

TESTAGEM INICIAL E CAPACIDADE DISCRIMINATÓRIA DA ESCALA "UFMG SYDENHAM'S CHOREA RATING SCALE (USCRS)"

Antônio Lúcio Teixeira-Jr^{1,2}, Débora Palma Maia¹, Francisco Cardoso^{1,2}

RESUMO - Recentemente desenvolvemos e validamos a escala "Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) Sydenham's Chorea Rating Scale" (USCRS) para avaliar sistematicamente os pacientes com coreia de Sydenham (CS). Neste estudo, examinamos 97 crianças e adultos com CS (média de idade \pm desvio padrão, 15,5 \pm 5,9; masculino/feminino, 31/66) acompanhados na Clínica de Distúrbios do Movimento da UFMG, empregando a escala USCRS. Os pacientes foram divididos em 4 grupos conforme a forma clínica apresentada: aguda (n=19), recorrente (n=17), persistente (n=19) e remissão (n=42). O escore médio \pm erro padrão na escala USCRS para cada um dos grupos foi, respectivamente, 47,7 \pm 4,7 para aguda, 29,5 \pm 2,6 para recorrente, 17,6 \pm 3,1 para persistente e 1,1 \pm 0,2 para remissão. Todas as comparações entre cada um dos grupos foram estatisticamente significativas (p<0,05). Nossos resultados sugerem que a escala USCRS pode discriminar razoavelmente os grupos de pacientes com em diferentes formas clínicas de CS.

PALAVRAS-CHAVE: coreia de Sydenham, escala.

The initial testing and the discrimination property of the UFMG Sydenham's Chorea Rating Scale (USCRS)

ABSTRACT - Recently we developed and validated the Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) Sydenham's chorea Rating Scale (USCRS) to systematically assess SC patients. In this study, we assessed 97 children and adults with SC (mean age \pm SD, 15.5 \pm 5.9; male/female, 31/66) seen at the Movement Disorders Clinic at UFMG employing the USCRS. The patients were divided into 4 groups according to their clinical status: acute (n=19), recurrent (n=17), persistent (n=19) and remission (n=42). The mean \pm SEM USCRS scores for each group were: 47.7 \pm 4.7 for acute group, 29.5 \pm 2.6 for recurrent group, 17.6 \pm 3.1 for persistent group and 1.1 \pm 0.2 for remission group. All pair comparisons were statistically significant (p<0.05). Our results indicate that the USRSC can reasonably discriminate groups of SC patients in different clinical stages of the disease.

KEY WORDS: Sydenham's chorea, rating scale.

A febre reumática é doença sistêmica inflamatória auto-imune que ocorre cerca de 2 a 4 semanas após a infecção das vias aéreas superiores pelo estreptococos β hemolítico do grupo A, o *Streptococcus pyogenes*¹. A febre reumática acomete principalmente crianças na faixa etária escolar e constitui importante problema de saúde pública em países em desenvolvimento como o Brasil, onde a cardiopatia reumática, representada por valvopatias mitral e aórtica, é a principal causa de doença cardíaca em indivíduos com menos de 40 anos de idade^{2,3}. A coreia de Sydenham (CS) é a manifestação neurológica da febre reumática, ocorrendo em cerca de 30% dos casos⁴⁻⁶. Caracteriza-se pela presença de movimentos involuntários arrítmicos, breves, que fluem de uma parte a outro do corpo de forma não

estereotipada, daí o termo coreia, derivado do grego "choreus" que significa dançar. Os pacientes com CS exibem outros sinais neurológicos, como sacadas hipométricas, disartria, hipotonia, comprometimento da marcha e tiques⁴. Sintomas neuropsiquiátricos, como labilidade afetiva, hiperatividade e sintomas obsessivo-compulsivos, são também frequentemente encontrados em pacientes com CS^{7,8}. A observação sistemática da comorbidade de transtornos neuropsiquiátricos, como o transtorno obsessivo-compulsivo e a síndrome de Tourette, na CS despertou interesse em diferentes grupos de pesquisa, que passaram a buscar evidências do papel da infecção estreptocócica no desenvolvimento desses transtornos na infância^{7,8}. Uma limitação dos estudos nessa área era a inexistência de

¹Clínica de Distúrbios do Movimento do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) e ²Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Medicina da UFMG, Belo Horizonte MG, Brasil.

