

## Coreias

---

O termo coreia teve origem do grego (koreia) e significa dança. Esta doença encaixa-se nas doenças do movimento hiperkinéticas.

### Epidemiologia

---

A incidência global da coreia é desconhecida.

A sua presença pode resultar de várias causas adquiridas ou hereditárias, como representado na tabela 1.

### Tabela 1. Diagnósticos diferenciais de coreia.

#### Causas hereditárias

Doença de Huntington  
Coreoacantocitose  
Doença de Macleod  
Atrofia dentatorubropalidoluisiana (DRPLA)  
Coreia hereditária benigna  
Ataxia espinocerebelar tipo 1, 2 e 17  
Doenças mitocondriais  
Doença de priões  
Doenças Huntington-like 1, 2 e 3  
Doença de Wilson  
Ataxia de Friedreich  
Neuroferritinopatia  
Doenças do armazenamento lisossomal  
Doenças do metabolismo dos aminoácidos  
Esclerose tuberosa

#### Causas adquiridas

Patologia estriatal focal – evento isquémico, lesão ocupante de espaço  
Iatrogénica  
Coreia gravidarum  
Tireotoxicose  
Lúpus eritematoso sistémico  
Síndrome antifosfolípídico  
Pós-infecciosa (coreia de Sydenham, doenças neuropsiquiátricas auto-imunes pediátricas associadas com infeção estreptocócica, encefalite por herpes simples)  
Policitemia vera  
Infecciosa (toxoplasmose em doentes com vírus imunodeficiência humana, doença de Creutzfeldt-Jakob)  
Hiperglicemia hiperosmolar

---

A causa mais comum de coreia hereditária é a doença de Huntington, transmitida de forma autossómica dominante, resultando de uma expansão de tripletos CAG. A idade média de início dos sintomas dá-se pelos 40 anos, embora possa ocorrer em qualquer idade. A sua prevalência nos Estados Unidos América é de 5-10/100 000 pessoas, sendo mais frequente nos caucasianos.

A doença de Wilson é rara (30 casos por milhão de habitantes) e, a coreia hereditária benigna tem uma prevalência de 1 em meio milhão de pessoas. Em 6% dos casos não é possível identificar uma causa.

A coreia pode surgir em qualquer idade. Nos doentes mais jovens, a coreia está associada a infeções, trauma e doenças inflamatórias.

## Semiologia (sinais e sintomas)

---

A coreia é observada mesmo antes de ser realizado um exame neurológico formal. O termo coreia refere-se a movimentos involuntários arrítmicos, bruscos, rápidos que podem ser simples ou complexos sem qualquer propósito e que podem acentuar-se com distractibilidade. Por vezes, os doentes incorporam-nos nos seus próprios movimentos. Pode ser acompanhada por sons respiratórios e expressões faciais peculiares.

Na maioria dos casos é bilateral, mas pode apresentar-se como hemicoreia (em particular, na coreia de origem vascular).

Nestes doentes, devem ser avaliados os movimentos oculares, avaliando a presença de nistagmo e fragmentação e lentificação das sacadas. A disartria e disfagia são comuns na coreia de Huntington.

Os membros são hipotónicos apresentando movimentos pendulares após percussão durante avaliação dos reflexos osteotendinosos.

A presença concomitante de uma ataxia cerebelosa pode sugerir tratar-se de uma ataxia espinocerebelosa, ataxia de Friedreich, coreoacantocitose ou doença priónica. A presença de amiotrofia associada deve fazer pensar em coreoacantocitose ou síndrome de Macleod.

Na coreia de Huntington juvenil, em estadios avançados e na variante de Westphal poderão existir parkinsonismo e distonia. A presença de distonia orolingual levanta a suspeita de coreoacantocitose.

É importante avaliar a presença de outros movimentos involuntários, nomeadamente mioclonias, podendo sugerir uma doença de priões.

Os doentes devem ser testados para alterações cognitivas, em particular para defeitos cognitivos com características subcorticais.

## Exames auxiliares

---

O diagnóstico diferencial é orientado pela idade de início dos sintomas, história familiar, antecedentes pessoais, medicação prévia, outros sintomas associados, evolução da doença e exames auxiliares de diagnóstico.

Os exames auxiliares sugeridos para o estudo da coreia encontra-se representado na tabela 1.

### Tabela 2. Investigação laboratorial e imagiológica realizada na abordagem a um doente com coreia.

1. Hemograma com contagem de plaquetas
2. Pesquisa de acantócitos
3. Electrólitos, cálcio
4. Magnésio
5. Glicose
6. Função renal
7. Função hepática
8. Pesquisa de sífilis (teste Venereal Disease Research Test)
9. Anticorpos anti-HIV I/II
10. Titulação dos anticorpos para toxoplasmose
11. Função tiroideia
12. Velocidade de sedimentação
13. Estudo imunológico: Anticorpos antinucleares (ANA), factor reumatóide, electroforese de proteínas, pesquisa de anticorpos anti fosfolipídicos, anticorpos anti-dsDNA
14. Anticorpos antiestreptolisina O (em casos de infecção estreptocócica)
15. Ecocardiograma com doppler
16. Pesquisa de anticorpos contra Borrelia
17. Estudo do metabolismo do cobre: ceruloplasmina sérica e doseamento de cobre na urina de 24h (em particular se menos de 40 anos, com sintomas neuropsiquiátricos ou antecedentes de patologia hepática)
18. RM cerebral
19. Análise do líquido céfalo-raquidiano
20. Teste genético

## Tratamento

---

Nas coreias de causa secundária, o tratamento a instituir deverá ser a remoção da causa identificada, pelo que a estratégia deve passar por corrigir possíveis distúrbios metabólicos/endócrinos, tratar possíveis infecções subjacentes, suspensão de agentes que possam desencadear estes movimentos e, se necessário, instituir profilaxia com penicilina como na coreia de Sydenham. Caso não se consiga controlo com estas medidas, poderá ser feito tratamento sintomático, à semelhança da coreia primária.

Nas coreias hereditárias, é importante que se faça um correcto aconselhamento genético. Em muitas das situações é necessário tratamento sintomático, sendo os fármacos antidopaminérgicos os mais eficazes, em particular os antipsicóticos típicos apesar dos seus efeitos laterais, pelo que em algumas situações deve-se optar pelos atípicos, como a risperidona e a olanzapina. Embora não completamente definido através de estudos randomizados, existem outros fármacos como a tetrabenazina, amantadina, ácido valproico, carbamazepina e corticoterapia que podem ajudar em casos particulares de coreia. O tratamento cirúrgico raramente é necessário, embora a talamotomia e palidotomia posteroventral foram eficazes em doentes com coreia vascular.