

CORÉIA

ANÁLISE CLÍNICA DE 119 CASOS

MARIA FERNANDA MENDES*, LUIZ AUGUSTO FRANCO DE ANDRADE**,
HENRIQUE BALLALAI FERRAZ***

RESUMO - Coréia é uma síndrome caracterizada por movimentos involuntários arrítmicos, rápidos, abruptos, não repetitivos no tempo e com distribuição variável, preferentemente distal. O número de entidades clínicas reconhecidamente associadas a movimentos coreicos tem se tornado cada vez maior com o passar do tempo. Propusemo-nos estudar a frequência e algumas características epidemiológicas das coréias atendidas em um ambulatório especializado em distúrbios do movimento. Foram estudados os prontuários de 119 pacientes com o diagnóstico sindrômico de coréia. O predomínio absoluto foi de coréia de Sydenham (CS) com 51,3% do total da amostra. Outras causas frequentes foram doença de Huntington (DH) presente em 18,5% e a coréia secundária a doença cerebrovascular em 9,2% dos pacientes. O sexo feminino predominou em todas as faixas etárias, mas principalmente nos pacientes mais jovens, em função da CS predominar e desta ser mais comum nas meninas. Também, a coréia secundária ao uso de anovulatórios e a gravidez contribuiu para este predomínio. Baseados na experiência do nosso serviço e na revisão da literatura, propomos uma classificação para as coréias.

PALVRAS-CHAVE: coréia, coréia de Sydenham, doença de Huntington, distúrbios do movimento.

Chorea: clinical correlates of 119 cases

ABSTRACT - Chorea is a clinical syndrome characterized by abnormal involuntary arrhythmic movements, randomly distributed in time, affecting mainly the distal parts of the limbs. There are many diseases associated with chorea but the distribution of the etiologies vary too much in different parts of the world. We intended to study the etiologies of chorea in a Movement Disorders Unit of a university hospital-based outpatient clinic in Brazil. We studied the records of 119 patients with chorea based in the diagnostic criteria of the World Federation of Neurology. Sydenham's chorea (SC) was the most frequent cause of chorea (51.3%) of our sample. Other common causes were Huntington's chorea (18.5%) and chorea post-stroke (9.2%). SC is not commonly seen in developed countries nowadays but is not rare in Brazil. SC patients generally have the clinical manifestation of it in the first 20 years of age and girls are more affected than boys and this feature was observed in our sample. Based on our own experience and in the review of the literature we propose an etiological classification of chorea.

KEY WORDS: chorea, Sydenham's chorea, Huntington's disease, movement disorders.

A coréia é constituída de movimentos involuntários arrítmicos, rápidos, abruptos, não repetitivos no tempo, de caráter simples ou elaborado e com distribuição variável, preferentemente

Setor de Investigação em Moléstias Extrapiramidais da Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). * Mestre em Neurologia pela EPM; ** Professor Livre-Docente e Chefe da Disciplina de Neurologia; *** Médico Assistente da Disciplina de Neurologia, Doutor em Neurologia. Aceite: 25-março-1996.

Dr. Henrique Ballalai Ferraz - Disciplina de Neurologia, Escola Paulista de Medicina, UNIFESP - Rua Botucatu 740 - -04023-900 São Paulo SP - Brasil.

distal. Embora o movimento coréico seja conhecido desde longa data, muito há que se elucidar ainda a este respeito. Várias etiologias foram descritas, porém, até hoje, pouco sabemos sobre sua fisiopatologia. Coréia é uma palavra de origem grega, que significa dança²⁴. Conhecida genericamente na antiguidade como coréia major, as coréias da infância, adolescência e idade adulta eram conhecidas como uma única entidade. O mesmo termo, portanto, era utilizado para descrever entidades nosológicas distintas, já que este era o único distúrbio de movimento conhecido.

