



## Adolescente con corea de inicio agudo: a propósito de una entidad olvidada

Alberto Muñoz Ramos<sup>a</sup>, Ana Arias Felipe<sup>a</sup>, Marta Flores Fernández<sup>b</sup>, Sara Vila Bedmar<sup>c</sup>

Publicado en Internet:  
15-diciembre-2021

Sara Vila Bedmar:  
vilabed@gmail.com

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • <sup>b</sup>Sección de Cardiología. Instituto Pediátrico del Corazón. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • <sup>c</sup>Sección de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

### Palabras clave:

- Agitación psicomotora
- ASLO
- Corea
- Fiebre reumática

### Resumen

La corea de Sydenham es como se denomina el cuadro de origen neurológico consistente en agitación y movimientos anormales que ocurre en contexto de una fiebre reumática, secundariamente a la infección por estreptococo del grupo A. Dado que la incidencia de fiebre reumática ha disminuido significativamente en los últimos años, las complicaciones asociadas pueden considerarse actualmente excepcionales. No obstante, dado que presenta un pronóstico excelente si se instaura precozmente el tratamiento, es muy importante saber reconocer el cuadro clínico.

### Adolescent with acute-onset chorea: on the subject of a forgotten entity

### Key words:

- ASLO
- Chorea
- Psychomotor agitation
- Rheumatic fever

### Abstract

Sydenham's chorea, with a documented relationship with group A streptococcal infections, is the one of the most common acquired movement disorder of adolescence. However, rheumatic fever's incidence is significantly lower than years ago. The clinical picture is very characteristic, and its recognition is essential in order to improve the prognostic starting a specific treatment as soon as possible.

## INTRODUCCIÓN

La corea de Sydenham, popularmente conocido como baile de San Vito, es como se denomina el cuadro de origen neurológico consistente en agitación y movimientos anormales que ocurre secundariamente a una fiebre reumática. El término “corea” procede del griego (*khoreia*, que significa danza). El origen de la expresión baile de San Vito se remonta a la Edad Media: según la leyenda, San Vito era un mártir siciliano que a la edad de siete años comenzó a sufrir convulsiones consistentes en movimientos generalizados muy desorganizados. Desde entonces, clásicamente aquellas dolencias neurológicas o psiquiátricas en las que existía una agitación psico-

motriz o con gran componente motor se clasificaban con esta expresión, independientemente de su etiología. No fue hasta el siglo XVII cuando el médico inglés Thomas Sydenham definió esta forma de corea infantil relacionándola con la infección por estreptococo del grupo A. Dado que la incidencia de fiebre reumática ha disminuido significativamente en los últimos años, las complicaciones asociadas pueden considerarse excepcionales.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 12 años, sin antecedentes de interés, que comienza de forma

Cómo citar este artículo: Muñoz Ramos A, Arias Felipe A, Flores Fernández M, Vila Bedmar S. Adolescente con corea de inicio agudo: a propósito de una entidad olvidada. Rev Pediatr Aten Primaria. 2021;23:417-9.

aguda con una alteración cognitivo-conductual consistente en labilidad emocional, inquietud motora e insomnio, en ausencia de fiebre y clínica infecciosa los días previos. Además, presenta movimientos orofaciales continuos y de miembro superior izquierdo de tipo coreico, con una marcha ligeramente inestable. Se realiza una analítica completa, que es normal, y tóxicos en orina, que son negativos. Los estudios de neuroimagen (tomografía computarizada craneal sin contraste y resonancia magnética [RM] cerebral) no muestran hallazgos patológicos y el estudio citobioquímico y microbiológico del líquido cefalorraquídeo es normal, con negatividad de anticuerpos asociados a encefalitis autoinmune y onconeuronales. El electroencefalograma muestra un patrón lento sin actividad epileptiforme. Por el predominio de los movimientos coreicos se solicitan anticuerpos antiestreptolisina O (ASLO) que resultan positivos a títulos elevados (480 UI/ml), con detección de antígeno estreptocócico faríngeo negativo. En estudio de extensión con ecocardiograma se evidencia insuficiencia mitral leve. Tras iniciar tratamiento con penicilina oral durante 10 días y posterior intramuscular mensual la paciente presenta mejoría clínica, con desaparición de síntomas extrapiramidales y de la alteración conductual y sin evidencia por el momento de progresión de la disfunción valvular.

## DISCUSIÓN

Presentamos este caso clínico con el objetivo de documentar que, a pesar de ser una entidad muy infrecuente en la actualidad, siendo las referencias bibliográficas casi excepcionales en los últimos 10

años, se debe reconocer la presentación clínica del corea Sydenham<sup>1</sup>. Ante un cuadro de inicio agudo de corea en la infancia o adolescencia, se deben considerar todas las posibles causas (Tabla 1)<sup>2,3</sup>. Es importante investigar antecedentes familiares de enfermedad neurológica (corea de Huntington), endocrinológica o reumatológica y excluir origen secundario a fármacos y tóxicos. En todos los casos se deben descartar alteraciones iónicas, hiper- o hipoglucemia así como condiciones asociadas como hepatopatía o hipertiroidismo. En la orientación diagnóstica resulta fundamental la realización de una prueba de imagen (de elección la RM cerebral, por detectar mejor los cambios inflamatorios) que permita detectar causas subyacentes (lesiones estructurales o vasculares), así como punción lumbar para descartar infección o inflamación a nivel del sistema nervioso central. Posteriormente se ampliará el estudio según la sospecha clínica<sup>4</sup>. En los últimos años se han descrito varias mutaciones que se relacionan con corea familiar<sup>5</sup>.

