

# Corea de Sydenham: presentación de un caso tratado con carbamazepina con excelente respuesta clínica

M.<sup>a</sup>M. García González, L. Mayol Canals, P. Villalobos Arévalo, M. Vázquez Ruiz y A. Cabacas García

Servicio de Pediatría. Hospital de Figueres. Girona. España.

La corea de Sydenham es la causa más frecuente de corea adquirida en el niño. Se presenta por la existencia de una respuesta autoinmunitaria contra los núcleos de la base del cerebro, inducida tras una infección estreptocócica. La corea es uno de los criterios mayores de diagnóstico de fiebre reumática y puede ser la forma de presentación de esta entidad. La mejoría de las condiciones socioeconómicas y el tratamiento antibiótico han condicionado un descenso importante de la incidencia de fiebre reumática. En los últimos 20 años se ha producido un repunte de la enfermedad, que se ha de tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de los trastornos del movimiento en la edad pediátrica.

La corea evoluciona generalmente de forma subaguda con episodios de exacerbación que generan una importante repercusión funcional planteando la necesidad de un tratamiento farmacológico. Una de las posibilidades terapéuticas es la carbamazepina que se ha mostrado eficaz y segura en el tratamiento de esta entidad.

Presentamos un caso de corea reumática que se trató con carbamazepina con una excelente respuesta clínica.

## Palabras clave:

*Corea. Fiebre reumática. Carbamazepina.*

## SYDENHAM'S CHOREA: REPORT OF A CASE TREATED WITH CARBAMAZEPINE WITH EXCELLENT CLINICAL RESPONSE

Sydenham's chorea is the most common cause of acquired chorea in childhood. This disorder is secondary to an autoimmune response against basal ganglia in the brain, induced by prior streptococcal infection. Chorea is a major criterion for the diagnosis of rheumatic fever and can also be the presenting feature of the disease. The incidence of rheumatic fever has been markedly decreased by improved socioeconomic conditions and increased antibi-

otic prescription. In the last two decades, however, this disease has reappeared and should be taken into account in the evaluation of children with movement disorders.

Chorea is characterized by acute exacerbations that can cause substantial functional impairment and may warrant drug treatment. Carbamazepine has proven to be both efficacious and safe in the treatment of this condition.

We present a case of rheumatic chorea, in which carbamazepine therapy produced excellent clinical response.

## Key words:

*Sydenham's chorea. Rheumatic fever. Carbamazepine.*

## INTRODUCCIÓN

La corea reumática de Sydenham es la causa más frecuente de corea adquirida en la infancia<sup>1</sup>. La etiología de la corea puede ser muy variada y siempre es importante el diagnóstico diferencial con otras entidades que puedan iniciar con una corea<sup>2</sup>.

La corea es uno de los criterios mayores de fiebre reumática (tabla 1) y se puede presentar inicialmente de forma aislada, sin ninguna otra sintomatología acompañante. En los 20 últimos años se ha producido en España un repunte en la incidencia de la fiebre reumática<sup>3</sup> con relación a factores fundamentalmente sociales como la inmigración que comporta un nivel de recursos económicos y sanitarios limitados.

Se ha descrito la efectividad de diversos tratamientos farmacológicos<sup>4-8</sup>, fundamentalmente los fármacos neurolépticos de eficacia contrastada pero que comportan un importante riesgo de efectos secundarios.

Presentamos un caso de corea reumática que se trató con carbamazepina con una rápida y excelente respuesta clínica.

**Correspondencia:** Dra. M.<sup>a</sup>M. García González.  
Servicio de Pediatría. Hospital de Figueres.  
Jocs Olímpics de Barcelona, 11, 1.<sup>o</sup>-3. 17003 Girona. España.  
Correo electrónico: mmargg@telefonica.net

Recibido en enero de 2006.  
Aceptado para su publicación en agosto de 2006.