As primeiras associações com etiologias específicas datam do século XVII. Em 1661, Felix Meyer observou a associação entre coréia e gravidez²². Em 1675, Sir Thomas Sydenham fez uma descrição detalhada da coréia que ocorria na infância, descrevendo pela primeira vez a “coréia reumática”²⁴. O caráter hereditário de algumas coréias foi descrito apenas em 1808, por Irving Lyon¹⁹. Em 1872, George Huntington descreveu detalhadamente aquela que ele denominou “coréia hereditária”¹². Novas formas de coréias hereditárias foram descritas, como a “coreoatetose paroxística familiar”²¹ e a “coreoacantocitose”¹⁶, entre outras. Recentemente, a coréia tem sido associada a diferentes doenças sistêmicas, ao uso de determinadas drogas e a distúrbios metabólicos. De um modo geral, pode-se dizer que a coréia é um distúrbio decorrente de anormalidade no funcionamento dos gânglios da base.

Há muita controvérsia quanto à definição de cada um dos movimentos anormais. Os termos coréia, atetose, distonia e discinesia têm sido utilizados indiscriminadamente. Para estabelecer critérios mais objetivos o Comitê Ad Hoc de Doenças Extrapiramidais da Federação Mundial de Neurologia define a coréia como “um estado de movimentos espontâneos excessivos, de periodicidade irregular, não repetitivo, aleatoriamente distribuído e de caráter abrupto. A gravidade de sua manifestação pode variar desde agitação, com surtos de exacerbação dos gestos e expressões a movimentos das mãos, marcha instável que se assemelha a uma dança, podendo evoluir para um fluxo contínuo de movimentos violentos e incapacitantes”¹⁸. O quadro anteriormente descrito mostra-se grotesco quando ocorre em sobreposição a movimentos voluntários. A vocalização e os sons respiratórios são outras manifestações características. As extremidades apresentam-se hipotônicas e os reflexos profundos podem ser pendulares, lembrando uma disfunção cerebelar. A coréia pode ser generalizada ou estar limitada a um dimídio corporal, sendo então chamada de hemicoréia¹.

O balismo e a atetose são os principais distúrbios do movimento que devem ser lembrados no diagnóstico diferencial. O balismo é caracterizado por movimentos involuntários acometendo preferencialmente os membros na sua porção proximal, tendo grande amplitude que leva a amplo deslocamento das extremidades. Geralmente, costumam manifestar-se de um único lado do corpo (hemibalismo). Com a diminuição da intensidade desses movimentos, tornam-se indistinguíveis da coréia¹⁴. A atetose é o movimento anormal mais comumente confundido com a coréia. Há uma impossibilidade para manter os segmentos corporais numa determinada posição, sendo a manutenção da postura interrompida por movimentos lentos, sinuosos, semelhante a movimentos tentaculares. Predominam nas extremidades distais, sendo vistos com mais frequência nos dedos das mãos e dos pés. Os movimentos são mais lentos e os pacientes têm tendência a assumirem posturas anormais nas mãos que se repetem em intervalos mais ou menos regulares. Estes aspectos são os que fazem diferenciar a atetose da coréia. Frequentemente, a coréia e a atetose manifestam-se simultaneamente e, tal é a mescla dos movimentos, que se torna impossível distinguir os dois movimentos, sendo então conhecida como coreoatetose¹.

Há alguns anos tem sido tentado esclarecer os mecanismos fisiopatológicos envolvidos na produção dos movimentos anormais. Wilson³⁰, em 1925, considerou a coréia como sendo uma sucessão de reflexos corticais, cujos movimentos são comparáveis àqueles denominados voluntários, embora não sejam iniciados ou inibidos pela vontade.

