

11237

Universidad Nacional Autónoma de México



Hospital General de México, S. S.  
Unidad de Pediatría

33

C O R E A   D E   S Y D E N H A M  
A N A L I S I S   D E   1 2   C A S O S   Y  
R E V I S I O N   D E   L A   L I T E R A T U R A

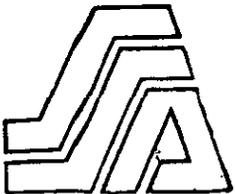
282745

Que para obtener el Título de Especialista en:

P E D I A T R I A

p r e s e n t a

DRA. MARIA BARBARA / CORREA FLORES



México, D. F.

Febrero de 1960



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



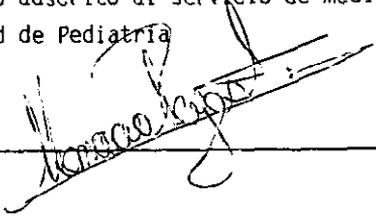
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

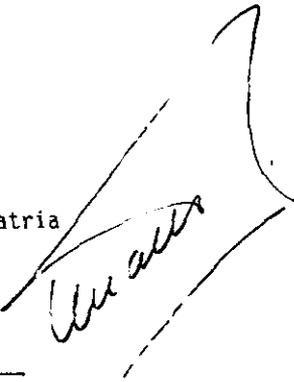
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

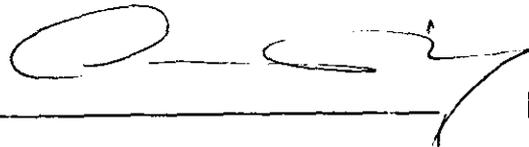
Dr. Horacio Reyes Vazquez  
Asesor de tesis  
Medico adscrito al servicio de medicina  
Unidad de Pediatria

  
\_\_\_\_\_

Dr. Alejandro Mallet Arellano  
Titular del curso de Posgrado en pediatria  
U.N.A.M.

  
\_\_\_\_\_

Dr. Carlos Nuñez Perez Redondo  
Jefe de enseñanza de Posgrado del Hospital  
General de México.

  
\_\_\_\_\_

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO



DIRECCION DE ENSEÑANZA E  
INVESTIGACION CIENTIFICA

## INTRODUCCION.

La corea de Sydenham, también conocida como corea aguda, baile de San Vito, corea menor o corea reumática, proviene del griego que significa: danza. El término puede parecer incongruente con las grotescas sacudidas y movimientos que caracterizan esta enfermedad.

Durante muchos años se usó el término de corea magna para designar la corea de naturaleza histérica. La corea era ya conocida en la Edad Media. A fines del siglo XIV y al comienzo del siglo XV, existió una epidemia en varias ciudades -- alemanas, que se caracterizaban por la presencia de movimientos anormales.

En 1684, Thomas Sydenham aisló el cuadro de la corea aguda que lleva su nombre, de otras afecciones que cursaban con movimientos desordenados, llamándole corea de San Vito.

La relación de la corea de Sydenham con la fiebre reumática se sugirió por vez primera en 1780 por Stoll; ganó aceptación general entre los médicos en el siglo XIX.

En 1810 Bouteile destacó la frecuencia de los dolores articulares en la corea; en unos había precedido a la aparición de la corea y en otros la secuencia fue inversa.

En 1840 Bouilland reveló la coincidencia de la fiebre reumática con la corea.

En 1868 Roger estableció que el reumatismo articular, la corea y la enfermedad cardíaca debían tener un origen común.

En 1944 Jones introdujo, la corea como uno de los criterios mayores de la fiebre reumática (2).

## DEFINICION

Es una enfermedad aguda de la infancia, que se caracteriza por la aparición gradual o súbita de movimientos rápidos, desordenados, irregulares, disrítmicos, sin objeto, e involuntarios que pueden ser bilaterales de las extremidades en sus porciones distal y proximal, cara y tronco.

La dirección es principalmente en ángulos rectos con el eje, flexión y extensión. No tiene estereotipo. Los movimientos generalmente van de una articulación a otra. Cuando es proximal y grave puede aparecer como intencionada.

