

RESPOSTA RÁPIDA 325/2014

Síndrome de La Tourette

SOLICITANTE	Dr ^a Herilene de Oliveira Andrade Juíza de Direito Comarca de Itapecerica
NÚMERO DO PROCESSO	0335.14.1280-8
DATA	18/06/2014
SOLICITAÇÃO	Solicito parecer acerca do(s) insumo(s) em uso pela parte autora quanto ao fornecimento e substituíbilidade, no prazo de quarenta e oito horas, conforme documentos médicos que seguem anexos. Atenciosamente, Herilene de Oliveira Andrade Juíza de Direito Comarca de Itapecerica
RESPOSTA	Síndrome de Tourette (ST) é uma desordem neurológica que se manifesta por tiques motores e fônicos com início na infância. - A base genética da TS permanece indefinida, mas vários loci foram identificados como regiões candidato suscetibilidade. A etiologia

permanece obscura, mas a doença é familiar na maioria dos casos.

- Os tiques são a marca clínica da TS. O início do TS é tipicamente entre 2 e 15 anos de idade e ocorre em 11 anos de idade, em 96 por cento dos pacientes. No entanto, o diagnóstico pode ser retardado até os 21 anos. Os tiques, geralmente, resolvem aproximadamente aos 18 anos de idade em cerca de metade dos pacientes com TS. Embora tiques podem persistir até a idade adulta, sua gravidade geralmente diminui gradualmente ao longo do tempo. A prevalência de TS é aproximadamente 7,7 por 1000 crianças.

- Comorbidades comuns em TS incluem déficit de atenção e hiperatividade (TDAH), transtorno obsessivo compulsivo (TOC), controle de impulso desordenado e outros problemas comportamentais.

- O diagnóstico de TS é baseado nas características clínicas, particularmente a presença de múltiplos tiques motores e vocais, com início antes dos 21 anos. O diagnóstico é muitas vezes apoiado pela coexistência de distúrbios comportamentais como TDAH e / ou TOC, e uma história familiar de sintomas semelhantes.

- Vocalizações involuntários, que vão desde ruídos simples para coprolalia (palavras obscenas), ecolalia (repetição de palavras) e palilalia (repetição de uma frase ou palavra com o aumento da rapidez), ocorrem com frequência. Coprolalia ocorre em aproximadamente 40 por cento dos casos. Muitos pacientes também experimentam copropraxia (gestos obscenos), ecopraxia (imitando gestos), pensamentos e idéias bizarras, pensei fixação, ruminações compulsivas e fantasias sexuais perversas. Aproximadamente metade dos pacientes têm queixas de sono, incluindo agitação, insônia, enurese, sonambulismo, pesadelos e bruxismo.

- O diagnóstico de TS é baseado nas características clínicas da doença, em particular a presença de múltiplos tiques motores e vocais, com início antes dos 18 anos ou 21 anos, dependendo de quais critérios são usados. A presença de tiques vocais como grunhir é necessária para o diagnóstico.

-É importante estabelecer o diagnóstico de certeza, pois se tratando de paciente adulta (sr^a) é esperada a regressão da sintomatologia. São diversas patologias que entram no diagnóstico diferencial.

Tratamento

O padrão de cuidados é o manejo sintomático, comportamental e clínico.

A abordagem ao tratamento é multidisciplinar. **Educação** sobre TS é importante para o paciente, família, professores, empregadores e todos os que interagem com o paciente. Este deve ser o primeiro passo no manejo de TS. Informações e recursos estão disponíveis on-line a partir da Associação Síndrome de Tourette em **www.tsa-usa.org**.

- O passo seguinte é estabelecer se há presença de transtornos psiquiátricos comórbidos, e avaliar o grau de impacto dos mesmos na capacidade funcional da criança em casa, na escola e entre os pares. O objetivo geral primário do tratamento é otimizar a qualidade de vida do paciente e dar suporte a uma trajetória de desenvolvimento positiva. É importante lembrar que os sintomas psiquiátricos comórbidos geralmente requerem mais atenção e tratamento que os tiques. Se transtorno de déficit da atenção com hiperatividade (TDAH), transtorno obsessivo-compulsivo (TOC), transtornos de ansiedade ou de humor não relacionados ao TOC estiverem presentes, o encaminhamento para um psiquiatra de crianças e adolescentes é apropriado para avaliação adicional e tratamento. Frequentemente, o tratamento da comorbidade clínica pode reduzir os tiques secundariamente.

A farmacoterapia é indicada quando os sintomas de TS estão interferindo com as interações sociais, na escola ou desempenho no trabalho, ou atividades da vida diária. Tratamento específico da TS é guiada pela necessidade de tratar os sintomas mais incômodos.