Recebido 18 Fevereiro 2005, recebido na forma final 9 Maio 2005. Aceito 1 Junho 2005.

Dr. Francisco Cardoso - Avenida Pasteur 89/1107 - 30150-290 Belo Horizonte MG - Brasil. E-mail: cardosofe@terra.com.br

escalas para a avaliação quantitativa da coreia. Recentemente desenvolvemos e validamos uma escala para a avaliação sistemática dos pacientes com CS denominada "Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) Sydenham's Chorea Rating Scale (USCRS)"⁹. A escala USCRS mostrou ser um instrumento com elevadas confiabilidade inter-examinador e consistência interna⁹.

Neste trabalho, apresentamos a versão em língua portuguesa da escala USCRS, publicada inicialmente em inglês⁹, e avaliamos a capacidade discriminatória da escala frente a diferentes grupos de pacientes com CS.

MÉTODO

Foram estudados 97 crianças e adultos (média de idade \pm desvio padrão, $15,5 \pm 5,9$; masculino/feminino, 31/66) com CS acompanhados na Clínica de Distúrbios do Movimento da UFMG no período de janeiro de 2003 a novembro de 2004. O diagnóstico de CS foi conferido a pacientes que apresentaram coreia de início agudo, preencheram os critérios modificados para febre reumática aguda¹⁰ e outras causas de coreia foram cuidadosamente excluídas^{4,11}.

Cada paciente foi entrevistado e examinado individualmente, recebendo uma pontuação conforme a escala USCRS (disponível no *site da Academia Brasileira de Neurologia* - www.abneuro.org). Brevemente, a escala USCRS foi desenvolvida para fornecer descrição quantitativa detalhada do funcionamento do paciente com CS nas atividades da vida diária, da presença de alterações comportamentais e do comprometimento da função motora. A escala compreende 27 itens, cada um pontuado de 0 (ausência de sinal ou sintoma) a 4 (sintoma grave ou de incapacidade funcional). Alguns itens da escala USCRS, como o movimento ocular de perseguição e a agilidade de membros inferiores, basearam-se nas escalas "Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS)"¹² e "Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS)"¹³. Outros itens da escala USCRS, como tônus muscular, foram formulados pelos autores a partir de experiência clínica própria.

Os pacientes com CS foram também classificados em um de quatro grupos possíveis conforme o estágio clínico da doença: aguda, recorrente, persistente, remissão. A CS aguda compreende os casos com coreia em atividade a despeito do tratamento anti-coreico, cuja duração não exceda dois anos. A CS em remissão envolve os pacientes em que houve resolução dos movimentos coreicos, mesmo sem uso de medicamento contra movimento anormal. A CS recorrente inclui os pacientes que, após período de remissão, apresentaram novo episódio de coreia. A CS persistente compreende os casos em que os movimentos involuntários são persistentes por mais de 2 anos apesar do tratamento anti-coreico¹¹.

Para análise estatística realizou-se análise de variância

(ANOVA) e pós-teste de Tukey para múltiplas comparações, estabelecendo-se o nível de significância em $p < 0,05$.

RESULTADOS

Os pacientes foram divididos em 4 grupos conforme o estágio clínico da doença: aguda ($n=19$), recorrente ($n=17$), persistente ($n=19$) e remissão ($n=42$). Os escores médios \pm erro padrão na escala USCRS para cada um dos grupos foram: $47,7 \pm 4,7$ para o grupo na forma aguda, $29,5 \pm 2,6$ para a forma recorrente, $17,6 \pm 3,1$ para a forma persistente e $1,1 \pm 0,2$ para a forma remissão (Figura). Todas as comparações entre pares de grupos foram estatisticamente significativas ($p < 0,05$).

