
¡Cómo se mueve! ¿Tiene Mal de San Vito?

LILIANA VAIZMAN, MARINA TENENBAUM, CARLOS MAGDALENA Y LILIANA SABBAJ

INTRODUCCIÓN

La Corea de Sydenham (CS) es la forma más común de corea adquirida en la infancia y es uno de los criterios mayores considerados por Jones para el diagnóstico de fiebre reumática (modificados en 1992), junto con eritema marginado, carditis, nódulos subcutáneos y artritis migratoria. Es causada por el *Estreptococo* β hemolítico grupo "A" (EbHA), fue descrita por 1ª vez por Thomas Sydenham en 1686 como Mal de San Vito.

La incidencia de CS en los países desarrollados es de 0,2 a 0,8 por 100.000 por año, que representa el 10 a 40% de los pacientes con fiebre reumática.^{1,2} La presencia de corea sin ningún otro criterio es suficiente para hacer el diagnóstico de fiebre reumática. La corea como única manifestación se presenta entre el 20% y 70% de los pacientes.³⁻⁵

El cuadro clínico se caracteriza por corea, labilidad emocional e hipotonía.

Es más común en los niños de 5 a 15 años de edad¹⁻⁹ con preponderancia en sexo femenino 2/1. Aparece de uno a seis-ocho meses luego de la primoinfección (fase subaguda).^{4,6}

Los movimientos de la corea son continuos, involuntarios, rápidos y sin propósito. Predominan en la cara, en el tronco y parte distal de las extremidades, saltando de un grupo muscular a otro, se incrementan con el estrés y remiten con el sueño. Suele ser simétrica aunque en algunos niños se limita a un solo lado del cuerpo, más frecuente en adolescentes (20% de los pacientes hemicoorea).

El comienzo suele ser brusco o menos frecuentemente seguir un curso lentamente progresivo.

Es autolimitada, dura en promedio de dos a tres meses hasta uno, dos años.^{1,7} Una vez resuelta no deja secuelas neurológicas.⁵

La Corea de Sydenham es considerada un desorden inmunológico desencadenado por una infección por E β HA que causa movimientos anormales y variedad de síntomas neuropsiquiátricos. Las manifestaciones conductuales pueden ser el inicio, agregando luego disquinesias orofaciales que confunden con un paciente con debut de cuadro neuropsiquiátrico. Puede iniciar como tics o pseudotics, trastorno obsesivo-compulsivo (TOC) o bien episodios disruptivos del comportamiento.

Si bien su patogenia aún no está totalmente dilucidada, existen estudios que comprueban una reacción cruzada en pacientes genéticamente predispuestos, entre los anticuerpos generados por el huésped y ganglios basales del cerebro (núcleo caudado y núcleos subtalámicos).^{3,8,9}

Se presenta la historia clínica de un paciente que consulta por movimientos anormales compatibles con corea.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de ocho años y once meses de edad, que consulta por movimientos de miembros superiores bilaterales de cinco días de evolución que se intensifican en las últimas 24 horas. Se constata en la consulta labilidad emocional, con llanto y risa fáciles.

Los días previos había sido evaluado por un facultativo quien atribuye el cuadro clínico a trastorno psicológico.

Concurre a consultorio externo de clínica para su evaluación.

* Consultorios Externos de Clínica Pediátrica.
Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez".
lvaizman@intramed.net.ar

No presenta antecedentes perinatólogicos de importancia, ni enfermedades neurológicas heredo-familiares.

Refiere hiperactividad, problemas de aprendizaje escolar con repetición de 1^{er} grado. Previamente al actual episodio no presentaba movimientos anormales. Según el interrogatorio dichos movimientos se incrementan con la ansiedad y ceden con el sueño. También se observan muecas faciales en forma discontinua.

Refiere haber presentado odinofagia dos o tres meses previos a la enfermedad actual.

Al examen clínico se presenta afebril, fauces congestivas sin exudado, soplo sistólico 2/6 en área mitral, reflejos osteotendinosos vivos en miembros inferiores, clonus agotable, sin Babinsky. Movimientos involuntarios continuos y rápidos con hiperextensión de dedos y dorsiflexión de muñecas, es el signo del ordeñador, y escasos movimientos distales en miembros inferiores en concordancia con miembros superiores.