Com o advento da eletromiografia (EMG), foi possível estudar mais profundamente esses movimentos. Em 1940, Hoefner & Putnam¹¹ demonstraram em pacientes com coréia de Sydenham (CS) que o registro da EMG se assemelha ao dos movimentos voluntários normais. Thiebault &

Isch²⁹, em 1957, observaram que a contração muscular nos pacientes com CS, geralmente, parece manter uma inervação recíproca que desaparece apenas quando há uma contração muscular prolongada. Yanagisawa et al.¹³ estudando pacientes com CS e doença de Huntington (DH) com eletrodos de superfície, observaram haver incapacidade para sustentar a ação muscular, com abolição abrupta do potencial de ação dos músculos agonistas e antagonistas¹³. Esses autores sugeriram que, não apenas as contrações musculares involuntárias ativas que ocorrem via motoneurônio, mas também a inibição ativa da inervação, de origem cortical, servem como substrato para o movimento coréico¹³. Com eletrodos de superfície observa-se que os movimentos coréicos são irregulares, com contrações musculares espontâneas rápidas com duração inferior a 0,5 segundo¹³. A inervação recíproca está preservada na coréia associada a músculos hipertônicos, enquanto que nos músculos com tono normal ou hipotônicos há contração simultânea de agonistas e antagonistas, sugerindo haver mecanismos diversos envolvidos na gênese do movimento coréico¹³. Kanasawa et al.¹⁴ observaram que os impulsos anormais gerados no SNC têm frequência muito maior do que a esperada, se tomarmos por base os movimentos coréicos visíveis.

Do ponto de vista anatomopatológico, atrofia do estriado, globo pálido e núcleos subtalâmicos estão presentes na maioria das síndromes coréicas estudadas, embora na DH estas alterações sejam mais proeminentes, particularmente no estriado^{7,16}. Como supõe-se que o estriado funciona como um “filtro” das atividades motoras, sua degeneração levaria à perda desse controle, com a produção da coréia. Assim, espera-se que, com o aumento da degeneração, ocorra também exacerbação dos movimentos anormais. Contraditoriamente, esta relação não é observada clinicamente¹⁶.

Quanto aos neurotransmissores, ainda não sabemos precisamente quais os sistemas envolvidos. Embora vários neurotransmissores tenham sido encontrados alterados, particularmente na DH, não há ainda um padrão definido de alteração como acontece na doença de Parkinson. A maior parte dos estudos com neurotransmissores foi realizada em pacientes com DH. Pelo menos nesta doença, o ácido gamaminobutírico (GABA) parece ter papel importante na gênese da coréia. Seus níveis estão diminuídos nos gânglios da base em até 60%, assim como sua enzima de síntese^{2,25}. Uma redução menos acentuada foi observada no lobo temporal e occipital, estando porém normal no lobo frontal⁴. A diminuição do GABA, principalmente no globo pálido e substância negra, com perda seletiva dos neurônios gabaérgicos, leva à liberação do sistema dopaminérgico nigroestriatal²⁰. Este aumento da atividade dopaminérgica (que é inibitória) sobre o estriado (núcleo caudado e putâmen) aumenta a atividade do pálido, já que a inibição do putâmen e do caudado, que projetam vias inibitória para o pálido, vão levar à liberação palidal. A liberação da atividade palidal, por sua vez, leva a liberação do tálamo e do núcleo subtalâmico¹⁶. A dopamina já foi encontrada aumentada, diminuída e também com níveis normais em diferentes estudos com coréia^{3,15,27}. O bloqueio de receptores dopaminérgicos ou a diminuição da atividade da dopamina leva à melhora dos movimentos coréicos¹⁶. A administração de levodopa, em indivíduos com risco de DH, faz com que apareça coréia transitória¹⁷. Estes fatos corroboram a hipótese de que a coréia é consequência de disfunção dos neurônios estriatais que são modulados pela dopamina. A acetilcolina parece estar diminuída nos gânglios da base dos pacientes com DH; no córtex cerebral, por sua vez, nenhuma alteração foi observada^{2,27}. Outros neurotransmissores como a serotonina, a substância P e o glutamato têm sido estudados mas não há nada consistente até o momento. O glutamato foi encontrado diminuído no córtex cerebral⁹ e no putâmen⁵.