El intervalo es de 0.5 a 120 segundos. También se acompaña entre otras manifestaciones de labilidad emocional e hipotonía muscular. (1)

## INCIDENCIA

Ha disminuido en forma importante en las tres pasadas décadas. Es casi -- exclusivamente una enfermedad de la infancia. Y más de un 80% de los casos aparece entre los 5 y 15 años de edad. El comienzo de la enfermedad antes de los 5 -- años es raro y la aparición del primer ataque después de los 15 años es poco frecuente. Se afectan todas las razas, aunque se dice es muy frecuente en los negros. Las mujeres (prepuberes) se afectan lo doble que los hombres. La enfermedad aparece en todas las estaciones del año, pero es menos frecuente en verano. (3)

## ETIOLOGIA Y PATOGENIA

Los movimientos coreicos se han encontrado formando parte del cuadro clínico de diversas enfermedades como: encefalitis epidémica, encefalomiелitis postinfecciosa, lupus eritematoso, tumores, procesos degenerativos de los ganglios basales, etc. Sin embargo, todas estas causas, solamente dan cuenta de una pequeña proporción de casos; la relación más estrecha se establece con la fiebre reumática, compartiendo -- por tanto las mismas atribuciones etiológicas de esta enfermedad, (2) aunque al respecto persiste la controversia; hay quienes opinan que generalmente falta la evidencia

de infección estreptocócica precedente al inicio de la corea. Otros afirman que la mayor parte de los casos de corea van precedidos de infección estreptocócica. La estrecha relación de la corea con la fiebre reumática se demuestra por el hecho de que aproximadamente las tres cuartas partes de los casos o un tercio de los enfermos coreicos presentan en algún momento de su vida antes o después del ataque de corea, otras manifestaciones de la enfermedad en forma de artritis o carditis, -- aunque puede presentarse como manifestación única de la fiebre reumática (4).

Sin embargo, el intervalo entre la infección bacteriana y el inicio de los síntomas neurológicos es usualmente tan prolongado que, en un estudio, la evidencia serológica de la infección estreptocócica estaba ausente en un 27% de los niños que sufrían corea como única manifestación clínica de enfermedad reumática (5).

Mediante técnicas de tinción por inmunofluorescencia, Husby y Cols encontraron que el 46% del suero de los niños con corea de Sydenham contienen anticuerpos IgG que preferentemente reaccionan con los antígenos citoplasmáticos neuronales situados en la región de los núcleos caudado y subtálamico. Hay probablemente una reacción cruzada entre los antígenos presentes en la membrana del estreptococo del grupo A y el citoplasma neuronal, los anticuerpos tienen una prevalencia menor y su título es bajo en los niños con fiebre reumática activa y en los sujetos control (22, 24).

También, factores genéticos actúan en la inducción de esta enfermedad. En un 26% de los pacientes con corea se descubre una historia familiar de fiebre reumática, a la vez que se halla corea en el 35% de padres y en el 2.1% de hermanos de los pacientes. Estas observaciones sugieren que la aparición de esta enfermedad es condicionada por la presencia de los genes que controlan la respuesta inmune (genes Ir), que se cree están enlazados a la región cromosómica HLA D4 (6).

Igualmente, el trauma emocional puede ser de importancia en el desarrollo de la corea, ya que el inicio de los síntomas neurológicos está a veces estrechamente relacionado con experiencias que representan un trauma psíquico obvio (7).

Los resultados de los estudios neuropatológicos al respecto han sido singularmente estériles. Las pocas personas que han muerto durante la enfermedad, con frecuencia a causa de otras manifestaciones reumáticas, han mostrado artritis, con leve infiltración celular perivascular y pérdida difusa de células nerviosas, no sólo en los

ganglios basales sino también en el córtex y en el cerebelo. No se hallaron en el cerebro los típicos corpúsculos de Aschoff. Estos hallazgos no explican la patofisiología de la corea y es probable que el depósito de inmunoglobulina o complemento en las células del interior de los ganglios basales altere el metabolismo de diversos neurotransmisores.

Se han reportado en otros estudios alteraciones degenerativas en las células nerviosas de la corteza, ganglios basales y cerebelo. Alteraciones ameboides en la glia grado de reacción inflamatoria (8).

### MANIFESTACIONES CLINICAS

Existe un aforismo citado por Wilson, que asegura que el niño afectado en corea de Sydenham es castigado tres veces antes de ser diagnosticado: una por inquietud general, otra por romper la loza y otra por hacer muecas a su abuela. Esto ilustra los tres aspectos clínicos mayores: movimientos espontáneos, en coordinación de movimientos voluntarios y debilidad muscular (9).

Los síntomas pueden ser de comienzo gradual, aumentar en severidad en unas pocas semanas, o aparecer de manera brusca después de un trastorno emocional.

La influencia adversa de todos los estímulos externos sobre los síntomas hace probable que el trastorno emocional sólo sirva para llamar la atención sobre síntomas preexistentes de grado ligero.

