



ELSEVIER

REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br
SOCIEDADE BRASILEIRA
DE REUMATOLOGIA

Relato de caso

Coreia: uma manifestação rara da arterite de Takayasu



Anandrea Simões Lopes^a, Gleice Clemente^a, Claudio Arnaldo Len^b,
Marcelo Rodrigues Masruha^b e Maria Teresa Terreri^{a,*}

^a Setor de Reumatologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Departamento de Pediatria, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 4 de abril de 2013

Aceito em 16 de setembro de 2013

On-line em 29 de agosto de 2014

Palavras-chave:

Vasculite

Arterite de Takayasu

Coreia

Sintomas neurológicos

Criança

R E S U M O

Relatamos um caso de uma menina com coreia recorrente e diagnóstico de arterite de Takayasu. Esta manifestação clínica foi relatada em apenas um paciente com tal vasculite na faixa etária pediátrica.

© 2013 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Chorea: a rare manifestation of Takayasu's arteritis

A B S T R A C T

The case of a girl with recurring chorea and a Takayasu's arteritis diagnosis is reported. This clinical manifestation has been reported in only one patient with this vasculitis in the pediatric group.

© 2013 Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Keywords:

Vasculitis

Takayasu's arteritis

Chorea

Neurologic symptoms

Child

Introdução

A arterite de Takayasu (AT) é uma doença inflamatória crônica de origem desconhecida, que afeta a artéria aorta, e seus maiores ramos, e a artéria pulmonar.¹ É uma doença rara,

* Autor para correspondência.

E-mail: teterreri@terra.com.br (M.T. Terreri).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2013.09.003>

0482-5004/© 2013 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

particularmente na infância, a qual corresponde a 20% dos casos.² Nessa faixa etária os sintomas são insidiosos e as manifestações sistêmicas, como febre, perda de peso e sintomas musculoesqueléticos predominam no início da doença, o que contribui para maior atraso diagnóstico nos pacientes mais jovens.^{3,4}

A hipertensão arterial é o principal achado clínico da doença na infância e outros achados incluem sopro vascular, diminuição ou ausência de pulsos, diferença de pressão arterial entre os membros, insuficiência cardíaca e claudicação.^{4,5} Manifestações do Sistema Nervoso Central (SNC) são comuns na faixa etária pediátrica e podem incluir cefaleia, tontura, síncope, perda visual, convulsão e acidente vascular encefálico.^{2,3,6}

Muitos trabalhos evidenciam associação de coreia com doenças reumáticas autoimunes, como febre reumática, lúpus eritematoso sistêmico e síndrome do anticorpo antifosfolípide.⁷⁻¹⁰ Há também relatos da associação de coreia com doença de Behçet e com síndrome de Churg-Strauss.^{11,12} Porém há apenas um caso descrito de coreia em uma criança com arterite de Takayasu.¹³

Devido à raridade da doença e ao relato de apenas um caso de coreia em pacientes com essa vasculite na faixa etária pediátrica, descrevemos o caso de uma criança com AT com manifestação de coreia no início e na evolução da doença.

Descrição do caso

Menina de 10 anos iniciou um quadro de dor em mãos e em membros inferiores diariamente desde os quatro anos de idade. A dor era preferencialmente no final da tarde, piorava com o frio e exercício e melhorava com o repouso. Negava edema e febre. Após dois anos do início do quadro, mantendo o quadro de dor, a paciente iniciou movimentos involuntários em dimídio esquerdo, que pioravam com o estresse e melhoravam durante o sono. Foi feito o diagnóstico de coreia de causa e desconhecida pelo neurologista, que prescreveu haloperidol (0,5 mg/dia), com melhora do quadro após uma semana de uso da medicação. A ressonância magnética de crânio era normal e o eletroencefalograma evidenciava atividade paroxística temporal posterior e occipital direita.

Permaneceu assintomática até que dois anos depois, iniciou cefaleia diária e hipertensão arterial, quando foi encaminhada para o cardiologista. Foi observada diferença de pressão arterial entre os membros superiores, pressão arterial inaudível em membros inferiores, além de ausência dos pulsos femoral, poplíteo, pedioso e tibial posterior. Foi submetida à angiografia que mostrou coarctação grave de aorta torácica descendente. O ecocardiograma evidenciou refluxo tricúspide de grau discreto. Foi prescrito captopril e propranolol, e a paciente foi encaminhada para a reumatologia pediátrica com hipótese diagnóstica de febre reumática ou AT. Na primeira consulta no ambulatório de reumatologia pediátrica, os exames laboratoriais mostravam aumento discreto de provas inflamatórias (velocidade de hemossedimentação e proteína C reativa), e ausência de anticorpo antinuclear, anti-DNA, anticorpos contra antígenos nucleares extraíveis, anticardiolipina, e anticorpos anticitoplasma de neutrófilos. Foi feito o diagnóstico de AT e introduzido metotrexato 0,6 mg/kg/semana, ácido fólico, amlodipina e ácido

