

Desordens do movimento: 40 aspectos e muitas dicas – Neurossemiologia

Movement disorders: 40 aspects and many tips – Neurosemiology

Péricles Maranhão-Filho^{1,2}, Marcos Martins¹, Cristiana Góes^{1,3}

RESUMO

Os autores ressaltam aspectos neurossemiológicos que contribuem para a caracterização fenotípica de diversas desordens do movimento. Por causa da alta prevalência, atenção maior é dada à doença de Parkinson e às síndromes parkinsonianas, sem, contudo, desprestigiar os tremores e outras hiperkinesias como: atetose, balismo, coreia, distonias, mioclonias e as desordens do movimento de origem psicogênica.

Palavras-chave: doença de Parkinson, parkinsonismo, tremor essencial, distonia.

ABSTRACT

The authors point out neurosemiologic aspects that contribute to phenotypic characterization of several movement disorders. Due to high prevalence, the authors mainly address Parkinson's disease and parkinsonian syndromes, but also consider tremors and other hyperkinesias such as: athetosis, ballism, chorea, dystonia, myoclonus and movement disorders of psychogenic origin.

Keywords: Parkinson's disease, parkinsonism, essential tremor, dystonia.

¹ Serviço de Neurologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho da Universidade Federal do Rio de Janeiro (HUCFF-UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

² Instituto Nacional de Câncer – HC I, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

³ Hospital Federal do Andaraí, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. Péricles Maranhão-Filho
Av. Prefeito Dulcídio Cardoso, 1680/1802, Barra da Tijuca – 22620-311 – Rio de Janeiro, RJ, Brasil
E-mail: pmaranhaofilho@gmail.com

INTRODUÇÃO

As desordens do movimento (DM) são síndromes em que pode ocorrer tanto excesso quanto carência de movimentos voluntários ou automáticos não relacionados à espasticidade ou fraqueza¹⁰. Considerando que diversas DM já foram mapeadas no genoma humano e outras já foram até localizadas num gene específico, discutir princípios diagnósticos básicos pode parecer muito elementar para a maioria dos neurologistas, mas essa atividade estabelece uma base de conhecimento comum extremamente útil. Atualmente, conta-se com diversos artefatos eletrônicos (acelerômetros) e digitais capazes de quantificar sinais específicos como tremor, rigidez e bradicinesia, além de exames de imagem (PET ou SPECT), que, associados com marcadores cintográficos, são capazes de apontar falhas de transmissão de elementos específicos como a DOPA. Porém, cumpre lembrar que, apesar da enorme evolução tecnológica, nada pode substituir ou é mais sensível do que uma boa e detalhada avaliação neurológica. O diagnóstico diferencial das DM depende primariamente dos aspectos clínicos, sendo, portanto, fundamental observar, especificar e descrever a natureza dos movimentos anormais, assim como as alterações posturais e do tono muscular, a perda dos reflexos posturais e a impersistência motora. Esse artigo tem a pretensão de, citando diversos aspectos e dicas, fornecer subsídios neurosemiológicos que venham a contribuir para o diagnóstico mais acurado de determinados tipos de DM.

ASPECTOS E DICAS

1. Parkinsonismo é uma síndrome neurológica que se expressa pela combinação de seis manifestações motoras cardinais: tremor de repouso, bradicinesia, rigidez, postura em flexão, congelamento e perda dos reflexos posturais. A bradicinesia e o tremor são aspectos essenciais¹⁰. Os sinais/sintomas neurológicos que melhor se correlacionaram com a doença de Parkinson (DP) confirmada por autópsia foram: início unilateral/assimétrico de tremor, bradicinesia, rigidez e resposta boa e sustentada ao uso de levodopa^{13,21}.
2. Quatro sinais sutis que ajudam confirmar a presença de parkinsonismo são:
 - a) rigidez axial com sinal de roda dentada eliciada por meio de movimentos gentis de flexão/extensão cervical;
 - b) sinal de rigidez no membro contralateral quando se solicita que o paciente movimente voluntariamente um membro;
 - c) atraso (*lag*) no lado afetado quando se solicita que o paciente eleve e relaxe os ombros (*shoulders are shrugged*);
 - d) redução dos movimentos (balanço) da perna no lado afetado quando ambas são estendidas e deixa-se que caiam passivamente estando o paciente sentado na beira da mesa de exame (sinal de Wartenberg)⁴⁷.
3. Nem todos os pacientes com DP apresentam tremor de repouso. Esses casos podem ser rotulados de “pseudo-hemiplégicos”, uma vez que superficialmente parecem apresentar hemiparesia, mas sem espasticidade ou sinal de Babinski⁴⁷. Ao examiná-los, deve-se observar cuidadosamente a presença de tremor de repouso sutil (por exemplo: apenas no polegar) ao realizar movimentos rápidos com os dedos da mão contralateral¹.
4. A DP pode se iniciar no pé, com um ou mais dos seguintes aspectos: tremor típico (eventualmente apenas no hálux), pé arrastando (por vezes interpretado como fraqueza), pé caído (aparente), ou distonia sem dor⁴¹. Nas fases avançadas da doença, pode ocorrer “deformidade estriatal” das mãos, com flexão das articulações metacarpofalangianas, extensão das interfalangianas e eventual desvio ulnar³⁴ (Figura 1), ou dos pés, com artelho estendido (distônico), inversão do tornozelo, arqueamento da sola do pé e flexão dos outros artelhos⁶.
5. O quadro clínico do parkinsonismo induzido por drogas (PID) pode ser idêntico ao da DP, podendo demorar de 12 a 18 meses para ser resolvido. Daí a importância de questionar sobre qual (ou quais) fármaco(s) o paciente usou (especialmente metoclopramida ou bloqueador de canal de cálcio) no ano precedente, e não apenas no momento da apresentação da doença⁵². Deve-se lembrar que o tremor induzido por drogas também não costuma ocorrer no segmento cefálico e é tipicamente de ação >postural>repouso³⁸.