DISCUSSÃO

A patogênese da CS parece estar relacionada à disfunção dos núcleos da base mediada por processos auto-ímunes, principalmente auto-anticorpos, após a infecção estreptocócica^{14,15}. Uma série de estudos de neuroimagem estrutural e funcional confirmou o comprometimento dos núcleos da base na CS¹⁶. A análise dos sintomas neurológicos e comportamentais exibidos por pacientes reforça a concepção de comprometimento dos núcleos da base e, por conseguinte, dos diferentes circuitos fronto-estriatais na CS^{17,18}. A presença de movimentos involuntários como coreia e, ocasionalmente, tiques indica o comprometimento do circuito fronto-estriatal motor. A ocorrência de sacadas hipométricas sugere interferência no circuito óculo-motor. Como os sintomas obsessivo-compulsivos e de hiperatividade são comuns na CS, há possivelmente comprometimento de circuitos fronto-estriatais não-motores, como os circuitos órbito-frontal e dorso-lateral¹⁸. Postula-se, então, que a variabilidade dos quadros

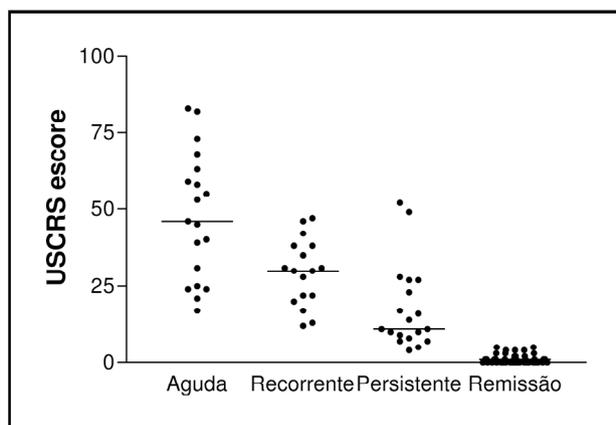


Figura. Pontuação na escala USCRS ("UFMG Sydenham's Chorea Rating Scale") apresentada por pacientes com diferentes formas clínicas de coreia de Sydenham.

clínicos apresentados pelos pacientes com CS poderia refletir disfunção seletiva dos diferentes circuitos fronto-estriatas mediada pelos processos auto-imunes pós-estreptocócicos¹⁹.

A escala USCRS foi elaborada justamente no sentido de avaliar as diferentes dimensões sintomáticas da CS. Em estudo anterior, mostrou-se um instrumento confiável, exibindo valores elevados, entre 0,86 e 1,0, de correlação intra-classe para todos os itens da escala, e de alta consistência interna com α -Cronbach igual a 0,97⁹. Na análise de composição fatorial da escala, dois fatores emergiram, um contendo os itens de alterações comportamentais e outro com os demais itens. Isso poderia indicar comprometimento diferencial dos circuitos fronto-estriais na CS⁹.

Os resultados do presente estudo sugerem que a escala USRSC pode discriminar razoavelmente grupos de pacientes com CS em diferentes estágios clínicos da doença. Salienta-se, entretanto, que há superposição entre alguns valores individuais apresentados por pacientes nos grupos com CS aguda, CS recorrente e CS persistente (Figura).

Os pacientes com CS aguda evidenciaram os sintomas mais graves conforme a pontuação na escala USCRS. Os pacientes com CS recorrente apresentaram sintomas menos intensos que os pacientes com CS aguda, mas mais significativos que os com CS persistente. Considerando-se a hipótese sobre a patogênese da CS que postula a disfunção dos núcleos da base mediada por auto-anticorpos^{14,15}, esses dados são interessantes pois sugerem que o envolvimento dos núcleos da base é mais intenso justamente nas fases em que os processos auto-imunes estão mais ativos. Em relação à CS persistente, embora alguns pacientes também apresentem auto-anticorpos¹⁴, é possível que a cronificação dos sintomas se relacione com outra modalidade de disfunção imunológica, lesões estruturais ou bioquímicas ocorridas na fase aguda da CS.