- Peso: 37 kg (P 90-97)
- Talla: 135 cm (P 75)
- TA: 90/50.
- Impresiona hiperactivo.

El resto del examen no ofrece datos patológicos.

El diagnóstico inicial presuntivo considerando los datos clínicos y evolución es de Corea de Sydenham, que es uno de los criterios mayores de fiebre reumática.

Como diagnósticos diferenciales menos frecuentes se plantean:

- Lupus eritematoso sistémico.
- Corea familiar benigna.
- Corea de Huntington.
- Enfermedad de Wilson.
- Trastornos metabólicos como hipo o hipernatremia, hipo o hiperglucemia.
- Pandas o complejo Pandas. (Hoy en duda como entidad diferenciada).
- Síndrome de Tourette.
- Crisis epilépticas atípicas.
- Intoxicación por fármacos.
- Síndrome antifosfolipídico.
- Hipertiroidismo.
- Síndrome de Lesch Nihan.

Exámenes complementarios:

- Hemograma: Hto 36%, Hb 12,2 mg%, GB 4800 Fórmula N: 49 B: 4 E: 0 L: 40 M:7.

- Plaquetas: 245.000 /mm³.
- Eritrosedimentación 1° H 31 mm.
- Hepatograma: GPT 29 U/L, GOT 28 U/L, FA 154 U/L, PT 8,1 g/dl.
- Coagulograma: Tpo de protrombina 85%, APTT 28 seg, fibrinógeno 360 mg%.
- Anticuerpos antinucleares (AAN) negativos.
- Ac anticardiolipina IGG 13 UGPL/L (vn<15) IGM 14UMPL/L.
- Látex AR 0,10 UI/ml (VN 0-14).
- Cultivo de exudado de fauces: negativo.
- ASTO: 245 U/ml. (VN hasta 150 U/ml).
- Streptozime: 200 USTZ (VN hasta 100 U/ml).
- Sodio 139 meq/l, potasio 3,7 meq/l.
- Glucemia 82 mg%.
- PT 7,90 g/dl, albúmina 4,67 g/dl, a1: 0,23 g/dl, a2: 0,96 g/dl, b1: 0,59g/dl, b2: 0,32g/dl, gama: 0,13g/dl.
- Orina completa: normal.
- TSH: 2,1 μ UI ml.
- T4 libre: 1 ng/dl.

Como vemos todos los estudios realizados fueron normales, salvo una leve elevación del ASTO y Streptozime.

Exámenes neurológicos

- EEG: informado como trazado de sueño y vigilia: normal.
- Video EEG: normal, pero con registro de movimientos coreo-distónicos.
- TAC cerebral: normal.

Exámenes cardiológicos

ECG normal, ecocardiograma doppler color normal; no presenta cardiopatía estructural con función sistólica de ventrículo izquierdo conservada, por lo cual se asume como ausencia de compromiso cardiológico.

Evaluación oftalmológica

- Agudeza visual: 10/10.
- FO normal.
- Biomicroscopía (BMC): normal. No presenta anillo de Kayser Fleischer, descartando la enfermedad de Wilson.

Se descartan alteraciones metabólicas y tiroideas.

Con el resultado de anticuerpo antinuclear negativo y del látex, se descarta lupus eritematoso sistémico.

En el paciente presentado, los resultados de Streptozime y ASTO estuvieron levemente aumentados.

Teniendo en cuenta los antecedentes

personales, familiares y los estudios complementarios, que descartan los diagnósticos diferenciales más frecuentes y el hecho que las manifestaciones neurológicas aparecen de uno a seis meses luego de la infección estreptocócica, se asume el diagnóstico de Corea de Sydenham y se medica con clonazepan a 0,3 mg tres veces por día, disminuyendo los síntomas.

No obstante, se solicitan nuevos exámenes para descartar diagnósticos menos frecuentes.

Se completa el tratamiento de fiebre reumática con penicilina benzatínica 1.200.000 cada tres semanas. La familia interrumpe luego de dos semanas el tratamiento con clonazepan, reincidiendo los movimientos en miembros superiores, siendo estos más amplios y agregándose contracciones musculares en miembros inferiores que determinan inestabilidad en la bipedestación.

Se reinicia tratamiento y a las tres semanas se vuelve a controlar comprobándose una notable mejoría con solo pocos movimientos anormales.

