

# Hemicoreia na infância: Revisão da literatura com relato de caso

## Hemichorea in childhood: Literature review with case report

Bruna Andrade de Oliveira<sup>1</sup>, Luiz Felipe R. Vasconcellos<sup>2</sup>

### RESUMO

O diagnóstico etiológico de quadros coreicos é amplo e algumas características da apresentação auxiliam no raciocínio diagnóstico, como o tempo de instalação do quadro (agudo/crônico), a distribuição corporal (focal/generalizada) e sintomas associados. Na infância, a principal causa da forma aguda é a coreia de Sydenham. Descrevemos o caso de uma paciente do sexo feminino de 13 anos que apresentou hemicoreia de instalação aguda relacionada a febre reumática, sendo a manifestação dimidiada atípica nesta condição.

**Palavras-chave:** coreia, febre reumática.

### ABSTRACT

There are numerous causes of chorea, and some characteristics of the presentation of this symptom help in the diagnosis reasoning, such as the onset time of the condition (acute/chronic), body distribution (local/generalized), and associated symptoms. In childhood, the main cause of acute chorea is Sydenham chorea. In childhood, the main cause of the acute form is Sydenham chorea. We report a case of a 13-year-old female patient who presented with acute onset hemichorea, being diagnosed with Sydenham's chorea.

**Keywords:** coreia, febre reumática.

<sup>1</sup>Médica residente de Neurologia do Instituto de Neurologia Deolindo Couto, UFRJ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

<sup>2</sup>Médico Neurologista do Instituto de Neurologia DeolindoCouto, UFRJ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Trabalho realizado no Instituto de Neurologia Deolindo Couto, UFRJ, Rio de Janeiro, Brasil.

**Endereço do autor correspondente:** [luizneurol@terra.com.br](mailto:luizneurol@terra.com.br)

**Conflito de interesses:** Os autores declaram a inexistência de conflito de interesses pessoal, comercial, acadêmico, político ou financeiro neste manuscrito

**Financiamento:** não houve

## INTRODUÇÃO

A coreia consiste em movimentos irregulares breves, variáveis, imprevisíveis, não estereotipados e não suprimíveis, que geralmente pioram na marcha, ao realizar movimentos voluntários e com o estresse. Esses movimentos podem ou não estar associados a labilidade emocional e hipotonia. Os movimentos coreicos podem afetar todo o corpo porém são mais comuns na cabeça, pescoço e membros superiores.<sup>1</sup>

Na abordagem diagnóstica das coreias, inicialmente deve-se considerar a forma de instalação do quadro: agudo/subagudo ou progressivo. No grupo das causas agudas/subagudas, as principais são: auto-ímmunes, vasculares, infecciosas, hipóxicas ou tóxicas. Já no grupo das causas progressivas, existem causas adquiridas ou genéticas.<sup>2</sup> Dentre as causas adquiridas, as mais comuns são estruturais (tumores p.ex), tóxicas, autoímmunes, infecciosas e iatrogênicas. No grupo das causas genéticas, temos a coreia hereditária benigna, doenças neurodegenerativas (Doença de Huntington, acidúria glutárica, Doença de Wilson, encefalopatia associada ao GNAO1, doenças mitocondriais, síndrome de Lesch-Nyhan, fenilcetonúria, neuroacantocitose), síndromes atáxico-coreicas, dentre outras<sup>1</sup>.

No grupo das causas infecciosas existem algumas particularidades geográficas. Apesar de uma drástica redução do número de casos de coreia relacionados a febre reumática (Sydenham) devido a ampla utilização de antibióticos, nos países subdesenvolvidos, tal condição ainda é a principal causa de coreia na infância e na adolescência de início agudo, sendo rara após 20 anos de idade<sup>3,4</sup>. A coreia de Sydenham é mais prevalente no sexo feminino, tendo em geral curso transitório, média de dois a três meses, podendo ter duração maior que um ano. Essa condição ocorre como uma manifestação tardia após uma infecção causada pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A, podendo ocorrer em até sete meses após a infecção aguda.<sup>4</sup> Em relação ao quadro clínico, a apresentação dimidiada, ou seja, hemicoreia, é raramente relatada nesta condição.