Muitos dos modelos bioquímicos e histopatológicos para coréia baseiam-se no fato de que o ácido kaínico, o ibotênato, o N-metil-D-aspartato (NMDA) e o ácido quinolênico, quando injetados no estriado de ratos, produzem quadro com algumas das características da DH. Crossman et al., em 1988, realizaram estudos em macacos e observaram que a injeção de bicuculina, um antagonista GABA, na parte lateral do globo pálido, ou na parte medial do putâmen e no núcleo subtalâmico ocasionam movimentos coréicos no dimídio contralateral⁸. Baseados nestes estudos, esses autores propõem que a interrupção da via gabaérgica estriadopalidal é a causa básica do aparecimento da coréia. Desse modo, o aumento da atividade da porção lateral do globo pálido, que se projeta com fibras inibitórias gabaérgicas subtalâmicas, faz com que seja criado um mecanismo semelhante àquele observado na destruição do núcleo subtalâmico⁸.

O número de entidades clínicas reconhecidamente associadas a movimentos coreicos tem se tornado cada vez maior. Nosso objetivo é estudar as diferentes causas de coreia na nossa população, analisando as etiologias e alguns dados epidemiológicos. Assim, teremos uma amostragem das principais causas em nosso meio, o que permitirá propor uma classificação etiológica, a qual, acreditamos, facilitará o diagnóstico e a ação preventiva em algumas situações.

PACIENTES E MÉTODOS

Realizamos estudo retrospectivo nos prontuários de pacientes com diagnóstico de síndrome coreica, segundo os critérios do Comitê Ad Hoc de Doenças Extrapiramidais da Federação Mundial de Neurologia¹⁸, atendidos no ambulatório do Setor de Investigação das Moléstias Extrapiramidais, da Disciplina de Neurologia, da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo, no período de 1982 a 1992.

Para os diagnósticos específicos utilizamos os critérios da literatura mundial. No caso da coreia de Sydenham seguimos os critérios da Organização Panamericana de Saúde (OPAS), que elaborou um Manual de Normas Operativas utilizado no trabalho de prevenção e controle da febre reumática²¹.

Os diagnósticos foram definidos a partir de dados da anamnese, exame clínico e, quando necessário, exames laboratoriais e neurorradiológicos. Nos pacientes em cujos prontuários não havia transparência quanto ao motivo do diagnóstico etiológico, ou quando este não havia ainda sido determinado à época do estudo, foram colocados em um grupo à parte. Foram excluídos deste estudo os pacientes com prontuário incompleto ou inconclusivo, presença de movimentos coreicos em associação à síndrome parkinsoniana ou aqueles com discinesia secundária ao uso de drogas como, levodopa, neurolépticos, hidantoínas, entre outras. As coreias desencadeadas por contraceptivo hormonal foram incluídas em grupo específico, devido à sua relação com a febre reumática.

Foram selecionados os prontuários de 119 pacientes e foram analisados em relação ao sexo, idade e etiologia. Finalizando, proporemos a classificação etiológica das coreias baseados em nossos dados e na literatura.

RESULTADOS

Os 119 pacientes com síndrome coreica foram divididos de acordo com o diagnóstico etiológico conforme vemos na Tabela 1.

Na nossa amostra vemos que 51,3% dos pacientes têm o diagnóstico de CS, 18,5% DH, 9,2% coreia secundária a acidente cerebrovascular, o que perfaz 79% do total de casos estudados.

Tabela 1. Etiologias dos 119 pacientes estudados.

Etiologia	nº	%
Coreia de Sydenham	61	51,3
Doença de Huntington	22	18,5
Doença cerebrovascular	11	9,2
Coreia senil	4	3,4
Coreia gravídica	3	2,5
Colagenose	3	2,5
Uso de anovulatório	1	0,8
Hipertireoidismo	1	0,8
Episódio anóxico-isquêmico	1	0,8
Coreia familiar benigna	1	0,8
Coreia paroxística benigna	1	0,8
Coreia não familiar indeterminada	10	8,4
Total	119	100

Tabela 2. Distribuição de sexos em cada grupo etário.