Figura 1. Mão estriatal.

6. O diagnóstico da DP está incorreto em aproximadamente 20% dos casos, sendo o diagnóstico alternativo mais comum: síndrome parkinsoniana incluindo atrofia de múltiplos sistemas (AMS), paralisia supranuclear progressiva (PSP) e degeneração corticobasal (DCB)^{20,31,43}. O diagnóstico de tremor essencial (TE) está incorreto em 50% dos casos, ou seja, metade dos pacientes que recebem o diagnóstico de TE não o possui. O diagnóstico alternativo que mais confunde é o tremor fisiológico exacerbado³⁸.
7. *Red flags* que ajudam a distinguir parkinsonismo da DP incluem: quedas desde o princípio, alucinações, demência e sinais bulbares; discreta ou nenhuma resposta à levodopa; progressão rápida (por exemplo: cadeira de rodas em cinco anos ou escala de Hoehn-Yahr estágio 3 em menos de três anos); disautonomia clinicamente significativa e precoce; sinais fora do eixo nigroestriatal (por exemplo: apraxia, afasia, ataxia cerebelar, sinais parietais, sinais piramidais); oftalmoplegia vertical principalmente na mirada para baixo^{42,50}. A dificuldade em caminhar 10 passos pé ante pé (*tandem*) aponta para parkinsonismo com sensibilidade de 82% e especificidade de 92%³³.
8. Nos pacientes com DP a percussão da região da glabella com estímulos repetitivos pode determinar o reflexo de piscar inesgotável (sinal de Myerson), enquanto nos indivíduos normais submetidos ao mesmo estímulo o piscar é suprimido a partir da segunda ou terceira percussão. Na DP ocorre abertura palpebral normal após oclusão forçada, ao passo que na PSP ocorre grande dificuldade de abri-las (*freezing* da abertura das pálpebras)³².
9. Nos pacientes com DP não se observa nenhum movimento ou abalo ocular estando o mesmo com os olhos fixos na mirada inerte. Já em algumas síndromes Parkinson-*plus*, especialmente na PSP, observam-se abalos em onda quadrada (*square wave jerks*) quando os olhos se mantêm nessa mesma posição³².
10. A redução da amplitude e da velocidade do movimento rápido repetitivo, por exemplo, bater os dedos das mãos (indicador no polegar) ou os pés (*finger or foot tapping*), é um sinal precoce na DP. Isso expressa comprometimento do ritmo devido à bradicinesia. A perda flagrante do reflexo postural ocorre mais tardiamente na DP. Examina-se este último aspecto com o “teste do puxar” (*Fahn pull test*)³⁹, ou seja, o examinador fica de pé e atrás do paciente e puxa-o bruscamente pelos ombros (Figura 2). A resposta normal permite que o paciente dê apenas uma passada a fim de retomar o equilíbrio. A rigidez das articulações proximais é facilmente observada estando o examinador e o examinado na mesma posição do *Fahn pull test*, e o primeiro agora sacode o segundo segurando-o pelos ombros, enquanto compara a amplitude do movimento produzido nos membros superiores. É um ótimo teste para averiguar a assimetria do tono muscular nos membros superiores (outro sinal de Wartenberg)¹⁰.
11. Assim que a DP avança, o paciente tende a adotar uma postura cada vez mais fletida, particularmente do pescoço, tronco, cotovelos, quadril e joelhos. Na flexão extrema, pode adotar a postura de camptocormia ou de ptose cefálica. Ao caminhar, a associação de perda do reflexo postural e a postura encurvada (*bending*) pode provocar uma sequência de passos cada vez mais rápidos – tentando alcançar seu centro de gravidade – para evitar uma queda (festinação). Eventualmente apresenta também *destination freezing* quando para de caminhar antes de atingir seu destino final¹⁰.