**TABLA 1. Criterios diagnósticos de fiebre reumática (criterios de Jones modificados)**

<p><b>Criterios mayores</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Carditis</li> <li>Poliartritis</li> <li>Eritema marginado</li> <li>Nódulos subcutáneos</li> <li>Corea</li> </ul> <p><b>Criterios menores</b></p> <p><i>Clinicos</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Artralgia</li> <li>Fiebre</li> </ul> <p><i>Laboratorio</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Aumento reactantes fase aguda: VSG, PCR</li> <li>Prolongación del intervalo PR en el ECG</li> </ul> <p>Evidencia de infección estreptocócica reciente: aumento de las ASLOS, cultivo faríngeo positivo, escarlatina reciente</p>
--

VSG: velocidad de sedimentación globular; PCR: proteína C reactiva; ECG: electrocardiograma; ASLOS: antiestreptolisinas.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente magrebí de 9 años de edad que consulta por presentar movimientos involuntarios que afectan a la extremidad superior derecha, de 20 días de evolución, de inicio agudo, con labilidad emocional marcada y sin ninguna otra sintomatología acompañante. No presenta antecedentes familiares que destacar. El embarazo, parto y período neonatal fueron normales. El desarrollo psicomotor y el rendimiento escolares adecuados a la edad. Cinco meses antes del inicio de la sintomatología había presentado un cuadro febril con odinofagia que se autolimitó en 2-3 días sin recibir tratamiento antibiótico.

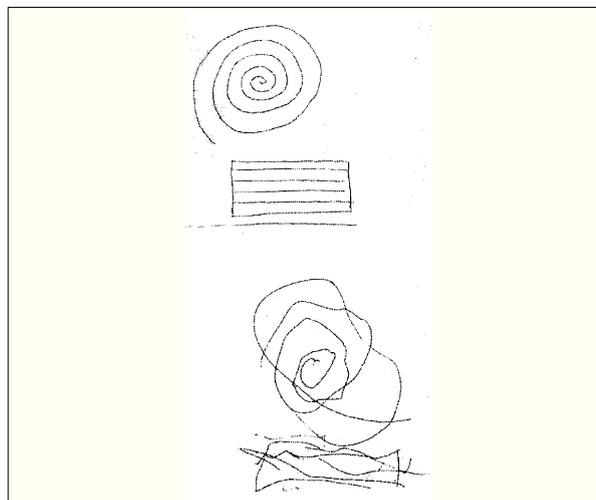
Durante las vacaciones estivales en Marruecos inicia movimientos involuntarios afectando inicialmente la extremidad superior derecha y posteriormente también la extremidad inferior derecha provocando una grave alteración de la marcha. Ingresa en un centro hospitalario en Marruecos donde se practica una tomografía computarizada (TC) craneal y una analítica que al parecer fueron normales. No se efectuó un diagnóstico concreto ni se planteó ningún tratamiento.

A su regreso a España consulta por persistir la sintomatología. Presenta movimientos coreicos afectando al hemicuerpo derecho con importante repercusión funcional tanto a nivel de coordinación manual (fig. 1) como de la marcha. El resto de exploración clínica era normal. A la auscultación cardíaca no presentaba soplos.

Se efectuaron las pruebas complementarias especificadas en la tabla 2.

Con el diagnóstico de fiebre reumática con hemicorea como manifestación clínica predominante, se inició tratamiento con carbamazepina a dosis bajas (10 mg/kg/día), y tratamiento con amoxicilina oral durante 10 días seguido de profilaxis con penicilina benzatina mensual.

La evolución fue satisfactoria con disminución de los movimientos coreicos a partir de la primera semana de



**Figura 1.** Dibujo del niño en la primera visita.

**TABLA 2. Pruebas complementarias**

<p>Hemograma normal VSG 20 mm/h. PCR &lt; 5 mg/l (N &lt; 6 mg/l)</p> <p>Bioquímica, transaminasas, ionograma: normales</p> <p>Radiografía de tórax: normal</p> <p>Sedimento de orina: normal</p> <p>Vitamina B<sub>12</sub>, ácido fólico, cobre y ceruloplasmina: normales</p> <p>Estudio metabólico: aminoacidemia, aminoaciduria, ácidos orgánicos: normales</p> <p>Hormonas tiroideas: normales</p> <p>Estudio autoinmunidad: ANA 1/80. Anticuerpos anti-ADN, antimitocondriales, músculo liso, cardiolipina: negativos</p> <p>Estudio infección por estreptococo: frotis faríngeo negativo. ASLO 344 U/ml (N &lt; 200 U/ml). Anti-ADNsa B: 102 U/ml (N &lt; 75 U/ml)</p> <p>Resonancia magnética cerebral: normal</p> <p>Electrocardiograma: normal</p> <p>Ecocardiografía: insuficiencia mitral leve/moderada</p>
---

VSG: velocidad de sedimentación globular; PCR: proteína C reactiva; ANA: anticuerpos antinucleares; ASLO: antiestreptolisinas.

iniciado el tratamiento, cediendo totalmente a las 2 semanas del inicio (fig. 2). Se mantuvo el tratamiento durante 6 meses. En los controles de seguimiento se ha mantenido asintomático sin presentar recidivas. La ecocardiografía de control muestra una insuficiencia mitral leve-moderada persistente.