La gravedad de los síntomas varía mucho; al principio son inapreciables y se observan mejor en estados de stress del paciente, son abruptos y cortos, pero gradualmente se van haciendo más frecuentes y extensos, desaparecen sólo durante el sueño y la sedación.

En los casos leves puede haber sólo una inquietud general, muecas faciales y un ligero grado de incoordinación al realizar movimientos voluntarios.

En los casos graves, la índole y la extensión de los movimientos involuntarios

ganglios basales sino también en el córtex y en el cerebelo. No se hallaron en el cerebro los típicos corpúsculos de Aschoff. Estos hallazgos no explican la patofisiología de la corea y es probable que el depósito de inmunoglobulina o complemento en las células del interior de los ganglios basales altere el metabolismo de diversos neurotransmisores.

Se han reportado en otros estudios alteraciones degenerativas en las células nerviosas de la corteza, ganglios basales y cerebelo. Alteraciones ameboides en la glía grado de reacción inflamatoria (8).

## MANIFESTACIONES CLINICAS

Existe un aforismo citado por Wilson, que asegura que el niño afectado en corea de Sydenham es castigado tres veces antes de ser diagnosticado: una por inquietud general, otra por romper la loza y otra por hacer muecas a su abuela. Esto ilustra los tres aspectos clínicos mayores: movimientos espontáneos, en coordinación de movimientos voluntarios y debilidad muscular (9).

Los síntomas pueden ser de comienzo gradual, aumentar en severidad en unas pocas semanas, o aparecer de manera brusca después de un trastorno emocional.

La influencia adversa de todos los estímulos externos sobre los síntomas hace probable que el trastorno emocional sólo sirva para llamar la atención sobre síntomas preexistentes de grado ligero.

La gravedad de los síntomas varía mucho; al principio son inapreciables y se observan mejor en estados de stress del paciente, son abruptos y cortos, pero gradualmente se van haciendo más frecuentes y extensos, desaparecen sólo durante el sueño y la sedación.

En los casos leves puede haber sólo una inquietud general, muecas faciales y un ligero grado de incoordinación al realizar movimientos voluntarios.

En los casos graves, la índole y la extensión de los movimientos involuntarios

pueden ser tan graves que lleguen a incapacitar al niño. (10)

La escritura es torpe, lo que constituye un dato objetivo útil para seguir el curso de la enfermedad, p.ej Una forma conveniente de evaluar la evolución del paciente es pedirle que dibuje una espiral en una hoja de papel todos los días (10).

Los rasgos característicos son: Movimientos involuntarios, incoordinación, debilidad muscular y manifestaciones psíquicas. Los cambios emocionales se manifiestan en brotes de comportamiento inapropiado, incluso llanto o inquietud. Los pacientes se sienten frustrados por no poder controlar su cuerpo, ni realizar en forma competente las actividades cotidianas y se enojan cuando otros niños se burlan de ellos o - - cuando son reñidos por adultos. En casos excepcionales, las manifestaciones psicológicas pueden ser muy graves y dar lugar a una psicosis transitoria. El examen neurológico revela déficits sensoriales o afección del tracto piramidal (5).

Los movimientos involuntarios son rápidos y se parecen a los voluntarios normales, pero no se realizan con un propósito útil. Son por regla general más graves en las extremidades superiores que en las inferiores o en la cara, donde se manifiestan como expresiones faciales singulares y/o sonrisas inapropiadas. El niño afectado de corea de Sydenham acentuada no es difícil de reconocer, se muestra inquieto y emotivo; el habla es espasmódica, confusa, a veces está completamente ausente o el paladar y la lengua producen una disartria que puede ser tan grave que deje al niño de intentar de hablar.

La debilidad muscular suele ser profunda y constituye a veces el aspecto más destacado del trastorno, se pone de manifiesto pidiéndole al paciente que apriete las manos del examinador, el médico sentirá que la presión del empuñamiento del paciente aumenta y disminuye en forma continua y caprichosa "empuñamiento recalcante", signo de ordeño (10).

Los actos voluntarios se ejecutan también de forma brusca sacan lengua con rapidez de la boca y con la misma celeridad la vuelven a esconder "lengua de camaleón"; La hipotonía muscular y la debilidad dan como resultado el característico -- "signo pronador". El paciente mantiene los brazos por encima de la cabeza y se - - observa el giro de las palmas de las manos hacia afuera.

La hipotonía puede demostrarse también haciendo que el paciente extienda - los brazos frente al cuerpo. La muñeca está flexionada y las articulaciones metacarpofalángicas se observan sobreextendidas "mano coreica".