Relatamos caso de jovem com quadro de hemicoreia de instalação aguda relacionada a febre reumática, sendo discutida abordagem diagnóstica, tratamento e prognóstico. Trata-se de uma etiologia importante a ser considerada nos casos de coreia de início na infância/adolescência pois a instituição de antibioticoterapia profilática reduz a morbidade desta condição mesmo naqueles casos atípicos com apresentação dimidiada como apresentado por nossa paciente. A divulgação de informações sobre o paciente foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do INDC/UFRJ, sob o número: 6.284.811. A responsável pela paciente assinou o TCLE.

## RELATO DE CASO

Adolescente de 13 anos, sexo feminino, estudante do oitavo ano do ensino fundamental. Iniciou 3 meses antes da avaliação em nosso serviço, quadro de movimentos involuntários de característica coreiformes em dimídio direito associada a irritabilidade. A instalação dos sintomas ocorreu em dias com posterior estabilização do quadro. Os movimentos atrapalhavam as atividades escolares, tanto pelo comprometimento de sua destreza manual quanto pelo constrangimento social. Procurou atendimento médico sendo prescrito biperideno 2 mg 2x ao dia, com relato de discreta melhora.

Apresentava história de quadro gripal caracterizado por coriza e odinofagia, sem febre associada e com melhora espontânea em poucos dias, precedendo em um mês o início dos sintomas neurológicos.

Histórico de puberdade precoce em uso de anticoncepcional oral há 9 meses. Negava história familiar de doenças neurológicas ou psiquiátricas.

Ao exame físico apresentava movimentos coreicos associado a hipotonia em dimídio direito, sem outras alterações.

Análise laboratorial revelou VHS elevado (30 mm/h - V.R: até 15mm/h), assim como do colesterol total (213 mg/dl - VR: até 170 mg/dl) e LDL (159 mg/dl - VR: até 100 mg/dl). Demais itens da investigação laboratorial encontravam-se dentro da normalidade, tais como, hemograma, eletrólitos, glicemia, creatinina, hepatograma, TSH, marcadores de doenças reumatológicas, VDRL e anticorpo anti-estreptolisina O.

Ressonância magnética de encéfalo e o ecocardiograma transtorácico sem alterações.

Recebeu diagnóstico de coreia de Sydenham, tendo sido orientada a fazer uso de penicilina benzatina na dose de 1.200.000 unidade intramuscular de 21/21 dias até 21 anos como tratamento profilático e para coreia foi substituído biperideno por ácido valpróico 250 mg 2x ao dia como tratamento sintomático. Reavaliamos a paciente um mês após início do ácido valpróico, sendo observada melhora expressiva da hemicoreia à direita.

## DISCUSSÃO

Febre reumática é a causa mais comum de coreia aguda na infância-adolescência, estando relacionada a uma manifestação tardia, auto-ímmune, decorrente de infecção causada pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A.<sup>4,5</sup> Os pacientes relatam episódio infeccioso prévio, geralmente precedendo o início da coreia em até 6 meses, caracterizado por febre, tosse e/ou dor de garganta, podendo ser ainda oligossintomático.

Os títulos de antiestreptolisina O (ASO) e anti-desoxiribonuclease B (anti-DNAse B) devem ser interpretados levando-se em consideração o nível de suspeição da coreia de Sydenham, sendo que a ASO costuma manter-se positiva por mais tempo do que a anti-DNAse B<sup>4</sup>. O pico da ASO ocorre entre a 4<sup>a</sup> e a 6<sup>a</sup> semana, podendo manter-se elevada por até um ano após a infecção, e em até 20% dos pacientes com Febre Reumática não são documentados níveis elevados de ASO<sup>2</sup>. Como a coreia é uma manifestação tardia, é possível que os títulos da ASO já tenham normalizado no momento do teste.<sup>5-6</sup>

A coreia de Sydenham em geral tem curso autolimitado, tendo uma duração média de 2 a 3 meses, podendo em casos atípicos ter duração superior a 1 ano<sup>3</sup>. Em relação à distribuição corporal, menos comumente pode se apresentar como hemicoreia em 20-30% dos casos, como no caso relatado.<sup>7-8</sup>

Pacientes com uma história atípica ou com hemicoreia devem ser submetidos a uma neuroimagem (preferencialmente ressonância magnética de crânio) para exclusão de causas estruturais.<sup>10</sup> Outros diagnósticos diferenciais que devem ser considerados são lúpus eritematoso sistêmico (LES), síndrome do anticorpo antifosfolípideo (SAF), causas tóxicas, uso de alguns medicamentos, tais como anticoncepcionais orais e anticonvulsivantes<sup>5</sup>, e causas estruturais como AVC ou tumor, que devem ser consideradas principalmente se forem assimétricas/ unilaterais.<sup>11</sup>

