão de determinada substância (pelo aparecimento de graves efeitos colaterais, por exemplo) pode levar a exacerbação dos sintomas,

sentida como "falhar no tratamento" e, principalmente no adolescente, a sensação de ser incurável.

d) Manter a menor dose efetiva.

e) Fazer mudanças no tratamento passo a passo.

f) Quando descontinuar uma medicação, atenção para não confundir reações de retirada com necessidade de introduzir medicamentos mais potentes.

- Haloperidol

Desde os anos 50/60 vem sendo usado como principal droga no tratamento da ST e hoje se sabe que esta responde a dosagens baixas, começando-se com 0,25 a 0,5 mg/dia e aumentando, gradualmente por cinco dias até 3 a 4 mg/dia. Com esta dosagem são impressionantes os benefícios causados ao paciente, com uma remissão rápida e quase total dos sintomas, além de um mínimo de efeitos colaterais. O aparecimento destes é a principal causa de abandono do tratamento em até 80% dos casos crônicos, já que a droga induz a sensação de fadiga, embotamento intelectual, ganho de peso, interferência no crescimento e desenvolvimento puberal, disforia, sensação de ser um "zumbi", acatisia, impregnação, fobia social, fobia escolar, disfunções sexuais, perda da libido, e, nas altas dosagens (casos refratários a baixas dosagens), discinesia tardia.

Não deve ser jamais usado nas formas minor e média, e nos casos major, deve-se programar o uso apenas durante algum tempo, na vigência da situação de emergência.

Há controvérsia em relação a associação do haloperidol com biperideno ou prometazina. Alguns usam logo de início, outros apenas na vigência de sintomas parkinsonianos e/ou reações distônicas agudas: acatisia é algo ainda mais difícil de se manejar.

Em crianças e adolescentes, os efeitos colaterais dos neurolépticos levam à emergência de dificuldades sociais e da personalidade, induzindo a um impacto considerável no seu senso de auto-controle, autonomia, auto-estima, competência social e intelectual. Substâncias psicoativas alteram também a maneira como eles sentem o funcionamento de seu corpo e de sua mente.

- Pimoside

Indicado no lugar do haloperidol, usa-se de 06 a 10 mg/dia para crianças e até 20 mg/dia para adultos. Usado desde 1984, é melhor tolerado e tem igual eficácia se comparado ao haldol mas é altamente cardiotoxíco, levando a alterações no ECG (ondas U, inversão de onda T, prolongamento do espaço Q-T). Seu uso deve, portanto, ser cuidadoso, fazendo-se ECG antes e durante o tratamento, com controle cardiológico.

- Clonazepan

Anticonvulsivante que a partir de certa dosagem é também neuroléptico, tem sido usado com sucesso na substituição ao haloperidol, apesar do agravante de ser indutor de dependência química e ter, como efeitos colaterais a predisposição para enurese e encoprese, sintomas já encontrados usualmente na ST.

Outros neurolépticos como a flufenazina (Anatesol) são boas alternativas para o uso do haloperidol e pimoside.

- Clonidina

Anti-hipertensivo antagonista alfa-adrenérgico, tem sido usado no tratamento da ST mas sem a mesma eficácia dos medicamentos acima mencionados. Parece ter melhores resultados nos casos de ST e DDAAH associados, ou onde há distúrbio de comportamento. A dosagem indica inicialmente é de 0,05 mg/dia, chegando-se, em duas semanas, a 0,15/0,30 mg/dia, em três a quatro tomadas. Seu efeito, ao contrário do haloperidol e do pimoside, é lento sendo sentido somente após três a quatro semanas de uso, quando o paciente relata redução no estado de tensão, sensação de calma e bem-estar. A sedação excessiva, hipotensão postural e tontura são os efeitos colaterais mais relevantes, apesar de pouco perceptíveis quando usadas em baixas dosagens, como no tratamento da ST, com secura na boca e olhos, dificuldade de foto-acomodação, e "visão brilhante" devido a midríase reacional e obstipação intestinal, podem ser encontrados.

- Clomipramina

Usada no tratamento da síndrome obsessivo-compulsiva, que ocorre em mais da metade dos portadores de ST, é na verdade mais prejudicial, em termos gerais, que os próprios tiques. Leva à impossibilidade de freqüentar escolas, de trabalhar, distúrbios no desenvolvimento psicossocial e afetivo e interfere no relacionamento familiar. Inicia-se com a dose de 25 mg/dia, chegando até 250 mg/dia em adultos e 03 mg/dia em crianças e adolescentes. Deve ser dada durante as refeições para evitar efeitos gastro-intestinais indesejáveis, de preferência à noite, para evitar a sedação diurna. O efeito só se faz sentir após semanas de uso. Os efeitos colaterais são parecidos com os do medicamento anteriormente relatado. Ajuda, também, no controle da enurese noturna e da ecoprese.