Grupo etário	Sexo masculino		Sexo feminino		Total	
	nº	%	nº	%	nº	%
0-19 anos	19	27,1	51	72,9	70	100
20-50 anos	9	29,0	22	71,0	31	100
mais que 51 anos	8	45,5	10	55,5	18	100
Total	36	30,2	83	69,8	119	100

Tabela 3. Diagnóstico etiológico da síndrome coreica de acordo com a faixa etária.

Categoria do paciente	nº	%
0-11 anos		
Coréia familiar benigna	1	0,8
Coréia paroxística	1	0,8
Coréia de origem não determinada	3	2,5
Coréia de Sydenham	32	26,9
Sub-total	37	31,1
12-19 anos		
Coréia por hipertireoidismo	1	0,8
Coréia gravídica	2	1,7
Coréia de origem não determinada	1	0,8
Coréia de Sydenham	29	24,4
Sub-total	33	27,7
20-35 anos		
Coréia gravídica	1	0,8
Coréia por contraceptivo hormonal	1	0,8
Coréia de origem não determinada	2	1,7
Coréia associada a colagenose	3	2,5
Doença de Huntington	7	5,9
Sub-total	14	11,7
36-50 anos		
Coréia pós parada cardíaca(anóxica-isquêmica)	1	0,8
Coréia de origem não determinada	3	2,5
Doença de Huntington	13	11,0
Sub-total	17	14,3
51-64 anos		
Coréia de origem não determinada	1	0,8
Coréia por doença cerebrovascular	4	3,4
Doença de Huntington	2	1,7
Sub-total	7	5,9
65 anos ou mais		
Coréia senil	4	3,4
Coréia por doença cerebrovascular	7	5,9
Sub-total	11	9,3
Total	119	100

Tabela 4. Classificação etiológica das coréias

1. Coréias do desenvolvimento/envelhecimento

1.1. Coréia fisiológica da infância

1.2. Discinesia orofacial

2. Coréias hereditárias

2.1. Doenças em que a coréia predomina

2.1.1. Doença de Huntington

2.1.2. Coréia benigna familiar

2.1.3. Coréias paroxísticas: cinesiogênica, não-cinesiogênica.

2.1.4. Coréia-acantocitose

2.2. Outras doenças que podem cursar com coréia

2.2.1. Aminoacidopatias: acidemia glutárica, cistinúria, homocistinúria, fenilcetonúria, doença de Hartnup, entre outras.

2.2.2. Doenças do metabolismo dos carboidratos: galactosemia, mucopolissacarídeos, mucopolídeos, entre outras.

2.2.3. Doenças do metabolismo dos lipídeos: doença de Krabbe, doença de Gaucher, gangliosídeos, leucodistrofia metacromática, doença de Niemann-Pick, leucodistrofia de células globosas, outras.

2.2.4. Doença do metabolismo das purinas: doença de Lesch-Nihan.

2.2.5. Doença do metabolismo do cobre: doença de Wilson.

2.2.6. Outras causas: ataxia-telangiectasia, doença de Hallervorden-Spatz, porfiria, atrofia olivopontocerebelar, doença de Joseph, doença de Leigh, esclerose tuberosa, outras.