acetilsalicílico em dose antiagregante. Realizada pulsoterapia com metilprednisolona (30 mg/kg, 3 doses) e mantidos captopril, propranolol e haloperidol. Após um mês de evolução reiniciou com coreia, sendo iniciada profilaxia com penicilina benzatina (1.200.000UI, IM, a cada 21 dias). Após seis meses iniciou artrite em tornozelo, joelho e punho direitos, claudicação e cefaleia. Nessa época realizou ultrassonografia com Doppler renal que evidenciou estenose maior que 50% em aorta abdominal suprarrenal e menor que 50% abaixo da emergência das artérias renais. A angiorressonância evidenciou afilamento da aorta infrarrenal e das artérias ilíacas comuns. Devido ao acometimento vascular importante, foi iniciada ciclofosfamida e mantida metilprednisolona na forma de pulsoterapia. Após um mês foi suspenso o haloperidol, devido à ausência de sintomas neurológicos (havia usado por dois anos e meio). No quarto ciclo de ciclofosfamida, três meses após a suspensão do haloperidol, reiniciou a coreia pela terceira vez, sendo reintroduzido o haloperidol (1 mg/dia).

Atualmente a paciente mantém embaçamento visual, artralgia em tornozelos, claudicação a longas distâncias e dispneia aos grandes esforços. A pressão arterial está controlada (em uso de três anti-hipertensivos) e apresentou melhora discreta da amplitude de pulsos de membros inferiores. Após oito meses de tratamento para a coreia, o neurologista suspendeu o haloperidol e já não apresenta coreia há um ano desde a última recorrência. As provas de atividade inflamatória se normalizaram. Realizou novo ecocardiograma que evidenciou coarctação segmentar de porção inferior de arco aórtico, com repercussão hemodinâmica e hipertrofia ventricular esquerda concêntrica de grau discreto. Após sete pulsos com ciclofosfamida (1 g/m²/dose) a paciente mantinha as queixas e a angiorressonância de crânio mostrou estenose da artéria carótida interna. Diante disso optamos por iniciar infliximabe (5 mg/kg/dose). Devido ao quadro sugestivo de coreia associada à arterite de Takayasu optamos por suspender a profilaxia com penicilina benzatina. Atualmente está em uso de metotrexato, ácido fólico, amlodipina, captopril, propranolol, ácido acetilssalicílico, ranitidina e infliximabe. Está clinicamente melhor, em uso do infliximabe há oito meses, ainda com dispneia aos esforços, mas apresentando melhora da artralgia e do embaçamento visual.

Discussão

Relatamos o caso de uma menina de 10 anos com episódios recorrentes de coreia associada à hipertensão arterial, diminuição de pulsos periféricos e angiografia compatível com AT. Foram afastadas outras causas reumáticas e não reumáticas de coreia.

A paciente preencheu os critérios de classificação validados para AT na infância,¹⁴ que incluíram alteração angiográfica associada à hipertensão arterial, diferença de pressão arterial entre os membros, diminuição de pulsos periféricos e claudicação. Optou-se por iniciar profilaxia com penicilina benzatina devido à causa mais frequente de coreia na criança ainda ser a febre reumática,¹⁵ embora a paciente não preenchesse os critérios para a doença. A menor apresentou mais dois episódios de coreia na evolução, sendo uma das recorrências em uso do haloperidol e a outra em uso

regular da profilaxia secundária com penicilina benzatina, questionando-se o diagnóstico de febre reumática.