- Fluoxetina

Como alternativa a clomipramina, vem sendo usado mais recentemente, iniciando com 20 mg/dia pela manhã e podendo chegar a 60/80 mg/dia divididas em três tomadas. Esta substância é menos tóxica e com menos efeitos colaterais que a anterior, podendo mesmo assim levar à dispepsia, náusea, rash cutâneo, comportamento hipomaniaco, diminuição do apetite. Esta substância, apesar de inicialmente bem tolerada, inclusive em termos do controle de tiques, ainda não foi devidamente estudada, para tirar-se conclusões finais sobre ela.

- Associações Medicamentosas

Apesar de existirem justificativas para o uso combinado de medicações em um só paciente, a melhor recomendação seria explorar-se ao máximo as possibilidades do uso de um único agente farmacológico e evitar-se a politerapia.

Há também o risco de sinergismo (neurolépticos+clonidina). Essa associação é usada por diminuir a possibilidade de aparecimento de acatisia. Tem sido usada também:

1. Para pacientes nos quais o uso apenas do neurolépticos não tem sido suficiente para o desaparecimento dos sintomas como agressividade, hipercinesia, etc.

2. Para pacientes que se beneficiam do uso da clonidina mas que persistem com tiques fônicos e motores.

Outra associação possível é neuroléptico+antidepressivos nos casos de tiques severos e síndrome obsessivo-compulsiva grave. Não há evidência de melhoras com a associação de clonazepan+neurolépticos ou clonidina.

- Escolha de Medicação

Constitui-se tarefa tão difícil quanto a decisão de usar a medicação. Se o haloperidol é mais conhecido, tanto nas suas propriedades benéficas quanto em relação aos efeitos colaterais, outras substâncias já se apresentam como alternativa. Como entrar numa floresta sem bússola, somente no futuro estarão melhor estudadas. Outras podem ser mais "seguras" mas têm efeito menos espetacular.

Na ST com DDAAH, deve-se evitar o uso de medicação estimulante. Tratamento alternativo inclui antidepressivo, clonidina e neurolépticos. Os antidepressivos não são efetivos no controle dos tiques, mas há que se considerar que, principalmente adolescentes com ST adentram frequentemente em severos estados depressivos, até com tendência suicidas. Nestes casos, a associação de antidepressivos ao haloperidol+clonidina teve bons resultados. Portanto, há que se considerar que os neurolépticos e a clonidina elicitam disforia e espíritos rebaixados. Assim antes de entrar com a associação mencionada, deve-se tentar não empregá-la, especialmente se a depressão surge logo após o uso dos neurolépticos, sem nenhum precipitador psicossocial.

5. *Tratamentos Acessórios*

✓ Psicoterapia Individual

Jamais deve ser usadas como tratamento para os tiques, mas é altamente benéfica para as seqüelas psicológicas advindas desta difícil doença. A relação que estas pessoas estabelecem com o mundo dão margem a uma vivência angustiada, onde a percepção de significados fica cada vez mais estreita. O mundo surge como limitado e as possibilidades e paralisação são cada vez mais frequentes.

Além do mais, crianças e adolescentes portadores da ST têm que associar suas "dores de crescimento" à presença de uma doença crônica. Sentimento de rejeição, ansiedade, culpa, medo, desamparo, raiva e depressão certamente aparecerão e deverão ser trabalhados.

Atualmente a abordagem psicoterápica mais utilizada, pelo êxito comprovado que tem nestes casos, é a cognitiva-comportamental. Esta abordagem tem como enfoque central o comportamento, ou mais especialmen-

te, o pensamento que dá origem ao comportamento. Trabalham-se os pensamentos disfuncionais como os obsessivos e os depressivos de forma a que eles se transformem em funcionais. Desta forma, através de um trabalho de reeducação, os sintomas vão desaparecendo, na medida que o indivíduo aprende novas formas de lidar com o mundo.

✓ Terapia Familiar

Como qualquer doença crônica, a ST causa não só um impacto sobre o paciente mas também sobre sua família. Esta tem dificuldades em aceitar suas próprias crianças portadoras da Síndrome. A maior dificuldade da família é saber diferenciar que tipos de comportamentos são consequência da ST e quais são manipulações por parte do paciente. Ainda por cima tem a sensação de culpa pela criança ter "herdado", através de um gene "ruim", uma doença deste tipo. Há também a dificuldade de colocar limites, a intensidade e o grau com que estes devem ser postos, tendência à superproteção e à desatenção com os filhos "saudáveis", sacrificados em nome da doença grave do portador. Existe dificuldade em ver o portador da Síndrome melhorar ou tornar-se são (resistência homeostática, que até certo ponto é saudável se vista com um primeiro passo à cooperação, não deve portanto ser confrontada, mas até estimulada num momento inicial, até porque não se deve ver a terapia como um embaque entre as forças do bem e do mal, mas um processo onde o respeito mútuo, ao "timing" e à velocidade de deslocamento para a metamorfose é essencial para o bom termo). A família deve, antes de mais nada, promover sua auto-estima, competência e apoio nos desafios que surgirão frente à doença, desenvolvendo entre seus membros flexibilidade para saber ajudar o paciente sem superproteger-lo.