## DISCUSIÓN

La corea reumática fue descrita inicialmente en el año 1416 y de forma detallada por Thomas Sydenham en 1686.

Los movimientos coreicos son movimientos anormales, súbitos, bruscos, breves, de afectación predominantemente distal, afectando fundamentalmente extremidades, que aumentan con los movimientos voluntarios y desa-

TABLA 3. Antibioterapia recomendada en la fiebre reumática (American Heart Association)

	Erradicación	Profilaxis secundaria
Penicilina-G-benzatina	600.000 U i.m. < 27 kg 1,2 mill U i.m. > 27 kg	1,2 mill U/3-4 semanas
Penicilina V	250-500 mg v.o./8h. Durante 10 días	250 mg v.o./12 h
Eritromicina	40 mg/kg/día v.o. Durante 10 días	250 mg v.o./12 h
Sulfadiazina	—	0,5-1 g v.o./24 h

*Duración de la profilaxis secundaria*

- Carditis y enfermedad valvular persistente: 10 años desde el último episodio y por lo menos hasta los 40 años
- Carditis sin enfermedad valvular residual: 10 años o hasta la edad adulta
- No carditis: 5 años o hasta los 21 años

i.m.: vía intramuscular; v.o.: vía oral.

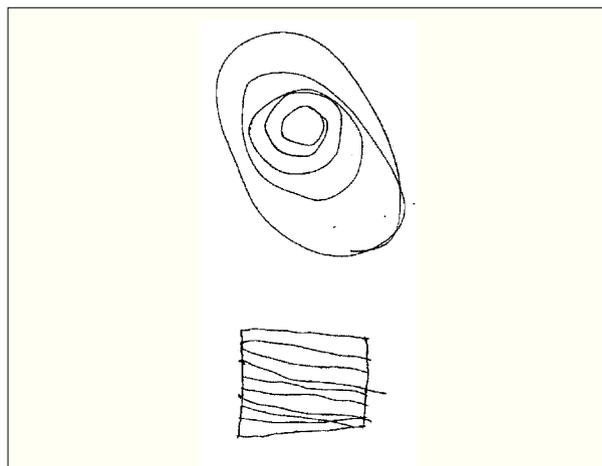


Figura 2. Dibujo del niño a las 5 semanas.

parecen con el sueño. Se presenta en forma de hemicorea en un 20-30% de los casos. Pueden coexistir con otros síntomas neuropsicológicos como disartria, hipotonía, incoordinación motora, labilidad afectiva, trastornos de la conducta, etc.<sup>9</sup>.

Predomina en el sexo femenino con una relación 2:1. La edad de presentación habitual es entre los 5-15 años con un pico máximo a los 8 años. Existe una predisposición familiar en relación a la presencia de un aloantígeno linfocitario (D8/17).

El mecanismo fisiopatológico que origina la corea obedece a la producción de autoanticuerpos<sup>10,11</sup> contra los núcleos basales del cerebro (caudado y núcleo subtalámico) que alteran la actividad presináptica dopaminérgica y que se producen tras una infección estreptocócica. El intervalo entre la infección estreptocócica y el inicio de la sintomatología es variable, generalmente de 2-4 meses y, aunque la tendencia natural del proceso es hacia la autolimitación, la evolución puede ser prolongada, de hasta 2 años, con un riesgo importante de recurrencias y una repercusión funcional grave en un gran porcentaje de casos, lo que plantea la conveniencia de iniciar un tratamiento farmacológico dirigido a limitar la duración del proceso y mejorar funcionalmente al paciente.

Se han ensayado diversos tratamientos como son los neurolepticos, el pimozida, los corticoides<sup>12</sup>, etc., con una efectividad clínica constatada pero con un riesgo elevado de efectos secundarios, por lo que se han planteado otras opciones terapéuticas entre las que se encuentran el valproato sódico y la carbamazepina.

La primera descripción de la eficacia de la carbamazepina en el tratamiento de la corea no hereditaria la efectuó Roig et al<sup>5</sup> en 1988. Posteriormente otros autores han corroborado su eficacia como Harel<sup>8</sup> en el año 2000 que presentó una serie de 10 coreas tratadas con carbamazepina, con una resolución de la sintomatología en el 100% de los casos. Otros trabajos también respaldan la eficacia de la carbamazepina<sup>13,14</sup>.