A coreia apresentada pela paciente foi unilateral, de dimídio esquerdo, e recorrente. Esta manifestação só cessou após o tratamento prolongado com imunossupressor. Na ocasião foram investigadas outras causas de coreia. Realizou-se ressonância magnética de crânio e eletroencefalograma que foram compatíveis com a normalidade, sendo afastadas outras causas neurológicas. A tireotoxicose, que também é uma causa de coreia, foi excluída. A ausência de anticorpo antinuclear e de anticorpos antifosfolípidos afastaram os diagnósticos de lúpus eritematoso sistêmico e síndrome do anticorpo antifosfolípido, como possíveis causas da coreia. A paciente também não apresentava manifestações clínicas compatíveis com outras vasculites primárias, como doença de Behçet ou poliarterite nodosa. O diagnóstico diferencial mais importante foi a febre reumática, porém essa hipótese é pouco provável pela ausência de outros critérios maiores como cardite ou artrite no início do quadro, pela recorrência na vigência de profilaxia com penicilina benzatina e pela melhora com o tratamento contínuo com imunossupressor. As manifestações constitucionais e os sinais inespecíficos de fase aguda podem ser comuns à febre reumática e à arterite de Takayasu, entretanto os sinais específicos como redução de pulsos periféricos, hipertensão arterial e diferença de PA entre os membros superiores além da documentação por imagem do acometimento da aorta e seus ramos levaram ao diagnóstico de arterite de Takayasu. Adicionalmente a paciente encontra-se há 18 meses sem profilaxia para estreptococcia e sem novos episódios de coreia. No estudo multicêntrico brasileiro realizado com 71 crianças e adolescentes com arterite de Takayasu publicado este ano, mais de 70% dos pacientes apresentaram sintomas neurológicos no início da doença¹⁶. Estes foram representados por cefaleia, convulsão, lipotímia e acidente vascular encefálico. Não houve descrição de coreia, exceto a da paciente relatada neste artigo.

Foi recentemente publicado em língua espanhola um caso de uma criança com AT que apresentou um quadro de hemicoreia.¹³ Não foram publicados outros relatos até o momento.

É possível que anticorpos contra núcleos da base, além da presença de linfócitos T levando a resposta imunológica celular alterada, possam explicar a ocorrência dessa manifestação rara. Além disso, o acometimento de vasos intracranianos poderia levar à hipoperfusão de áreas cerebrais, em especial de núcleos da base, e consequentemente ao aparecimento da coreia.

Queremos com este caso chamar a atenção para uma manifestação rara da AT. O médico deve ficar em alerta com manifestações atípicas da doença, para que o diagnóstico e o tratamento não sejam retardados.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

REFERÊNCIAS

- Hotchi M. Pathological studies on Takayasu's arteritis. *Rheumatology*. 2002;41:103-6.
- Kerr CS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M, et al. Takayasu's arteritis. *Ann Intern Med*. 1994;120:919.
- Cakar N, Yalcinkaya F, Duzova A, Caliskan S, Sirin A, Oner A, et al. Takayasu arteritis in children. *J Rheumatol*. 2008;35:913-9.
- Ozen S, Bakkaloglu A, Dusunsel R, Soylemezoglu O, Ozaltin F, Poyrazoglu H, et al., Turkish Pediatric Vasculitis Study Group. Childhood vasculitides in Turkey: a nationwide survey. *Clin Rheumatol*. 2007;26:196-200.
- Hong CY, Yung YS, Choi JY, Sul JH, Lee KS, Cha SH, et al. Takayasu arteritis in Korean children: clinical report of seventy cases. *Heart Vessels*. 1992;7:91-6.
- Castellanos AZ, Campos LA, Liphaut BL, Marino JC, Kiss MHB, Silva CA. Arteritis de Takayasu. *An Pediatr*. 2003;58:211-6.
- Demiroren K, Yavuz H, Cam L, Oran B, Karaaslan S, Demiroren S. Sydenham's chorea: a clinical follow-up of 65 patients. *J Child Neurol*. 2007;22:550-4.
- Baizabal-Carvalho JF, Alonso-Juarez M, Koslowski M. Chorea in systemic lupus erythematosus. *J Clin Rheumatol*. 2011;17:69-72.
- Rodrigues CE, Carvalho JF, Shoenfeld Y. Neurological manifestations of antiphospholipid syndrome. *Eur J Clin Invest*. 2010;40:350-9.
- Wild EJ, Tabrizi SJ. The differential diagnosis of chorea. *Pract Neurol*. 2007;7:360-73.
- Joseph FG, Scolding NJ. Neuro-Behçet's disease in Caucasians: a study of 22 patients. *Euro Neurol*. 2007;14:174-80.
- Twardowsky AO, Paz JA, Pastorino AC, Jacob CMA, Marques-Dias MJ, Silva CAA. Chorea in a child with Churg-Strauss syndrome. *Acta Rheumatol Port*. 2010;35:72-5.
- Katsicas M, Pompozi L, Russo R. Grupo para la atención y estudio de accidentes cerebrovasculares. *Arch Argent Pediatr*. 2012;110:251-5.
- Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schoenlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu's arteritis: Ankara 2008 Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*. 2010;69:798-806.
- Cardoso F. Sydenham's Chorea. *Handb Clin Neurol*. 2011;100:221-9.
- Clemente G, Hilario MO, Lederman H, Silva CA, Sallum AM, Campos LM, et al. Takayasu arteritis in a Brazilian multicenter study: Children with a longer diagnosis delay than adolescents. *Clin Exp Rheumatol*. 2014;32 3 Suppl 82:128-33.