Figura 2. Posicionamento adequado para o teste do puxar. Examinadora com pés afastados a fim de evitar eventual pisada e protegida atrás por uma parede próxima.

12. Acinesia (ou hipocinesia) cranial, um dos sinais mais chamativos na DP, pode ser demonstrada não apenas pela fâcies em máscara (fâcies bovina ou do jogador de pôquer), mas também pela diminuição da frequência do piscar ($< 12/\text{min.}$), dificuldade de olhar para cima ou realizar a convergência ocular, redução do volume da voz (hipofonia) ou perda da inflexão (aprosódia), além de sialorreia espontânea decorrente da dificuldade na deglutição^{6,10}.
13. A bradifrenia, que eventualmente surge como um aspecto predominante na DP, se caracteriza pela lentificação do pensamento. Esse aspecto, que também é pertinente à demência, pode se apresentar de maneira exagerada ou potencializada quando tais doenças são simultâneas. O aspecto clínico aflora quando o paciente tenta responder a alguma questão. A representação motora análoga desse fenômeno é a bradicinesia¹⁰.

14. Atetose (do grego *áthetos*, “sem posição fixa” + *-ose*²²), ou doença de Hammond, se aplica a duas situações: ou para descrever uma classe de movimentos involuntários, lentos, serpiginosos e contínuos que afetam principalmente a extremidade distal dos membros, ou para consignar um tipo de paralisia cerebral. Os movimentos na atetose lembram uma “coréia lenta” e eventualmente podem envolver a musculatura axial (pescoço, face e língua). Denomina-se fenômeno de transbordamento (*overflow*) o movimento atetoide que surge ao se realizar movimento voluntário em outro segmento do corpo, como o falar induzindo movimento atetoide nos membros, pescoço, tronco ou face⁶. O movimento atetoide está associado à contração sustentada, produzindo uma postura anormal = atetose-distônica; o movimento atetoide mais rápido = coreoatetose. Pseudoatetose se aplica ao movimento dos dedos das mãos ou dos pés devido à perda da propriocepção (atetose sensorial)³⁵.
15. O diagnóstico de PSP provável pode ser firmado considerando-se o exame da motilidade ocular, bem antes da oftalmoplegia se fazer presente^{12,29}. Procura-se lentidão no movimento de sacada na direção vertical solicitando que o examinando fixe a visão em dois alvos alternadamente (por exemplo: a ponta dos dedos indicador e polegar estendidos da mesma mão do examinador); ou, então, utilizando uma fita estriada vermelho-branca, deve-se observar resposta atenuada do nistagmo optocinético vertical (sem fase rápida) quando comparado com o nistagmo horizontal³³.
16. Outros sinais que ajudam no diagnóstico de PSP incluem: a) ataxia do tronco com grande dificuldade de levantar-se estando sentado e sentar-se “em bloco” deixando-se cair; b) tendência a cair sempre para trás; c) riso distônico (sardônico) com expressão de “surpresa perpétua”⁶; d) sinal do aplauso; e) sinais de disfunção executiva frontal, tais como concretismo absoluto ao interpretar provérbios e redução da capacidade de gerar uma lista de palavras; f) sinal do procerus (ou do corrugador) (Figura 3), caracterizado por uma prega ou vinco vertical na região glabellar – gerando fâcies de zangado – devido à contração distô-

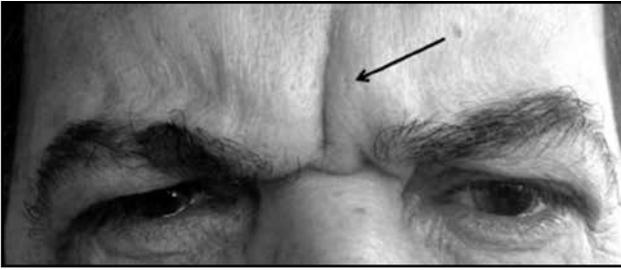


Figura 3. Sinal do corrugador.

nica do músculo corrugador associada à grande redução do piscar, espasticidade, retração palpebral e paralisia ocular, além de apraxia da abertura das pálpebras^{1,9,10,32,47}.

