

# Coreia de Sydenham, um Diagnóstico Raro Atualmente

## *Sydenham's Chorea, a Rare Diagnosis Today*

Marta Duarte, Teresa Ferreira, Carlos Sanchez, Domitília Faria, Carlos Santos, Luísa Arez<sup>1</sup>

### Resumo

A coreia de Sydenham é a causa mais comum de coreia na infância. A principal etiologia é pós-infeção estreptocócica mas, sendo um fenómeno imunomediado, devem ser excluídos outros diagnósticos. É uma das manifestações de febre reumática, sendo obrigatória a investigação e profilaxia dessa patologia. Os autores apresentam um caso clínico de um jovem do sexo masculino, de 15 anos, com quadro de coreia, caracterizado por movimentos estereotipados com contração da musculatura do torso e membros superiores, após infeção faríngea estreptocócica semanas antes (confirmada pela elevação do título de anti-estreptolisina). Da restante investigação etiológica, não se registaram alterações analíticas, neuroimagiológicas ou electroencefalográficas de relevo. Ecocardiograma transtorácico normal. Iniciou antibioterapia em internamento dirigida à infeção estreptocócica e posteriormente, em ambulatório, profilaxia secundária mensal da febre reumática. Faz-se uma revisão teórica sobre esta coreia de Sydenham, atualmente muito pouco comum em países desenvolvidos dada a disponibilidade da antibioterapia.

**Palavras-chave:** Coreia/diagnóstico; Febre Reumática; Infecções Estreptocócicas

### Introdução

Define-se coreia como uma doença do movimento caracterizada por breves contrações musculares, irregulares e involuntárias.<sup>1</sup> Divide-se em primária (hereditária) ou secundária (adquirida), estando esta última associada a fármacos, alterações metabólicas ou a fenómenos de autoimunidade. A forma mais comum de coreia adquirida aguda é a coreia de Sydenham (CS), descrita pela primeira vez em 1686 por Thomas Sydenham. É mais frequente em crianças entre os 5 e os 15 anos, embora já tenha sido descrita em adultos, e o sexo feminino é duas vezes mais afetado que o sexo masculino.<sup>2</sup> Trata-se de uma doença neuropsiquiátrica, imunomediada por auto-anticorpos dirigidos a neurónios em várias regiões do encéfalo, nomeadamente gânglios da

### Abstract

*Sydenham's chorea is the most common cause of chorea in childhood. The primary etiology is streptococcal post infection. However, being an immune-mediated phenomenon, other diagnoses should be excluded. As it is one of the manifestations of rheumatic fever it is important to diagnose it in order to start the treatment and prophylaxis of this disease. The authors present a case of a 15-year-old male who showed repetitive and stereotyped clonic motor tics after a few weeks of streptococcal pharyngeal infection (with elevation of anti-streptolysin O titer). From etiological investigation, no relevant analytical, neuroimaging or electroencephalographic alterations were registered. Transthoracic echocardiography was normal. He began an antibiotic therapy in admission to treat streptococcal infection and subsequently a monthly ambulatory and secondary prophylaxis of rheumatic fever. A theoretical review of this Sydenham's chorea was made, which is currently uncommon in developed countries, given the low rate of streptococcal infections due to availability of antibiotic therapy.*

**Keywords:** Chorea/diagnosis; Rheumatic Fever; Streptococcal Infections

base (núcleo caudado) e córtex frontal, que são estruturas envolvidas no controlo neuronal do movimento, resultando em disfunção dopaminérgica.<sup>3</sup> O seu desenvolvimento está associado à infeção por estreptococos do grupo A, cuja estrutura e epitopos da proteína M são os responsáveis pelo mimetismo molecular e pelas reações imunes cruzadas.<sup>4</sup> Constitui um dos critérios major para o diagnóstico de febre reumática (FR) e pode manifestar-se isoladamente ou concomitantemente com outros critérios.