El niño es incapaz de mantener una contracción muscular y el empuñamiento aumenta y disminuye de manera abrupta.

Los reflejos osteotendinosos profundos son casi siempre normales, pero el reflejo rotuliano con frecuencia muestra el fenómeno de "suspensión" con las piernas - colgando, se prolonga la contracción del cuádriceps producida por el golpe, de manera que la pierna permanece extendida durante un período breve antes de descender a su postura inicial.

No es raro que los movimientos involuntarios de los músculos abdominales y del tronco alteren la frecuencia respiratoria.

Los movimientos coreicos de la extremidad superior y los de baile de las -- piernas interfieren a veces con el uso normal de los brazos y dificultan o imposibilitan la marcha. Los movimientos llegan a ser muy graves cuando se les excita emocionalmente o se le somete a una exploración prolongada; los movimientos involuntarios desaparecen por completo cuando el paciente duerme y pueden disminuir en estado de vigilia con la administración de sedantes. (5, 1, 7)

Existen debilidades de los movimientos voluntarios así como una incapacidad de mantener cualquier esfuerzo prolongado. Los movimientos involuntarios en los -- músculos antagonistas, que se presentan mientras se intenta efectuar movimientos voluntarios, produce una incoordinación lo cual hace que se caigan o se arrojen los objetos que se tienen en la mano o bien se produce una marcha torpe y vacilante. Raras veces la debilidad puede ser tan grande que una o dos extremidades parecen paralizadas (corea parálitica). (1)

No existen contracturas, atrofas musculares o fijación en posturas anormales. Ocasionalmente se encuentran variantes de la corea que aportan un problema - diagnóstico. La más común es la hemicorea, en la que los movimientos están confinados o son más acentuados en un lado del cuerpo; esto fue observado en el 20% de

los pacientes revisados por Aron y cols. (2)

En la corea parálitica, la hipotonía y la debilidad muscular son lo bastante intensas para oscurecer movimientos coreiformes (1).

## DATOS DE LABORATORIO

Los resultados del examen de orina y sangre son generalmente normales. - Aunque se han reportado eosinofilia y no es infrecuente que exista un grado de anemia.

El líquido cefalorraquídeo es casi siempre normal, pero en algunos casos se ha registrado una ligera pleocitosis. En el electroencefalograma pueden encontrarse cambios inespecíficos; se ha registrado una disminución en el tiempo proporcional del ritmo alfa y la presencia de actividad de ondas lentas continuas de mayor amplitud. (4)

## DIAGNOSTICO

La corea debe distinguirse de los tics, de la corea resultante de una lesión perinatal del sistema extrapirramidal y de la corea de Huntington. (II)

A diferencia de la corea real, los tics son bruscos, repetitivos y sujetos a una pauta, implicando los mismos grupos de músculos una y otra vez. No se interfieren con la coordinación y no están asociados con hipotonía muscular. Los aspectos serológicos de una infección reumática están ausentes. (I)

Los movimientos coreicos resultantes de una lesión cerebral perinatal se ponen de manifiesto entre el primer año de vida y el tercero y por ende, a una edad más temprana que la corea de Sydenham. Los movimientos son usualmente más lentos y tienden a ser más evidentes en la musculatura proximal de mayor tamaño.

Tienen en común con los movimientos involuntarios de la corea de Sydenham que también resultan exagerados por la fatiga y la emoción. En la mayoría e los ca

los pacientes revisados por Aron y cols. (2)

En la corea parálitica, la hipotonía y la debilidad muscular son lo bastante intensas para obscurecer movimientos coreiformes (I).

## DATOS DE LABORATORIO

Los resultados del examen de orina y sangre son generalmente normales. - Aunque se han reportado eosinofilia y no es infrecuente que exista un grado de anemia.

El líquido cefalorraquídeo es casi siempre normal, pero en algunos casos se ha registrado una ligera pleocitosis. En el electroencefalograma pueden encontrarse cambios inespecíficos; se ha registrado una disminución en el tiempo proporcional del ritmo alfa y la presencia de actividad de ondas lentas continuas de mayor amplitud. (4)

## DIAGNOSTICO

La corea debe distinguirse de los tics, de la corea resultante de una lesión perinatal del sistema extrapiramidal y de la corea de Huntington. (II)

A diferencia de la corea real, los tics son bruscos, repetitivos y sujetos a una pauta, implicando los mismos grupos de músculos una y otra vez. No se interfieren con la coordinación y no están asociados con hipotonía muscular. Los aspectos serológicos de una infección reumática están ausentes. (I)

Los movimientos coreicos resultantes de una lesión cerebral perinatal se ponen de manifiesto entre el primer año de vida y el tercero y por ende, a una edad más temprana que la corea de Sydenham. Los movimientos son usualmente más lentos y tienden a ser más evidentes en la musculatura proximal de mayor tamaño.