17. Aspectos clínicos úteis na distinção da atrofia de múltiplos sistemas (AMS) incluem: disautonomia precoce e significativa (hipotensão ortostática sem ser pela levodopa e bexiga neurogênica) em um paciente parkinsoniano que não responde ao emprego de levodopa, além de ataxia cerebelar e/ou sinais corticoespinhais. Por isso, em todo paciente parkinsoniano torna-se essencial avaliar a pressão arterial deitado e de pé (após 2 minutos), uma vez que a hipotensão ortostática mesmo grave pode ser assintomática. Deve-se perguntar sempre aos parkinsonianos sobre disfunção sexual, vesical ou intestinal. AMS raramente se apresenta com alteração cognitiva importante. Durante o curso da doença o paciente pode desenvolver estridor laríngeo^{1,6,16,53}. Pacientes com AMS podem apresentar mãos frias e violáceas (*dusky hands sign*), sinal que pode ocorrer também nos pés, possivelmente devido à desregulação vascular^{27,44}.
18. O início simultâneo de demência e parkinsonismo não é característico da DP. Demência que se inicia antes ou no transcorrer de um ano do início do parkinsonismo = demência dos corpos de Lewy (DCL). Demência que se inicia mais de um ano após o início clínico do parkinsonismo = doença de Parkinson com demência (DPD). Quanto ao tratamento, é essencialmente idêntico nas duas condições¹.
19. Parkinsonismo da metade inferior (*lower half body parkinsonism*) diz respeito ao paciente parkinsoniano “da metade do corpo para baixo”, com dificuldade de levantar da cadeira, marcha de pequenos passos, estando de pé gira o corpo com um dos pés contornando passo a passo o outro pé, instabilidade postural, mas sem particularidades na parte superior do corpo (sem tremor de repouso, mantendo a face com expressão preservada e número de piscar adequados). Tal associação não se deve a DP, mas sugere: hidrocefalia de pressão normal (HPN), parkinsonismo vascular ou desordem “primária” da marcha. Parkinsonismo do andar inferior pode, eventualmente, se apresentar tardiamente na DP^{1,11}.
20. O tremor essencial (TE) é caracteristicamente postural e cinético. Por vezes esse último aspecto predomina, gerando confusão diagnóstica com o tremor cerebelar. O tremor na síndrome cerebelar raramente é um sinal inicial e, quando presente, possui frequência mais baixa (< 5 Hz) que o TE^{7,30,40,47}. Quando acomete o segmento cefálico, o TE segue mais do que precede o tremor nas mãos. TE é tradicionalmente considerado uma doença monossintomática e que dificilmente acomete as pernas³⁸. Depois de muitos anos ou décadas o TE pode também se manifestar como tremor de repouso, acompanhado então por outros sinais parkinsonianos¹.
21. Nos pacientes com tremor de qualquer tipo, deve-se fazer sempre uma anamnese bem detalhada quanto ao uso de fármacos, mas lembrando-se também do hipertireoidismo e da doença de Wilson (principalmente nos indivíduos com idade inferior a 40 anos), e não deixando de considerar o tremor fisiológico (que é de baixa amplitude, alta frequência, predominantemente postural), que tende a reduzir quando o paciente fecha os olhos e geralmente se torna exacerbado pela tensão emocional^{36,40}.
22. Achados que ajudam a distinguir entre TE e DP:
 - a) História: TE tipicamente é de ação (postural ou cinético) e geralmente se apresenta vários anos antes de o paciente procurar auxílio médico, enquanto os pacientes com DP e tremor procuram o médico em média seis meses após o início do sinal/sintoma. Pacientes com TE frequentemente