3. Coréias com etiologia primariamente imunológica

3.1. Lupus eritematoso sistêmico

3.2. Periarterite nodosa

3.3. Doença de Behçet

3.4. Púrpura de Henoch-Schoenlein

3.5. Esclerose múltipla

3.6. Outras

4. Coréias com etiologia primariamente infecciosa com ou sem envolvimento imunológico

4.1. Coréia de Sydenham/coréia gravídica

4.2. Outras doenças infecciosas que podem cursar com coréia

4.2.1. Difteria

4.2.2. Coqueluche

4.2.3. Febre tifóide

4.2.4. Mononucleose infecciosa

4.2.5. Endocardite bacteriana

4.2.6. Encefalite viral (sarampo, varicela, outras)

4.2.7. Outras causas

Tabela 4. Continuação

5. Coréias por alteração cerebrovascular
 - 5.1. Infarto isquêmico dos gânglios da base
 - 5.2. Hemorragia dos gânglios da base
 - 5.3. Malformação arteriovenosa
 - 5.4. Policitemia vera
 - 5.5. Hematoma subdural/extradural
6. Coréias com etiologia primariamente endócrina ou metabólica
 - 6.1. Coréias endócrinas
 - 6.1.1. Hipertireoidismo
 - 6.1.2. Hipoparatiroidismo/hiperparatiroidismo
 - 6.1.3. Pseudohipoparatiroidismo
 - 6.1.4. Doença de Addison
 - 6.2. Coréias metabólicas
 - 6.2.1. Hiponatremia/hipernatremia
 - 6.2.2. Hiperglicemia/hipoglicemia
 - 6.2.3. Hipocalcemia
 - 6.2.4. Hipomagnesemia
 - 6.2.5. Degeneração hepatocerebral
 - 6.2.6. Insuficiência renal
7. Coréias induzidas por drogas
 - 7.1. Neurolépticos
 - 7.2. Antiparkinsonianos: levodopa, agonistas dopaminérgicos, amantadina e anticolinérgicos.
 - 7.3. Anticonvulsivantes: fenitoina, carbamazepina.
 - 7.4. Estimulantes adrenérgicos: anfetaminas, aminofilina, cafeína e xantinas
 - 7.5. Esteróides: contraceptivo hormonal, anabólicos esteróides.
 - 7.6. Outras: metadona, anti-histamínicos, cimetidina, digoxina, isoniazida, metildopa, lítio, metoclopramida, antidepressivos tricíclicos.
8. Miscelânea
 - 8.1. Traumatismo craniocéfálico
 - 8.2. Tumores: primários do SNC e metastáticos
 - 8.3. Coréia senil
 - 8.4. Secundária a encefalopatia anóxica/isquêmica
 - 8.5. Kernicterus
 - 8.6. Choque elétrico
 - 8.7. Cirurgia cardíaca com hipotermia
 - 8.8. Intoxicações exógenas: álcool, monóxido de carbono, mercúrio, manganês, tálio, tolueno.
 - 8.9. Cardiopatias congênitas cianóticas
 - 8.10. Outras causas

A Tabela 2 mostra maior concentração dos pacientes no grupo etário de zero a 19 anos, o que representa a maioria dos pacientes. Observamos ainda que em qualquer das faixas etárias há predomínio de pacientes do sexo feminino. Esta diferença foi menor no grupo de idade superior a 50 anos.

A Tabela 3 mostra como foi a distribuição das etiologias de acordo com cada grupo etário. No grupo de idade inferior a 20 nota-se nítido predomínio da CS. Na faixa dos 20 aos 50 anos a DH predomina, enquanto nos pacientes mais idosos (acima de 51 anos) os quadros de etiologia vascular foram os mais frequentes.

DISCUSSÃO

Nosso trabalho analisa a população de pacientes com coréia atendidos em ambulatório especializado de hospital universitário. Embora seja uma amostra selecionada, dá idéia do universo de pacientes com este diagnóstico. A exclusão dos pacientes com coréia induzida por neurolépticos e por drogas antiparkinsonianas foi feita em razão de suas características peculiares, diferenciando-os clinicamente e epidemiologicamente das demais causas de coréia.

O predomínio de pacientes do sexo feminino na nossa amostra deve-se às principais causas da coréia. A CS, que predominou nos pacientes do grupo etário mais jovem, é manifestação que tipicamente predomina em meninas. Os hormônios femininos de alguma forma facilitam a manifestação da coréia. É descrito que pessoas com antecedente de CS tendem a manifestá-la novamente quando sob uso de contraceptivos hormonais ou quando grávidas²².