✓ Aconselhamento Genético

Deve ser feito por profissional altamente qualificado que preste informações sobre como a doença se transmite e trabalhe com famílias, lidando com os complexos sentimentos que surgem sobre o tema.

✓ Intervenções Acadêmicas e Ocupacionais

Pacientes portadores de ST necessitam, dependendo da severidade do caso, de aulas particulares, ensino experimental, classes especiais, salas auto-contidas, internatos, metodologia diferenciada (inclusive na hora da testagem), assim como apoio psicopedagógico já mencionado. Crianças isoladas, em casa, têm seus sintomas exacerbados pelo tédio e desocupação, além de não estarem tendo garantidos seus direitos como cidadãos de educação adequada e desenvolvimento de suas habilidades. Muitas vezes o profissional de saúde acaba exercendo também o papel de advogado dessas crianças, que as escolas não sabem muito bem como dar conta e acabam marginalizando. A equipe multiprofissional que trata deste jovem deve entrar em contato e orientar a escola

como lidar com o portador da ST (até porque não será o único aluno que passará pela escola). O trabalho deve envolver até a vizinhança pois trabalhando-se não só sobre o indivíduo mas com a família e comunidade os efeitos serão mais proficuos e duradouros.

Muitos adultos vão requerer modificações especiais em suas situações e ambiente de trabalho. A mesma função exercida frente a escola pela equipe terapêutica deve repetir-se frente ao empregador: flexibilidade, ajuda, compaixão, informações sobre momentos difíceis da terapia e de troca de medicação só farão com que ambos, empregado e empregador se beneficiem no sentido do primeiro tornar-se mais produtivo e útil a si e à empresa.

✓ Grupos Operativos

É importante a fundação de associações de Síndrome de la Tourette para portadores, pais e profissionais debaterem e conhecerem melhor a doença e, assim, enfrentá-la com mais confiança.

SUMMARY

The author makes a short review of concept, epidemiology and therapeutic of S. Tourette.

KEY WORDS

S. Tourette.

Bibliografias

1. BRUM, R.D.; COHEN, J.F.; LECKMANN. - "Guide to the diagnosis and treatment of Tourette Syndrome". - Tourette Syndrome Association (1991), Bayside, N.Y., USA.
2. EDWIN, J. - "Rehabilitation in Tourette Syndrome Patients" - Social and Rehabilitation Service, Department of Health, Education and Welfare, State of Michigan Division of Vocational Rehabilitation and University of Michigan School of Social Work (1982).
3. ERIKSON, M; BETESON, H. - "Ray e seus tiques espirotuosos". - Cadernos de psiquiatria. (1984).
4. Fanh, S. - "Tiques (Espasmos habituais; Síndrome de Tourette), - Tratado de Medicina Interna, Cecil, Wyngaarten e Smith. - cap. 459-2; pg.2065.
5. FRIEDHOFF, A.J.; CHASE, T.N. - "Gilles de la Tourette Syndrome" - advances in Neurology. Vol. 35. New York, Raven Pren. (1982).
6. KURLAN, R.; CAINE, E. - "Current Pharmacology of Tourette Syndrome Association, Bayside, N.Y., USA. (1989).
7. REMYSCHMIDT, H. - "Psychiatrische Störungen und Erkrankungen in der Adoleszenz" - Adolozenten- Medizin. - H. Müller. ed. Urban und Shwarzenberg, München. (1987).
8. SHAPIRO, A.; SHAPIRO, E.; YOUNG, J.G; FEINBERG, T.E. - "Gilles de la Tourette Syndrome" - Second Edition, Ney York, Raven Pren. (1988).
9. SHAZER, S. - "Terapia Familiar Breve"- Ed. Summus. (1989).
10. SINJER, H.S.; WALKUP, J.T. - Tourette Syndrome and Other Tic Disorders - Medicine Vol. 70, num. 01. (1991).
11. STELF, N.E. - "Mental healt needs associated with Tourette Syndrome"- A.J.P.H., Vol. 73, pag. 1310-1313. (1984).
12. THOMAS, E.J.; ABRAMS, K.S.; JOHNSON, J.B. - "Self Monitoring and Reciprocal Inhibition in the Modification of Multiple Tics of Gilles de la Tourette Syndrome" - Journal of Behavior Therapy and Experimental Psychiatry, Vol. 02, Pergamon Press, N.Y. (1971).
13. TOWBIN, K.E.; COHEN, D.J. - "Síndrome de Gilles de la Tourette: un nouveau modèle developmental d'une maladie neuro-psychiatrique"- Paris, France, Presse Universitaire. (1989).

CORRESPONDÊNCIA

Dr. Marcos Pragana dos Santos
Av. Ataulfo de Paiva, 527 / 3º andar
Leblon / RJ - CEP 22440-030
Disponos de material extra para professores, orientadores educacionais e trabalhadores sociais, frente a pacientes com ST.