- apresentam história familiar (autossômica dominante) e referem melhora com o uso de álcool⁴⁷.
- b) Exame: na DP o tremor tipicamente se inicia unilateralmente, enquanto no TE usualmente é bilateral na sua apresentação. Na DP o tremor é mais lento que no TE. Se houver tremor cefálico ou vocal, provavelmente o diagnóstico é de TE. A caligrafia na DP costuma ser pequena (micrografia) e não ser trêmula, enquanto no TE é de tamanho normal e trêmula^{30,45}.
- c) Tratamento: TE não responde à levodopa (exceto concomitante com a DP). Cerca de 30% dos pacientes com TE não respondem ao propranolol ou à primidona. O uso de bebida alcoólica reduz a amplitude do TE em 50% a 90% dos casos, podendo ocorrer piora temporária após esgotamento do efeito do álcool⁵⁴.
23. No segmento cefálico, o tremor da DP acomete predominantemente os lábios, queixo e língua. Tremor da cabeça é mais típico de: tremor essencial, tremor cerebelar ou tremor distônico¹⁰. Um erro comum: não reconhecer que alguns pacientes com DP não apresentam apenas tremor de repouso, mas também tremor postural (e por vezes cinético). Eventualmente, ao manter determinada postura ou efetuar uma ação, o tremor de repouso reemerge (com a mesma frequência e morfologia) se bem que às vezes com maior frequência e morfologia diferente que do tremor de repouso inicial^{23,28,38}.
24. Se por um lado a melhor posição para observar o *asterixis* – um tipo de mioclonia negativa mormente metabólica e principalmente hepática – é com os braços esticados e punhos estendidos, “como parando o tráfego” (*stop the car!*)⁶, a posição dos braços estendidos para frente não é a melhor para observar o tremor postural. Nesse caso, solicita-se ao paciente que adote a posição de “fazer asas”; braços abduzidos, cotovelos fletidos e punhos retos, como se fosse fazer continência, mas sem encostar as mãos na cabeça.
25. O tremor na escrita é a forma mais comum do tremor tarefa-específica (TT-E), mas certifique-se se o tremor não ocorre exclusivamente na escrita. Outras formas de TT-E já foram assinaladas em atividades tais como: arremessar dardos, jogar golfe, ou na utilização de uma infinidade de instrumentos musicais, como piano, violino ou flauta^{2,5,49}.
26. Anamnese especialmente cuidadosa sempre deve fazer parte da avaliação dos pacientes que se apresentam com distúrbios hipercinéticos. A discinesia tardia tipicamente se apresenta como coreia bucolingual, mas pode se expressar em qualquer segmento corpóreo como, por exemplo, discinesia copulatória com envolvimento do tronco/pelve, ou discinesia respiratória²⁵. Toda e qualquer desordem do movimento pode ser droga-induzida. Enquanto a discinesia tardia e o parkinsonismo são as mais reconhecidas, as distonias, os tiques (ou ticos) e as acatisias também podem fazer parte das “síndromes tardias”. Tremor tardio e mioclonia já foram documentados. Distonia tardia tende a ocorrer mais em homens jovens e pode se apresentar com grave hiperextensão cervical e do tronco^{4,26,48}.
27. A história de um paciente com tremor ortostático (TO) é característica: dificuldade de ficar de pé, parado, mas não ao caminhar, quando sentado ou deitado. Caracteristicamente, o TO apresenta baixa amplitude e alta frequência (13 a 18 Hz). Por vezes é difícil de ser observado, mas pode ser apreciado indiretamente por palpação da perna, observando-se pelo trepidar da bainha do vestido ou do tecido da perna da calça, ou ainda auscultando-se as contrações musculares com o estetoscópio. Pacientes com tremor ortostático frequentemente apresentam fobia ortostática e podem ser rotulados erroneamente como histéricos. De todos os tipos de tremor, o TO é o de frequência mais elevada^{14,18}.
28. A mioclonia palatal (MP), uma forma de mioclonia segmentar por vezes erroneamente denominada “tremor palatal” (não há contração de músculos antagonistas), é uma síndrome que promove movimento rítmico do palato (por contração apenas dos músculos agonistas) com frequência de 1,5 a 3 Hz, ocorrendo até de 100 a 150 vezes por minuto e even-