Concluindo, a escala USCRS é um instrumento promissor para a quantificação de sinais e sintomas clínicos da CS, assim como para a avaliação do impacto funcional sobre crianças e adultos.

REFERÊNCIAS

1. Stollerman GH. Rheumatic fever in the 21st century. *Clin Infect Dis* 2001;33:806-814.
2. Mendez GF, Cowie MR. The epidemiological features of heart failure in developing countries: a review of the literature. *Int J Cardiol* 1999; 80:213-219.
3. Silva CH and the Pediatric Committee of the São Paulo Pediatric Rheumatology Society. Rheumatic fever: a multicenter study in the state of São Paulo. *Rev Hosp Clin Fac Med S Paulo* 1999;54:85-90.
4. Cardoso F, Eduardo C, Silva AP, Mota CC. Chorea in fifty consecutive patients with rheumatic fever. *Mov Disord* 1997;12:701-703.
5. Goldenberg J, Ferraz MB, Fonseca AS, Hilario MO, Bastos W, Sachetti S. Sydenham chorea: clinical and laboratory findings: analysis of 187 cases. *Rev Paul Med* 1992;110:152-157.
6. Araújo AP, Pádua PA, Maia-Filho HS. Management of rheumatic chorea: an observational study. *Arq Neuropsiquiatr* 2002;60:231-233.
7. Swedo SE. Sydenham's chorea. A model for childhood autoimmune neuropsychiatric disorders. *JAMA* 1994;272:1788-1791.
8. Mercadante MT, Busatto GF, Lombroso PJ, et al. Psychiatric symptoms of rheumatic fever. *Am J Psychiatry* 2000; 157:2036-2038.
9. Teixeira-Jr AL, Maia DP, Cardoso F. The UFMG Sydenham's Chorea Rating Scale (USCRS): reliability and consistency. *Mov Disord* 2005; 20:585-591.
10. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever: Jones criteria, 1992 update. *JAMA* 1992; 268:2069-2073.
11. Cardoso F, Vargas AP, Oliveira LD, Guerra AA, Amaral SV. Persistent Sydenham's chorea. *Mov Disord* 1999;14:805-807.
12. Huntington Study Group. Unified Huntington's Disease Rating Scale: reliability and consistency. *Mov Disord* 1996;11:136-142.
13. Fahn S, Elton RL, and members of the UPDRS Development Committee. Unified Parkinson's Disease Rating Scale. In Fahn S, Marsden CD, Goldstein M, (eds). *Recent developments in Parkinson's disease, II*. Florham Park: MacMillan Healthcare Information, 1987;293-304.
14. Church AJ, Cardoso F, Dale RC, Lees AJ, Thompson EJ, Giovannoni G. Anti-basal ganglia antibodies in acute and persistent Sydenham's chorea. *Neurology* 2002;59:227-231.
15. Kirvan CA, Swedo SE, Heuser JS, Cunningham MW. Mimicry and auto-antibody-mediated neuronal cell signaling in Sydenham chorea. *Nat Med* 2003; 9: 914-920.
16. Dale RC. El estreptococo piógenes y el cerebro: viviendo con el enemigo. *Rev Neurol* 2003;37:92-97.
17. Tekin S, Cummings JL. Frontal-subcortical neuronal circuits and clinical neuropsychiatry: an update. *J Psychosom Res* 2002;53:647-654.
18. Teixeira-Jr AL, Cardoso F. Neuropsiquiatria dos núcleos da base: uma revisão. *J Bras Psiquiatr* 2004;53:153-158.
19. Mercadante MT, Hounie AG, Diniz JB, Miguel EC, Lombroso PJ. The basal ganglia and immune-based neuropsychiatric disorders. *Psychiatr Ann* 2001;31:534-540.21.