Nos pacientes com idade entre 20 e 50 anos o predomínio do sexo feminino se deve à ocorrência de doenças do colágeno, mais comuns em mulheres no período fértil da vida, e dos casos secundários ao uso de anticoncepcionais e gravidez. A coréia por hipertireoidismo também aparece nesta faixa etária e também é mais frequente no sexo feminino.

Na faixa de idade superior aos 50 anos, começam a predominar quadros secundários a doença vascular ou coréia senil, que não tende a predominar em qualquer dos sexos; a diferença da nossa amostra tende a desaparecer. Embora a chamada coréia senil não seja mais reconhecida como entidade isolada, mas sim como um termo genérico de coréia acometendo indivíduos idosos¹, utilizamos este termo para rotular quadros de coréia de causa indeterminada em indivíduos com mais de 60 anos, a despeito de toda a controvérsia que o termo possa suscitar.

Na nossa amostra há frequência elevada de pacientes com CS. Nos países desenvolvidos tem ocorrido acentuada redução na incidência da febre reumática. Nausieda et al. realizaram um estudo retrospectivo, analisando prontuários de 240 pacientes com CS, atendidos entre 1951 e 1976, e observaram que apenas 8% dos casos foram vistos após 1968 e apenas dois pacientes foram vistos nos dois últimos anos do estudo. Nos países não desenvolvidos, a febre reumática com todas as suas manifestações, inclusive a CS, ainda é problema de saúde pública, conforme dados da OPAS²³.

Não encontramos na literatura trabalhos com tão amplo espectro de coréias como o nosso o que não nos permite comparar nossos resultados com o de outras populações.

Uma grande variedade de processos neurobiológicos, como os degenerativos; infecciosos, imunológicos e vasculares, entre outros, têm sido citados como causa de alterações neuronais levando a coréia. Identificar o fator etiológico primário é de fundamental importância para o tratamento correto da doença e sua eventual prevenção.

Não encontramos na literatura qualquer classificação internacionalmente aceita para a etiologia das coréias. Em 1966, Greenhouse enumerou mais de 40 doenças associadas à coréia¹⁰. Shoulson, em 1986, ampliou esta lista, reconhecendo mais de 150 situações que cursam com coréia, que pode ou não ser um sinal obrigatório para o reconhecimento da doença de base.

Propomos uma classificação etiológica das coréias, modificada daquelas relações já citadas, que embora apresentada de forma arbitrária, pareceu-nos mais viável para facilitar a procura da causa básica da doença levando em consideração as características da nossa população (Tabela 4).