- tualmente afetando, sincronicamente, olhos, face, língua e laringe, além da cabeça, tronco, músculos intercostais e diafragma. Dois tipos são distintos: a) MP sintomática, originada pela contração do músculo elevador do véu do palato – inervado pelo núcleo do facial e núcleo ambíguo –, que persiste durante o sono e não provoca ruído audível; b) MP essencial, devida à contração do músculo tensor do véu do palato – inervado pelo nervo trigêmeo –, que desaparece durante o sono e promove ruído audível (*ear clicking*)¹⁰.
29. Coreia de Huntington tipicamente se apresenta na terceira ou quarta década de vida, mas pode surgir em crianças (com distonias mais do que coreia). Quando surge a partir dos 50 anos, é usualmente herança materna e tende a apresentar curso mais benigno com movimentos sutis. O fenômeno da impersistência motora (coreia negativa), por exemplo, incapacidade em manter a língua protrusa, ou manter a resistência contínua ao apertar um objeto com a mão (sinal do ordenhador), assim como a resposta ao reflexo patelar com relaxamento prolongado (*hung up reflex*), são sinais frequentes nas coreias¹⁰. Na doença de Huntington um fator de dificuldade diagnóstica ocorre nos indivíduos que foram adotados, por não se ter conhecimento da origem familiar. Nesses casos não se pode abrir mão do teste genético, sempre e obrigatoriamente a partir do “de acordo” do paciente ou de seus responsáveis¹⁷.
30. As distonias mais comuns nos adultos são as focais; blefarospasmo e torcicolo espasmódico. Outras distonias incluem: distonia espasmódica e tarefa-específica como a câimbra do escritor (mogigrafia) e a distonia dos utilizadores de instrumentos musicais^{15,51}.
31. Muitos pacientes com distonia percebem que um toque ou pressão suave na região sintomática ou próximo dela (gesto antagonista ou truque sensitivo), temporariamente abole o movimento distônico. Além disso, e curiosamente, pacientes com disфонia espasmódica podem sussurrar e cantar melhor do que falar e pacientes com distonia das extremidades inferiores podem caminhar melhor para trás do que para frente ou correm melhor do que caminham⁴⁷.
32. Diversos sinais sugerem uma desordem do movimento de origem psicogênica (DMP), entre os quais movimentos inconsistentes, incongruentes e início abrupto (excluindo hemicoreia e hemibalismo vascular). Os movimentos ocorrem tanto no repouso quanto na postura e na ação. O diagnóstico é reforçado quando existem outros sinais não orgânicos como falsa paresia ou perda sensitiva. Achados específicos a serem observados ao exame são: excessiva lentidão (marcha em câmara lenta por exemplo), respiração irregular e suspirosa, gemidos e esforço exagerado. Exacerbação pela atenção do examinador e supressão pela distração do paciente³⁹.
33. Tremor psicogênico (TP) é a forma mais comum de DMP (55%). Surge abruptamente. Embora não seja exclusivo, predomina nas mulheres (75% dos casos), com direção, amplitude e frequência variáveis tanto no repouso quanto na postura ou ação, em várias combinações. Como característica marcante o TP adota a mesma frequência de outro movimento repetitivo realizado em outro segmento (por exemplo, tocar repetidas vezes o indicador no polegar – *tapping*) da outra mão^{19,40,46}. Treme o braço e a mão, mas não os dedos. Costuma ser mais unilateral, acometendo o membro superior. Aumenta a amplitude no movimento passivo, toque leve ou ruído (do diapasão, por exemplo). Sustentar um objeto pesado (*inertial loading*) também o exacerba (mais do que diminui ou não altera)³⁸. Pode apresentar fadiga durante o exame. O TP tipicamente desaparece com a distração. Essa é a característica mais importante³⁹.
34. Em pacientes com tiques orofaciais; emissão de ruídos de sucção e/ou mastigação, automutilação – principalmente mordeduras –, movimentos coreicos e grandes inclinações do tronco ao caminhar (aspecto de “homem borracha”); associado a um tipo específico e patognomônico de distonia ao se alimentar – a língua é incontrolavelmente empurrada para fora da boca, frequentemente resultando em mordedura dela e a expulsão dos alimentos –,

o diagnóstico indubitavelmente deve ser de neuroacantocitose²⁴.

35. Na “miorritmia oculomastigatória” se observam movimentos lentos, repetitivos, sincrônicos e rítmicos dos músculos oculares, da face e mastigatórios. São fenômenos patognômicos da doença de Whipple e muitas vezes estão associados à oftalmoplegia vertical supranuclear. Por vezes o termo “miorritmia” pode ser aplicado a outros tipos de movimento (lentos, não ondulantes e rítmicos) e não relacionados à doença de Whipple, mas associados a tiques complexos ou à desordem do movimento de origem psicogênica¹⁰.
36. A maioria das discinesias desaparece durante o sono, algumas persistem e outras poucas surgem apenas durante o sono (hipnogênicas). Dentre as que persistem, ressaltam-se a mioclonia oculopalatal sintomática e a miorritmia ocular, caracterizada por oscilação ocular contínua, horizontal, pendular ou vertical, usualmente de pequena amplitude, podendo ser assimétrica e ocorrendo a cada segundo^{3,10}.
37. Dentre os poucos movimentos involuntários que ocorrem apenas durante o sono, o mais frequente é o “movimento periódico do sono”, também – erradamente – denominado “mioclonia do sono”. Tal abalo muscular brusco aparece como contração flexora de uma ou de ambas as pernas associada a dorsiflexão do hálux e do pé e flexão do joelho e quadril. Ocorre em intervalos de aproximadamente 20 segundos e acompanha frequentemente a síndrome das pernas inquietas, podendo também expressar movimentos semelhantes aos da mioclonia e da distonia¹⁰.
38. A “síndrome da pessoa rígida” apresenta alguns aspectos inconfundíveis³⁷. Início na meia-idade com rigidez muscular progressiva e flutuante acometendo principalmente a musculatura lombar e abdominal, gerando hiperlordose (Figura 4) e proeminência abdominal, sobreposta por intensos espasmos musculares dolorosos desencadeados por excitação, ansiedade ou movimento voluntário. Antes da descoberta da associação com títulos elevados de antiGAD, muitos desses pacientes eram encaminhados ao psiquiatra.

Os espasmos musculares, de tão intensos, podem gerar fraturas/luxações (como no tétano). A espasticidade, quando acomete os membros inferiores, pode provocar quedas ao caminhar (*like a wooden man*¹⁰). Caracteristicamente também, exceto pela vivacidade dos reflexos profundos, não se observam outras alterações ao exame neurológico. Os músculos faciais não são envolvidos. Apesar de não ser uma dica neurosemiológica, vale lembrar que em um número menor de casos observa-se a presença de anticorpos contra anifisina e que indicam etiologia paraneoplásica mormente associada ao câncer de mama.