Se solicita nuevo laboratorio:

- Hemograma: Hto 33,9%, Hb 11,5 mg%, plaquetas 245.000, GB4800. Mielocito 1, C 3, S 47, E 3, B 1, L 40, M 5.
- Eritrosedimentación 1° H 8 mm.
- PCR: 5,5 (VN hasta 3 mg/l) Urea 20 mg%.
- Creatinina 0,36 mg%.
- GOT 29 U/L.
- GPT 25 U/L.
- FA U/L169.
- Colesterol 183 mg/dl.

A las ocho semanas no tiene movimientos coreicos, se suspende clonazepan y continúa con profilaxis con penicilina benzatínica.

Figuras 1 y 2. Paciente con movimientos coreicos. Se observa pérdida de estabilidad



DISCUSIÓN

La incidencia de fiebre reumática ha descendido considerablemente luego del descubrimiento de la penicilina en la década de los '40, aunque fundamentalmente en los países del primer mundo, no así en aquellos en vía de desarrollo, donde continúa siendo aún problema de la Salud Pública.¹

La Corea de Sydenham es uno de los criterios mayores de Jones¹⁻¹¹ para diagnosticar fiebre reumática.

Se caracteriza por movimientos involuntarios en las extremidades y gestos faciales que se incrementan con la ansiedad y disminuyen con el sueño, síntomas presentes en este paciente. Las primeras manifestaciones pueden aparecer bruscamente, aunque a veces se presenta en forma lentamente progresiva.^{4,9} La hipotonía puede llegar a ser un signo destacado que al combinarse con la corea provoca discapacidad para realizar tareas de la vida cotidiana, como alimentarse, vestirse, deambular y escribir.⁴ Pudo observarse en este paciente que interrumpía la escritura durante el movimiento. Esto lo diferencia de otros movimientos anormales como ser los tics que están descritos en la enfermedad de Tourette.^{5,8}

En la patología neurológica pediátrica de desórdenes del movimiento también debe tenerse presente a la enfermedad de Wilson, aunque su debut habitual es la forma rígida hipokinética parkinsoniana, por lo que no corresponde al caso expuesto.

Ocurre generalmente en pacientes entre 5 y 15 años de edad. Es infrecuente antes de los 5 años y después de los 25.^{3,8} La afectación de mujeres es mayor que en hombres 2:1 y existe cierta predisposición familiar.⁵

Suele asociarse a desórdenes neuropsiquiátricos, como ser trastorno por déficit de atención (ADHD), trastorno obsesivo-compulsivo (TOC), trastorno de ansiedad generalizado (TAG).

Algunos autores sugieren que historia previa de ADHD podría ser un factor de riesgo de desarrollo de Corea de Sydenham.^{8,12,13} Este paciente tenía el antecedente de hiperquinesia y dificultades en la escolaridad.

Hay estudios que refieren tics vocales como parte de la enfermedad en un 8%. Estos no presentan sensación premonitoria, como sería en el caso del Tourette. Dichos tics resultan de la contracción involuntaria de los

músculos de la faringe y laringe. El mecanismo de producción sería diferente en los dos grupos.^{5,14} Este paciente no presentaba estos tics vocales.

La Corea puede ser la única manifestación de fiebre reumática y el diagnóstico es principalmente clínico, ya que los análisis complementarios no aportan datos positivos, debido a que suelen pasar varios meses después de la infección para manifestarse.

Estudios de investigación observan cambios hipermetabólicos en los núcleos caudado y putamen en el *Positron Emission Tomographic Scan Studies* (PET).¹⁰

El tratamiento de elección de la corea es el haloperidol. El ácido valproico, benzodiazepinas, pimozida, barbitúricos, carbamazepina o corticoides son alternativas válidas.^{4,8}

En otros estudios está la alternativa de inmunoglobulina endovenosa.^{12,15,16}

Al paciente presentado se le indicó clonazepam debido a que este medicamento presenta menos efectos adversos que el resto de las drogas mencionadas.

La corea puede recurrir en 20-30% de los pacientes una o más veces, teniendo más riesgo aquellos que no reciben profilaxis de la infección estreptocócica.^{8,12}

CONCLUSIONES

Ante movimientos anormales compatibles con corea, el primer diagnóstico es Corea de Sydenham.