Tem havido um declínio da incidência de FR e suas manifestações nos países desenvolvidos, atribuível à melhoria das condições socioeconómicas e ao fácil acesso a cuidados médicos, nomeadamente à administração de antibioterapia dirigida ao estreptococos do grupo A.<sup>5</sup>

### Caso clínico

Doente do sexo masculino, 15 anos, sem antecedentes pessoais de relevo ou medicação em ambulatório. Recorreu, em

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna - Centro Hospitalar do Algarve - Unidade de Portimão, Portimão, Portugal

junho de 2014, ao Serviço de Urgência (SU) da Unidade Hospitalar de Portimão, por quadro de movimentos do hemicorpo superior. Estes movimentos eram exacerbados por situações de stress, não estavam presentes durante o sono e a sua frequência aumentou progressivamente, atingindo o seu pico na semana da ida ao SU. Negava alterações do comportamento ou labilidade emocional. Refere ter sido diagnosticado, em março de 2014, com uma infeção das vias aéreas superiores, para a qual terá realizado antibioterapia (que não sabe especificar). À entrada, apresentava-se com movimentos estereotipados, frequentes, de contração da musculatura do torso e membros superiores, exacerbados pelo ortostatismo e com a ansiedade; sem outras alterações de relevo, nomeadamente no exame neurológico. Realizou, ainda no SU, tomografia computadorizada (TC) crânio-encefálica, que não revelou lesões intracranianas, expansivas ou vasculares recentes. Analiticamente, destacava-se rabdomiólise, traduzida por um valor de creatina cinase (CK) de 798 U/L, concordante com as contrações musculares repetitivas, com restantes valores dentro dos intervalos de normalidade. Ficou internado para estudo diagnóstico e vigilância, ao cuidado da Medicina Interna, com o diagnóstico de coreia de etiologia a esclarecer.

Da investigação etiológica em internamento, de realçar anti-estreptolisina (TASO) 568 IU/mL (valores de referência 0 – 200 IU/mL). Restante estudo analítico dentro dos valores normais (RPR, serologias para vírus da hepatite B e C, vírus da imunodeficiência humana, Ebstein-Barr e citomegalovírus, função tiroideia, ácido fólico, vitamina B12, perfil férrico). Os anticorpos ANA, anti-dsDNA, ANCA MPO e ANCA PR3, e fator reumatóide foram negativos.

Assumiu-se como principal hipótese diagnóstica coreia de Sydenham pós-infeção estreptocócica. Não se objetivaram, no exame físico, outros critérios major de febre reumática (poliartrite migratória, nódulos subcutâneos ou eritema *marginatum*), tendo sido requisitado um ecocardiograma transtorácico, que excluiu cardite. Como terapêutica, realizou amoxicilina (500 mg 8/8h durante 11 dias) após a qual iniciou tomas mensais de benzilpenicilina 1,2 M.U. Após discussão com Neurologia, não se iniciou terapêutica para controlo dos movimentos involuntários. Ao longo do internamento, assistiu-se a uma diminuição da intensidade e da periodicidade dos movimentos voluntários, bem como normalização do valor de CK, tendo tido alta ao 12º dia, referenciado a consulta de Medicina. Em ambulatório, complementou o estudo com electroencefalograma e ressonância magnética encefálica, ambos sem alterações relevantes.

## Discussão

A CS é uma doença benigna e autolimitada. O espectro de duração é vasto e pode ir de 6 meses até 2 anos, embora, em casos mais raros, possa evoluir para uma doença do movimento crónica. Este caso é concordante com a sintomatolo-

gia e cronologia mais frequentemente descritas na literatura - movimentos hiperclónicos da face e dos membros superiores, involuntários e generalizados, agravados pelo stress e que surgem semanas a meses após infeção orofaríngea estreptocócica. Muitas vezes acompanha-se ou é antecedida por manifestações psiquiátricas, como ansiedade, alterações da personalidade, labilidade emocional, comportamentos obsessivo-compulsivos e défice de atenção.<sup>6</sup>

O diagnóstico é clínico e de exclusão, sem alterações laboratoriais específicas serológicas ou do liquor. O TASO começa a elevar-se aproximadamente uma semana após a infeção e atinge o seu pico entre as 3 e 6 semanas. É útil, mas se for negativo não exclui a patologia, uma vez que a coreia se pode manifestar mais tardiamente quando já houve um declínio de anticorpos em circulação. Nestes casos particulares, o título de anti-DNAse B poderá ser mais sensível, dado que se mantém elevado durante mais tempo.<sup>7</sup>

Embora esteja descrito um hipersinal da substância branca em várias localizações, na ressonância magnética encefálica, não existem alterações específicas e a imagiologia é relevante fundamentalmente para exclusão de outras causas de coreia.<sup>8</sup> Pela infrequência com que são feitos estes diagnósticos em Portugal, foi imperativo excluir outras causas de coreia adquirida, nomeadamente, encefalite, lesão vascular ou neoplásica do sistema nervoso central, lúpus eritematoso sistémico, hipertiroidismo e outras alterações metabólicas, e desequilíbrios iónicos.