39. O “outro sinal” de Babinski ocorre no espasmo hemifacial e se caracteriza pela elevação da sobrancelha (devida à contração do músculo frontal), associada à oclusão palpebral (devida à contração do músculo orbicular dos olhos) no lado acometido. Tal contração associada é difícil de ser realizada voluntariamente⁸. Espasmo hemifacial pode ser facilmente diferenciado de blefarospasmo, uma vez que este último envolve a face bilateralmente, além de resultar em contração distônica da musculatura contígua como oromandibular e nugal²⁴.
40. O balismo é um DM que tipicamente possui início agudo monossegmentar, mas que também pode evoluir por semanas ou meses e ser dimidiado. O aspecto que mais chama atenção é a grande amplitude e a agressividade do movimento. O paciente pode ser acordado repentinamente por causa dos movimentos violentos e incessantes de arremesso que atingem um braço, uma perna ou um dimídio. Pode haver envolvimento da face do mesmo lado e da língua. Os movimentos persistem



Figura 4. Síndrome da pessoa rígida. Espasmo muscular doloroso lombar.

no sono leve e desaparecem no sono profundo. Balismo bilateral é raro, mas pode ocorrer associado com disartria, disfagia e, mais raramente ainda, com mutismo²⁴. Do ponto de vista semiotécnico, a distinção entre hemibalismo e hemicoreia grave é puramente arbitrária⁶.

CONCLUSÃO

Os distúrbios de movimento são diversos e possuem inúmeras etiologias. O diagnóstico sindrômico por meio do exame clínico adequado é fundamental para direcionar a investigação diagnóstica e o tratamento específico de cada caso. Daí a relevância do conhecimento de manobras que permitam a diferenciação dos DM, evitando custos excessivos e desgaste do paciente com a realização de exames complementares muitas vezes desnecessários.