Dado que en general comienza varios meses después del episodio de angina estreptocócica, puede no ser diagnosticado mediante el exudado de fauces, (que en general es negativo), ni serologías, relacionadas (ASTO, Streptozime)

El diagnóstico es eminentemente clínico.

Hay que descartar compromiso cardiológico, ya que el 60%-71%^{7,8} presenta compromiso de válvula mitral. Es importante continuar con controles cardiológicos, ya que en un primer episodio puede manifestarse la corea como único síntoma y posteriormente aparecer la carditis.^{16,17,18}

No se debe interrumpir la profilaxis con penicilina por lo menos hasta los 18 años aún si el paciente no manifestó compromiso cardíaco. Si hubiera afección cardíaca, la profilaxis con penicilina se debe indicar durante toda la vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oosterveer D, Overweg-Plandsoen W, Roos, R. Sydenham's Chorea: A practical overview of the current literature. *Pediatric Neurology*; (43)1:1-6.
2. Castro Souza V, Pruber Araujo A, André Ch. Como a coreia de Sydenham e tratada no Rio de Janeiro?. *Arq Neuropsiquiatric* 2007; 65(3): 653-58.
3. Min JW, Ziner SH. *Pediatr. Movement disorders II: Chorea, Dystonia, Myoclonus, and Tremor Rev.* 2010; 31; 287-295.
4. Ramos Ascensao Terrier MT. Fiebre Reumática. *Manual Práctico de Reumatología Pediátrica.* Espada G, Malagón Gutierrez, Rose. 2006; 12, Secc II: 501-513.
5. Nelson. Enfermedades infecciosas 184, *I Fiebre reumática.* Elsevier. 2004; 884-89.
6. Eshel G, Lahat E, Azizi E. Chorea as a manifestation of rheumatic fever-30 year survey (1960-1990). *Eur J Pediatr* 1993;152-645.
7. Tumas V, Tanuri Caldas C, Santos AC, Nobre A, Fernandes R. Sydenham's chorea: Clinical observations from a Brazilian movement disorder clinic. *Parkinsonism and related disorders* 2007;13:276-283. DOI 10.1016/j.parkreldis.2006.11.010.
8. Pavone P, Parano E, Rizzo R, Trifiletti R. *Autoimmune Neuropsychiatric.*
9. Dale R, Singh H, Pilla, A prospective study of acute movement disorders in children. *Developmental Medicine & child neurology* 2010: 739-747.
10. Aron A. Sydenham's Chorea: Positron Emission Tomographic (PET) Scan Studies. *Scan Studies of Sydenham's Chorea. J Child Neurol* 2005; 20:832-33.
11. Alvarez LA, Novak G. Valproic Acid in the treatment of Sydenham Chorea. *Neurology* 1985; 1:317.
12. Nelson J, Behrman R, Kliegman R, Jenson.H *El sistema nervioso.* 606. 2 Corea. 2004-2005 2004. Ed Elsevier.
13. Ridel K, Lipps T, Gilbert A. The Prevalence of Neuropsychiatric Disorders in Sydenham's Chorea. *J Pediatric neurol* 2009:243-48 DOI:10.1016.
14. Walker A, Tani L, Thompson J. Rheumatic chorea: relationship to systemic manifestations and response to corticosteroids. *The Journal of Pediatrics* 2007:679-83.
15. Margari L, Ventura, P, Portoghese C, Presicci, A, Buttiglione, M, Di Cuonzo, F. Brain Magnetic Resonance Spectroscopy in Sydenham's Chorea and ADHD. *Pediatric Neurology* 2005; 467-73. DOI: 10:1016.
16. Kilic A, Ünüvar, Tath, B, Gökce, M, Ömeruglu, R E, Oguz, F and Sidal. Neurologic and cardiac findings in children with Sydenham Chorea. *JPediatr Neurol* 2006:159-164.
17. Panamonta M, Chaikitpinyo A, Auvichayapat, N. Evolution of valve damage in Sydenham's chorea during recurrence of rheumatic fever. *International Journal of Cardiology* 2007; 119:73-79.
18. Texeira A, Cardoso F, Maia D. Frequency and significance of vocalizations in Sydenham's chorea. *Parkinsonism and Related Disorders.* 2009; 15:62-63.