A terapêutica imediata é dirigida à infeção estreptocócica (profilaxia primária da FR) e à coreia (terapêutica sintomática). Um primeiro ciclo completo de antibioterapia deve ser administrado para erradicar a presença residual do agente. O crescente entendimento da fisiopatologia da CS tem permitido o uso de agentes antagonistas dos recetores da dopamina, como o haloperidol e a risperidona, e agentes com ação gabaminérgica, como as benzodiazepinas e o valproato de sódio.<sup>3</sup> Neste caso, pela boa evolução dos movimentos involuntários em internamento, optou-se por realizar apenas terapêutica dirigida à infeção.

O diagnóstico de FR é feito na presença de dois critérios *major* ou um critério *major* e dois *minor*.<sup>9</sup> Contudo, em alguns casos, a CS pode ser a única manifestação de FR, pelo que é obrigatória a exclusão de doença cardíaca, bem como o início de profilaxia para a mesma.<sup>10</sup> A penicilina é o agente de escolha para a profilaxia secundária, podendo utilizar-se um macrólido como alternativa em doente com alergia a beta-lactâmicos. A prevenção de episódios recorrentes de faringite por estreptococos do grupo A é o método mais eficaz de prevenir o desenvolvimento de doença cardíaca reumática, realçando-se que essa infeção não precisa ser sintomática para desencadear doença cardíaca. A profilaxia secundária é recomendada em doentes com história documentada de FR, incluindo casos em que esta se manifeste apenas por CS. Para dos doentes sem cardite, a profilaxia secundária,

realizada com injeções mensais de 1200000 U de penicilina G benzatínica, deve ter a duração de 5 anos após o evento agudo ou até aos 21 anos (a opção que durar mais tempo).<sup>11</sup>

Este caso clínico realça a importância de ter presente que a FR, apesar de rara atualmente, pode manifestar-se apenas por alterações neurológicas, sendo imperativo excluir e prevenir doença cardíaca futura. ■

Proteção de seres humanos e animais: Os autores declaram que não foram realizadas experiências em seres humanos ou animais.

Direito à privacidade e consentimento informado: Os autores declaram que nenhum dado que permita a identificação do doente aparece neste artigo.

Conflitos de interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho

Fontes de financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo

Correspondência: Marta Duarte - msduarte@gmail.com  
Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar do Algarve, Unidade de Portimão, Portugal  
Sítio do Poço Seco, 8500-338, Portimão

Recebido: 03/03/2016

Aceite: 14/04/2016

## REFERÊNCIAS

1. Sanger TD, Chen D, Fehlings DL, Hallett M, Lang AE, Mink JW, et al. Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Mov Disord.* 2010;25:1538-49.
2. Zomorodi A, Wald ER. Sydenham's chorea in western Pennsylvania. *Pediatrics.* 2006;117:e675.
3. Walker KG, Wilmshurst JM. An update on the treatment of Sydenham's chorea: the evidence for established and evolving interventions. *Ther Adv Neurol Disord.* 2010;3:301-9.
4. Cunnungham MW. Rheumatic fever, autoimmunity, and molecular mimicry: the streptococcal connection. *Int Rev Immunol.* 2014;33:314-29.
5. Woo CFL, Liu KT, Young BWY. Acute rheumatic fever presenting with Sydenham's chorea. *HK J Paediatr.* 2003;8:198-202.
6. Moreira J, Kummer A, Harsányi E, Cardoso F, Teixeira AL. Psychiatric disorders in persistent and remitted Sydenham's chorea. *Parkinsonism Relat Disord.* 2014;20:233-6.
7. Ayoub EM, Wannamaker LW. Streptococcal antibody titers in Sydenham's chorea. *Pediatrics.* 1966;38:946.
8. Ekici A, Yakut A, Yimenicioglus S, Carman KB, Saylisoy S. Clinical and neuroimaging findings of Sydenham's chorea. *Iran J Pediatr.* 2014;24:300-6.
9. Ferrieri P, Jones Criteria Working Group. Proceedings of the Jones Criteria workshop. *Circulation.* 2002;106: 2521-3.
10. Hahn RG, Knox LM, Forman TA. Evaluation of poststreptococcal illness. *Am Fam Physician.* 2005;71:1949-54.
11. Gerber MA, Baltimore RS, Eaton CB, Gewitz M, Rowley AH, Shulman, ST, et al. Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute streptococcal pharyngitis a scientific statement from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research Endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation.* 2009;119:1541