La asociación de sintomatología psiquiátrica, movimientos de tipo corea y carditis es muy sugerente de corea de Sydenham<sup>6</sup>. En caso de sospecha de fiebre reumática, el diagnóstico se basa en los criterios clínicos de Jones (Tabla 2), siendo necesarios dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores, además de la evidencia de infección por estreptococo del grupo A activa o previa, mediante cultivo faríngeo o ASLO<sup>5,6</sup>. En caso de no demostrarse infección activa por estreptococo, pero sí infección previa por anticuerpos específicos, se puede realizar el diagnóstico de corea de Sydenham con un cuadro clínico compatible y en ausencia de otras causas que justifiquen el cuadro (diagnóstico de exclusión)<sup>3,6</sup>.

Tabla 1. Causas de corea

Infeciosas	Parainfecciosas	Enfermedad sistémica	Tóxico/metabólica	Otras
Encefalitis por VHS Borreliosis	Fiebre reumática (corea de Sydenham) Encefalitis autoinmune (anti-NMDA, anti-LGI1, etc.)	Lupus eritematoso Síndrome antifosfolípido Enfermedad celíaca Enfermedad de Wilson Galactosemia Fenilcetonaemia Aciduria glutárica	Alcohol etílico Monóxido de carbono Hiper-/hipoglucemia Hiper-/hipotiroidismo Hipomagnesemia Déficit de tiamina	Enfermedad de Joseph Enfermedad de Moya-Moya Traumatismo craneal <i>Chorea gravidarum</i>

NMDA: ácido N-metil-D-aspartico, LGI1: anti-leucine-rich glioma-inactivated 1, VHS: virus herpes simple.

**Tabla 2. Criterios diagnósticos de fiebre reumática**

Criterios mayores	Criterios menores
Carditis Poliartritis Eritema marginal Corea Nódulos subcutáneos	Artralgia Fiebre Antecedentes de Fiebre Reumática Elevación de PCR/VSG Leucocitosis Prolongación de intervalo PR en ECG

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

Algunos autores proponen que existe una asociación entre la sintomatología psiquiátrica con tics motores y la infección estreptocócica, que denominan bajo el acrónimo de PANDAS (*pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcus*), demostrándose la presencia de anticuerpos contra los receptores dopaminérgicos neuronales en estos casos<sup>6</sup>.

En cuanto al manejo de la fiebre reumática, se recomienda tratamiento antibiótico en todos los casos, siendo la pauta de elección penicilina oral durante diez días y como alternativa una única dosis intramuscular. La evolución suele ser favorable en la mayoría de los casos con resolución completa de los síntomas. Posteriormente, se debe realizar profilaxis secundaria con una dosis cada 21 días con duración variable en función de la afectación cardiológica. Por otra parte, se debe realizar abordaje terapéutico de los síntomas neuropsiquiátricos con fármacos estabilizadores del ánimo (ácido valproico o carbamacepina) o antipsicóticos (haloperidol, risperidona) en función de la gravedad<sup>4,5</sup>. Es muy importante el seguimiento clínico de los pa-

cientes, dada la no desdeñable tasa de reagudización neurológica, situada por encima del 25%<sup>1,6</sup>.

En conclusión, la corea de Sydenham sigue siendo una posibilidad diagnóstica actualmente y debe sospecharse en pacientes con un cuadro neuropsiquiátricos asociados a movimientos anormales y el antecedente de faringoamigdalitis aguda estreptocócica. El diagnóstico precoz permite establecer un tratamiento específico y mejorar el pronóstico de los pacientes.

#### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

Este trabajo ha sido previamente presentado en la XVIII Reunión Anual de la Asociación Madrileña de Neurología, edición virtual, los días 22-23 de octubre de 2020.

#### ABREVIATURAS

ASLO: anticuerpos antiestreptolisina O • PANDAS: pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcus • RM: resonancia magnética.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Carceller-Blanchard A. Fiebre reumática aguda. *An Pediatr (Barc)*. 2007;67:1-4.
2. Fernández Ávalos G, Claret Teruel V, González Álvarez C, Luaces Cubells C. Corea de Sydenham: un pasado aún presente. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69:587-88.
3. Carceller A, Tapiero B, Rubin E, Miró J. Fiebre reumática aguda: 27 años de experiencia en los hospitales pediátricos en Montreal. *An Pediatr (Barc)*. 2007;67:5-10.
4. García González M, Mayol Canals I, Villalobos Arévalo P, Vázquez Ruiz M, Cabacas García A. Corea de Sydenham: presentación de un caso tratado con carbamazepina con excelente respuesta clínica. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:80-3.
5. Redondo Robles I, Gutiérrez Ríos R, Simón de las Heras R, Camacho Salas A, de Inocencio Arocena J. Hemicorea de Sydenham como manifestación de fiebre reumática. *An Pediatr (Barc)*. 2014;80:e31-2.
6. Díaz Grez F, Lay Son I, del Barrio Guerrero E, Vidal González P. Corea de Sydenham. Análisis clínico de 55 pacientes con seguimiento prolongado. *Rev Neurol*. 2004;39:810-5.