La dosis que se utiliza es baja, de 4-12 mg/kg/día, con un inicio de la respuesta clínica a la semana de iniciado el tratamiento, y una resolución total de los síntomas a las 4-6 semanas, presentando una adecuada tolerancia, como se pudo constatar en el caso presentado.

Aunque el mecanismo de acción de la carbamazepina no es del todo conocido, se postulan diversas teorías:

– Similitud de la estructura de la carbamazepina con la de los neurolepticos y antidepresivos tricíclicos que bloquearían los receptores postsinápticos de la dopamina disminuyendo la respuesta dopaminérgica excesiva.

– La carbamazepina aumentaría la concentración de acetilcolina en los núcleos de la base y en los hemisferios cerebrales de manera que el exceso de actividad dopaminérgica sería inhibido por el aumento de la actividad colinérgica.

Aunque en el caso presentado la resonancia magnética cerebral fue normal, se han descrito diversas alteraciones<sup>15</sup> (hiperintensidad en T2 en el estriado, núcleo caudado y putamen) en la fase aguda así como alteraciones persistentes en controles posteriores de seguimiento<sup>16</sup>.

Por último, recordar la necesidad de efectuar una profilaxis secundaria de la fiebre reumática para evitar recurrencias (tabla 3).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Martino D, Tanner A, Defazio G, Church AJ, Bhatia KP, Giovannoni G, et al. Tracing Sydenham's Chorea: Historical documents from a British Paediatric hospital. *Arch Dis Child*. 2005;90:507-11.
2. Fernández-Álvarez E, Aicardi J. *Movement disorders in children*. London: McKeith Press; 2001.
3. Díaz-Grez F, Lay-Son L, Del Barrio-Guerrero E, Vidal-González P. Corea de Sydenham. Análisis clínico de 55 pacientes con seguimiento prolongado. *Rev Neurol*. 2004;39:810-5.
4. Fernández-Álvarez E. Corea y atetosis en la infancia. *Rev Neurol*. 1995;23:330-3.
5. Roig M, Montserrat L, Gallart A. Carbamazepine: An alternative drug for the treatment of nonhereditary chorea. *Pediatrics*. 1988;82:492-5.
6. Artigas Pallarés J, Lorente Hurtado I. Tratamiento con carbamazepina de la coreoatetosis paroxística y la corea de Sydenham. *An Esp Pediatr*. 1989;30:41-4.
7. Peña J, Mora E, Cadozo J, Molina O, Montiel C. Comparison of the efficacy of carbamazepine, haloperidol and valproic acid in the treatment of children with Sydenham's chorea. *Arq Neuropsiquiatr*. 2002;60:374-7.
8. Harel I, Zecharia A, Straussberg R, Volovitz B, Amir J. Successful treatment of rheumatic chorea with carbamazepine. *Pediatr Neurol*. 2000;23:147-51.
9. Maia DP, Teixeira AL, Quintao Cunningham MC, Cardoso F. Obsessive compulsive behavior, hyperactivity, and attention deficit disorder in sydenham chorea. *Neurology*. 2005;64:1799-801.
10. Naidu S, Narasimhachari N. Sydenham's chorea: A possible presynaptic dopaminergic dysfunction initially. *Ann Neurol*. 1980;8:552-4.
11. Church AJ, Cardoso F, Dale RC, Lees AJ, Thomson EJ, Giovannoni G. Anti-basal ganglia antibodies in acute and persistent Sydenham's chorea. *Neurology*. 2002;59:227-31.
12. Barash J, Margalith D, Matitau A. Corticosteroid treatment in patients with sydenham's chorea. *Pediatr Neurol*. 2005;32:205-7.
13. Hernández-Latorre MA, Roig-Quilis M. Eficacia de la carbamazepina en un caso de hemicorea postestreptocócica. *Rev Neurol*. 2003;37:322-6.
14. Genel F, Arslanoglu S, Uran N, Saylan B. Sydenham's chorea: Clinical findings and comparison of the efficacies of sodium valproate and carbamazepine regimens. *Brain&development*. 2002;24:73-6.
15. Faustino P, Terreri MT, Da Rocha A, Zappitelli M, Lederman H, Hilario MO. Clinical, laboratory, psychiatric and magnetic resonance findings in patients with Sydenham chorea. *Neuroradiology*. 2003;45:456-62.
16. Emery ES, Vieco PT. Sydenham chorea: Magnetic resonance imaging reveals permanent basal ganglia injury. *Neurology*. 1997;48:531-3.