REFERÊNCIAS

1. Adams RD, Victor M. Principles of neurology: Abnormalities of movement disorders and posture due to diseases of the extrapyramidal motor systems. Ed5. New York: McGraw Hill, 1993:56-73.
2. Bird ED. Huntington chorea: etiology and pathogenesis. In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds). Handbook of clinical neurology: Extrapyramidal disorders. Amsterdam: Elsevier, 1986;5:255-266.
3. Bird ED, Iversen LL. Huntington's chorea: post-mortem measurement of glutamic-acid-decarboxylase, choline, acetyltransferase and dopamine in basal ganglia. Brain 1974;97:457-472.
4. Bird ED, Ackay AP, Rayner CN, Iversen LL. Reduced glutamic-acid-decarboxylase of post-mortem brain in Huntington's chorea. Lancet 1973;1:1090-1092.
5. Bonilla E, Prasad AL, Arrieta A. Huntington's disease: studies on brain free aminoacids. Life Sci 1988;42:1153-1158.
6. Bruyn GW. Chorea-acanthocytosis. In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds). Handbook of clinical neurology: Extrapyramidal disorders. Amsterdam: Elsevier, 1986;5:327-334.
7. Bruyn GW, Went LN. Huntington's chorea. In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds). Handbook of clinical neurology: Extrapyramidal disorders. Amsterdam: Elsevier, 1986;5:267-313.
8. Crossman AR, Mitchell II, Sambrook MA, Jackson A. Chorea and myoclonus in the monkey induced by gamma-aminobutyric acid antagonism in the lentiform complex. Brain 1988;111:1211-1233.
9. Ellison DW, Real MF, Mazurek MF, Malloy JR, Bird ED, Martin JB. Aminoacid neurotransmitter abnormalities in Huntington's disease and the quinolinic acid animal model of Huntington's disease. Brain 1987;110:1657-1673.
10. Greenhouse AH. On chorea, lupus erythematosus and cerebral vasculitis. Arch Intern Med 1966;117:389-393.
11. Hoefler PF, Putnam TJ. Action potentials of muscles in athetosis and Sydenham's chorea. Arch Neurol Psychiatry 1940;44:517-531.
12. Huntington G. On chorea. Medical and Surgical Reporter 1872;26:317-321.
13. Kanazawa I. Clinical pathology of basal ganglia disease. In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds). Handbook of clinical neurology: Extrapyramidal disorders. Amsterdam: Elsevier, 1986;5:65-86.
14. Kanazawa I, Sasaki H, Muramoto O, Matsushita M, Mizutani T, Iwabushi K, Ikeda T, Takahata N. Studies on neurotransmitter markers and striatal neuronal cell density in Huntington's disease and dentatorubropallidolusian atrophy. J Neurol Sci. 1985;70:151-165.
15. Kish SJ, Shannah K, Hornykiewicz O. Elevated serotonin and reduced dopamine in subregionally divided Huntington's disease striatum. Ann Neurol 1987;22:386-389.
16. Klawans HL. Chorea. Can J Neurol Sci 1987;14:536-540.
17. Klawans HL, Goetz CG, Perlik S. Presymptomatic and early detection in Huntington's disease. Ann Neurol 1980;8:343-347.
18. Lakke PF. Classification of extrapyramidal disorders. J Neurol Sci 1981;51:311-327.
19. Lyon IW. Chronic hereditary chorea. American Medical Times 1893;7:289-290.
20. Martin JB. Huntington's disease: new approaches to an old problem. Neurology 1984;34:1059-1072.
21. Mount LA, Reback S. Familial paroxysmal choreoathetosis: preliminary report on a hitherto undescribed clinical syndrome. Arch Neurol 1940;44:841-846.
22. Nausieda PA. Sydenham's chorea, chorea gravidarum and contraceptive induced chorea. In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds). Handbook of clinical neurology: Extrapyramidal disorders. Amsterdam: Elsevier, 1986;5:359-367.
23. Organización Panamericana de Salud. Prevención y control de la fiebre reumática en la comunidad. OPAS: 1980, Publicación científica 399.
24. Padberg GW, Bruyn GW. Chorea: differential diagnosis. In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds). Handbook of clinical neurology: Extrapyramidal disorders. Amsterdam: Elsevier, 1986;5:549-564.
25. Perry TL, Hansen S, Kloster M. Huntington's chorea: deficiency of gamma-aminobutyric acid in brain. N Engl J Med 1973;288:337-342.
26. Shoulson I. On chorea. Clin Neuropharmacol 1986;9:585-599.
27. Spokes EG. Neurochemical alteration in Huntington's chorea: a study of post-mortem brain tissue. Brain 1980;103:179-210.
28. Sydenham T. The whole works of that excellent practical physician, Dr. Thomas Sydenham. London: R Wellington, 1712.
29. Thiebaut F, Isch F. Étude sémiologique du mouvement choréique. Rev Prat (Paris) 1957;8:127-130.
30. Wilson SAK. Disorders of motility and of muscle tone, with special reference to the corpus striatum. Lancet 1925;2:169-178.