REFERÊNCIAS

- Ahiskog JE, Uitti RJ. Top 10 pitfalls in the diagnosis of Parkinson's disease. CD-ROM AAN 2010 Course: 3DS.001.
- Bain PG, Findley LJ, Britton TC, et al. Primary writing tremor. *Brain*. 1995;118:1461-72.
- Bhatia KP. The paroxysmal dyskinesias. *J Neurol*. 1999;246:149-55.
- Burke RE, Fahn S, Jankovic J, et al. Tardive dystonia: late-onset and persistent dystonia caused by antipsychotic drugs. *Neurology*. 1982;32(12):1335-46.
- Cleeves L, Findley LJ, Marsden D. Odd tremors. In: Marsden CD, Fahn S, editors. *Movement disorders 3*. Great Britain: British Library; 1994. p. 444.
- Campbell WW, De Jong: o exame neurológico. 6th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2005.
- Deuschl G, Bain P, Brin M. Consensus of the Movement Disorders Society on Tremor. Ad Hoc Scientific Committee. *Mov Disord*. 1998;13(Suppl 3):2-23.
- Devoize JL. "The other" Babinski sign. Paradoxal raising of the eyebrow in hemifacial spasm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;70:516.
- Dubois B, Slachevsky A, Pillon B, et al. "Applause sign" helps to discriminate PSP from FTD and PD. *Neurology*. 2005;64:2132-3.
- Fahn S, Jankovic J. Principles and practice of movement disorders. Philadelphia: Elsevier; 2007.
- Fitzgerald PM, Jankovic J. Lower body parkinsonism. *Mov Disord*. 1989;4:249-60.
- Garbutt S, Riley DE, Kumar AN, et al. Abnormalities of optokinetic nystagmus in progressive supranuclear palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75:1386-94.
- Gelb D, Oliver E, Gilman S. Diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Arch Neurol*. 1999;56:33-9.
- Gerschlagler W, Munchau A, Katzenschlager R. Natural history and syndromic association of orthostatic tremor: a review of 41 patients. *Mov Disord*. 2004;19:788-95.
- Geyer HL, Bressmann SB. The diagnosis of dystonia. *Lancet Neurol*. 2006;5:780-90.
- Gilman S, Low PA, Quinn N, et al. Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *J Neurol Sci*. 1999;163:94-8.
- Gilstad J, Reich SG. Chorea in an octogenarian. *Neurologist*. 2003;9:165-6.
- Heiman KM. Orthostatic tremor. *Arch Neurol*. 1984;41:880-1.
- Hinson VK, Haren WB. Psychogenic movement disorders. *Lancet Neurol*. 2006;5:695-700.
- Hughes AJ, Daniel SE, Kilford L, et al. Parkinson's disease: a clinic-pathological study of 100 cases. *JNNP*. 1992;55:181-4.
- Hughes AJ, Daniel SE, Lees AJ. Improved accuracy of diagnosis of Lewy body Parkinson's disease. *Neurology*. 2001;57:1497-9.
- iDicionário Aulete. Disponível em: <http://aulete.uol.com.br/site.php?mdl=aulete_digital&op=loadVerbete&pesquisa=1&palavra=atetose>. Acesso em: 3/2/2013.
- Jankovic J, Schwartz KS, Ondo W. Re-emergent tremor of Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;67:646-50.
- Jankovic J. Vídeo Atlas of Movement Disorders. 2nd ed. San Diego: MedLink Corp; 2004.
- Jankovic J. Tardive syndromes and other drug-induced movement disorders. *Clin Neuropharm*. 1995;18:197-214.
- Kiriakis V, Bhatia KP, Quinn NP, et al. The natural history of tardive dystonia. A long-term follow-up study of 107 cases. *Brain*. 1998;121:2053-66.
- Klein C, Brown R, Wenning G, et al. The "cold Hands sign" in multiple system atrophy. *Mov Disord*. 1997;12:514-8.
- Koller W, Rubino F. Combined resting-postural tremors. *Arch Neurol*. 1985;42:683-4.
- Litvan I, Agid Y, Calne D, et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology*. 1996;47:1-9.
- Louis ED. Essential tremor. *Lancet Neurol*. 2005;4:100-10.
- Mahapatra RK, Edwards MJ, Schott JM, et al. Corticobasal degeneration. *Lancet Neurol*. 2004;3:736-43.
- Maranhão-Filho P, Maranhão ET. Espectro das anormalidades óculo-palpebrais na paralisia supranuclear progressiva (PSP) ao exame à beira do leito. *Rev Bras Neurol*. 2011;47(2):43-8.
- Maranhão-Filho P, Maranhão ET. A evolução do exame neurológico e alguns sinais descritos a partir do século XX. *Semiologia Neurológica. Rev Bras Neurol*. 2007;47(1):5-11.
- Maranhão-Filho P, Maranhão ET. Mão estriatal [Imagens em Neurologia]. *Rev Bras Neurol*. 2010;46(4):35.
- Maranhão-Filho P, Caetano R. Síndrome de Verger-Dejerine [Imagens em Neurologia]. *Rev Bras Neurol*. 2007;43(2):43.
- Morgan JC, Sethi KD. Drug-induced tremors. *Lancet Neurol*. 2005;4:866-76.
- Murinson BB. Stiff-person syndrome. *Neurologist*. 2004;10:131-7.
- Louis ED. Recognizing and treating tremor. CD-ROM AAN 2012 Course: 2FC 003.
- Morgan JC, Sethi KD. Clinical and video review of psychogenic movement disorders. CD-ROM AAN 2012 Course: 2FC 003.
- Nahab FB, Peckham E, Hal M. Essential tremor, deceptively simple... *Pract Neurol*. 2007;7:222-33.
- Quinn N. Parkinsonism-recognition and differential diagnosis. *Br Med J*. 1995;310:447-52.
- Quinn N. Multiple system atrophy – the nature of the beast. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1989;52(Suppl):78-89.
- Rajput AH, Rozkilsky B, Rajput A. Accuracy of clinical diagnosis in parkinsonism-a prospective study. *Can J Neurol Sci*. 1991;18:275-8.

44. Reich SG. The cold hands sign of multisystem atrophy [NeuroImage]. *Neurology*. 2003;60:719.
45. Reich SG. Tremor. In: Slavney PR, Hurko O, editors. *Common neurologic and psychiatric disorders seen and treated by primary care physicians*. Baltimore: John Hopkins University Press; 2001. p. 214-30.
46. Reich SG. Psychogenic movement disorders. *Semin Neurol*. 2006;26:289-96.
47. Reich SG. Movement disorders pearls in clinical pearls in bedside neurology. CD-ROM AAN 2010 Course: 3AS 003.
48. Skidmore F, Reich SG. Tardive dystonia. *Curr Treat Options Neurol*. 2005;7:231-6.
49. Soland VL, Bhatia KP, Volonte MA, et al. Focal task-specific tremors. *Mov Disord*. 1996;11:665-70.
50. Suchowersky O, Reich S, Permuter J, et al. Practice parameter: diagnosis and prognosis of new Parkinson disease. *Neurology*. 2006;66:968-75.
51. Tarsy D, Simon DK. Dystonia. *N Engl J Med*. 2006;355:818-29.
52. Van Gerpen JA. Drug-induced parkinsonism. *Neurologist*. 2002;8:363-70.
53. Werning GK, Colosimo C, Geser F, et al. Multiple system atrophy. *Lancet Neurol*. 2004;3:93-103.
54. Zesiewicz TA, Elble R, Louis ED. Practice parameter: therapies for essential tremor report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2005;64:2008-20.