Existem várias opções farmacológicas para o tratamento dos tiques, a partir do momento em que se opta pelo uso de farmacoterapia. A monoterapia na dose eficaz mais baixa é geralmente recomendada, embora o tratamento deva ser personalizado para cada paciente individual de acordo com suas necessidades.

A farmacoterapia de primeira linha para tiques leves a moderados é geralmente um agonista alfa-2, por exemplo, clonidina.

Para os pacientes com ST e tiques incômodos (moderados a graves), primeira linha de tratamento são drogas como **flufenazina** a partir de 1 mg por dia, **pimozida** a partir de 2 mg por dia ou **haloperidol**. O

haloperidol e a pimozida são os únicos medicamentos aprovados pela Food and Drug Administration dos EUA.

Com o advento dos neurolépticos atípicos (2ª geração)*, os sintomas extrapiramidais, embora ainda possíveis, são menos prováveis; conseqüentemente, o uso de neurolépticos atípicos ultrapassou o uso do haloperidol e da pimozida.

Dentre este grupo foram feitos estudos com o uso de risperidona e olanzapina. Outros medicamentos atípicos não foram estudados de maneira tão completa.

Para os pacientes com Síndrome de Tourette que têm apenas alteração motora focal ou tiques vocais, a recomendação é o tratamento com injeções de toxina botulínica nos músculos afetados.

Para os pacientes com ST e tiques incômodos que ou preferem um tratamento não farmacológico ou que não tenham tolerado ou respondido a intervenções farmacológicas, a recomendação é **terapia comportamental** com formação de reversão de hábito sempre que disponíveis.

Para os pacientes que têm TS e Transtorno Deficit de Atenção e Hiperativo (TDAH), a recomendação são estimulantes como o **metilfenidato** a partir de 5 mg por dia ou dextroamfetamina a partir de 5 mg por dia.

Para os pacientes que têm TS e sintomas comportamentais predominantes, problemas de controle de impulso e particularmente ataques de raiva, a recomendação é clonidina a partir de 0,1 mg por dia.

Para os pacientes que têm ST e Transtorno Obsessivo-Compulsivo, a recomendação são medicamentos serotoninérgicos como a **fluoxetina** a partir de 20 mg por dia.

Aristab® : Medicamento produzido pela Aché do Brasil, cujo princípio ativo é o **Aripiprazol**.

O **Aripiprazol** é um antipsicótico atípico (ou de segunda geração) que, assim como os demais, tem sua ação terapêutica associada principalmente a estimulação de receptores dopaminérgicos. Age também sobre receptores

serotoninérgicos. Seu mecanismo de ação ainda não é completamente conhecido.

É autorizado pela ANVISA para tratamento de **esquizofrenia** (episódios agudos e terapia de manutenção a longo prazo) e **de transtorno afetivo bipolar** (episódios agudos de mania ou misto e tratamento de manutenção).

A maior parte dos estudos científicos envolvendo o **Aripiprazol** é de curto prazo, não sendo possível ainda estabelecer conclusões em relação a sua eficácia e efeitos colaterais em longo prazo. São necessários ensaios randomizados de médio e longo prazo para determinar com melhor clareza sua posição na prática clínica diária.

Conclusão

- ✓ O padrão de cuidados é o manejo sintomático, comportamental e clínico.
- ✓ A abordagem ao tratamento é multidisciplinar. **Educação** sobre TS é importante para o paciente, família, professores, empregadores e todos os que interagem com o paciente. Este deve ser o primeiro passo no manejo de TS. Informações e recursos estão disponíveis on-line a partir da Associação Síndrome de Tourette em **www.tsa-usa.org**.
- ✓ É importante estabelecer o diagnóstico de certeza, pois se tratando de paciente adulta (sr^a) é esperada a regressão da sintomatologia.
- ✓ Não foram encontradas na literatura evidências minimamente consistentes de benefícios de aripiprazol no tratamento da Síndrome de la Tourette.
- ✓ Não há indicação de bula, ou autorização da Anvisa para o uso do aripiprazol no tratamento da Síndrome de la Tourette.
- ✓ Apesar de não haver indicação de bula, apenas os antipsicóticos atípicos - olanzapina e risperidona apresentam, em estudos, alguma evidência de benefício no tratamento da ST.

Referencia

Tourette syndrome Author Joseph Jankovic, MD Section Editor Douglas R Nordli, Jr, MD Deputy Editor John F Dashe, MD, PhD Literature review current through: May 2014. Uptodate

BMJ Best Practice - Syndrome de Tourette

	* Ex. de antipsicóticos de segunda geração: olanzapina, quetiapina, risperidona, ziprazidona e aripiprazol .
--	---