No caso relatado, por se tratar de hemicoreia de início agudo na infância, foram aventadas inicialmente as seguintes hipóteses diagnósticas: coreia de Sydenham, doenças reumatológicas (Lúpus Eritematoso Sistêmico e Síndrome Anti-Fosfolípideo) e medicamentosa (anticoncepcional oral). Os marcadores reumatológicos negativos afastaram a possibilidade de se tratar de uma doença reumatológica/colagenose. O uso de anticoncepcional não estaria relacionado ao quadro devido a ausência de relação temporal com seu uso. A coreia induzida pelo uso de anticoncepcional já foi descrita algumas vezes na literatura logo após início do mesmo e na maioria dos casos há reversão em até 2 a 3 meses após sua suspensão, podendo apresentar-se como coreia generalizada ou mais raramente como hemicoreia.<sup>2,12</sup>

Manifestações neuropsiquiátricas frequentemente estão presentes na coreia de Sydenham, como labilidade emocional, comportamento obsessivo-compulsivo, ansiedade e déficit de atenção, podendo inclusive anteceder os movimentos coreicos<sup>9</sup>. No caso relatado havia irritabilidade concomitantemente ao quadro hiercínico.

A paciente em questão recebeu diagnóstico final de coreia de Sydenham uma vez que segundo as últimas diretrizes brasileiras para febre reumática e a última revisão dos critérios de Jones a presença isolada de coreia, após exclusão de outras causas possíveis, é suficiente para o diagnóstico de febre reumática, mesmo sem outras manifestações associadas<sup>3-4</sup>.

## CONCLUSÃO

A coreia de Sydenham deve sempre ser considerada no diagnóstico diferencial das coreias de início agudo na infância-adolescência por ser a causa mais frequente nessa faixa etária.<sup>4</sup> Neste contexto é fundamental uma busca ativa em relação à história de infecção de orofaringe prévia ao quadro neurológico.

Neste cenário o neurologista tem importante papel para o diagnóstico de febre reumática na fase inicial com a instituição precoce do tratamento profilático (penicilina benzatina) reduzindo significativamente a morbimortalidade relacionada a esta condição.

## REFERENCES

- O'Malley JA. Diagnosing Common Movement Disorders in Children. *Continuum (Minneapolis)* 2022;28(5):1476-1519.
- Brandsma R, van Egmond ME, Tijssen MAJ; Groningen Movement Disorder Expertise Centre. Diagnostic approach to paediatric movement disorders: a clinical practice guide. *Dev Med Child Neurol* 2021;63(3):252-258.
- Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes brasileiras para o diagnóstico, tratamento e prevenção da febre reumática [Brazilian guidelines for the diagnosis, treatment and prevention of rheumatic fever]. *Arq Bras Cardiol* 2009;93(3 Suppl 4):3-18.
- Pereira BAF, Belo AR, Silva NAD. Rheumatic fever: update on the Jones criteria according to the American Heart Association review - 2015. *Rev Bras Reumatol Engl Ed* 2017;57(4):364-368.
- Shiffman RN. Guideline maintenance and revision. 50 years of the Jones criteria for diagnosis of rheumatic fever. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995;149(7):727-732.
- Terreri MT, Roja SC, Len CA, Faustino PC, Roberto AM, Hilário MO. Sydenham's chorea--clinical and evolutive characteristics. *Sao Paulo Med J* 2002;120(1):16-19.
- Zomorodi A, Wald ER. Sydenham's chorea in western Pennsylvania. *Pediatrics* 2006;117(4):e675-9. Sudhinda BK. Rheumatic chorea. *Indian Pediatr* 1996;33(1):47-49.
- Oosterveer DM, Overweg-Plandsoen WC, Roos RA. Sydenham's chorea: a practical overview of the current literature. *PediatrNeurol*. 2010;43(1):1-6.
- Vinagre-Aragón A, Zis P, Grunewald RA, Hadjivassiliou M. Movement Disorders Related to Gluten Sensitivity: A Systematic Review. *Nutrients* 2018;10(8):1034.
- Miranda M, Cardoso F, Giovannoni G, Church A. Oral contraceptive induced chorea: another condition associated with anti-basal ganglia antibodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(2):327-328.
- Bonthius DJ, Karacay B. Sydenham's chorea: not gone and not forgotten. *Semin Pediatr Neurol* 2003;10(1):11-19.