Tienen en común con los movimientos involuntarios de la corea de Sydenham que también resultan exagerados por la fatiga y la emoción. En la mayoría e los ca

los pacientes revisados por Aron y cols. (2)

En la corea paralítica, la hipotonía y la debilidad muscular son lo bastante intensas para obscurecer movimientos coreiformes (1).

## DATOS DE LABORATORIO

Los resultados del examen de orina y sangre son generalmente normales. - Aunque se han reportado eosinofilia y no es infrecuente que exista un grado de anemia.

El líquido cefalorraquídeo es casi siempre normal, pero en algunos casos se ha registrado una ligera pleocitosis. En el electroencefalograma pueden encontrarse cambios inespecíficos; se ha registrado una disminución en el tiempo proporcional del ritmo alfa y la presencia de actividad de ondas lentas continuas de mayor amplitud. (4)

## DIAGNOSTICO

La corea debe distinguirse de los tics, de la corea resultante de una lesión perinatal del sistema extrapiramidal y de la corea de Huntington. (II)

A diferencia de la corea real, los tics son bruscos, repetitivos y sujetos a una pauta, implicando los mismos grupos de músculos una y otra vez. No se interfieren con la coordinación y no están asociados con hipotonía muscular. Los aspectos serológicos de una infección reumática están ausentes. (I)

Los movimientos coreicos resultantes de una lesión cerebral perinatal se ponen de manifiesto entre el primer año de vida y el tercero y por ende, a una edad más temprana que la corea de Sydenham. Los movimientos son usualmente más lentos y tienden a ser más evidentes en la musculatura proximal de mayor tamaño.

Tienen en común con los movimientos involuntarios de la corea de Sydenham que también resultan exagerados por la fatiga y la emoción. En la mayoría e los ca

sos, los movimientos coreiformes acentuados, se asocian a otros movimientos involuntarios, principalmente atetósicos (10).

El diagnóstico diferencial entre niños con movimientos coreiformes leves causados por corea de Sydenham y aquellos pacientes cuyos movimientos involuntarios están basados en una "disfunción cerebral mínima" es difícil y a veces sólo puede ser determinado mediante exámenes periódicos continuos de los pacientes.

La corea de Huntington raramente se ve en los niños. Los movimientos involuntarios afectan predominantemente los músculos proximales y si bien son bruscos, - resultan más extensos que los de la corea de Sydenham. En particular, los movimientos de retorcimiento de los hombros y del tronco, son característicos de la corea de Huntington.

El deterioro mental o los ataques, hallados comúnmente en la corea de - - Huntington y que no se observan en la corea de Sydenham y una historia de transmisión autosómica dominante constituyen factores auxiliares del diagnóstico (11).

Numerosos fármacos, sobre todo las fenotiacinas, tales como la procloroperacina (Compazine), el haloperidol (Haldol), la isoniazida, la reserpina o la defenilhidantofina (dilantín) pueden también producir, en ocasiones movimientos coreiformes en un niño que tiene escaso o ningún movimiento involuntario entre ataques (3).

La coreoatetosis benigna familiar es una rara afección que se presenta durante las dos primeras décadas de la vida; está caracterizada por movimientos coreiformes de las manos, piernas y brazos, temblor intencional combinado con temblor en reposo. El trastorno se hereda en forma autosómica dominante y puede relacionarse con temblor esencial familiar (12).

También se han observado corea en cierto número de trastornos metabólicos que incluyen el Síndrome de Lesch-Nyhan, la hiperalaninemia y las lipidosis. (1)

La corea con demencia puede confundirse en una psicosis maniática, pero el carácter de los movimientos involuntarios debería servir para distinguir estas dos entidades (1) (5).

La edad del comienzo, el curso clínico y el carácter de los movimientos involuntarios distinguen fácilmente la corea aguda de otras enfermedades de los ganglios basales (1,5).

## TRATAMIENTO

No existe tratamiento específico para la enfermedad. El tratamiento sintomático puede ser de gran valor en el control de los movimientos. (10)

Desde los tiempos de Sydenham en que se recomendaban sangrías y purgantes, un gran número de regímenes terapéuticos se han sugerido, para el tratamiento de la corea (2).

La variabilidad de la duración de la corea no tratada hace difícil la evaluación y la efectividad de los salicilatos, la cortisona o la ACTH, en el acortamiento del proceso patológico (2).

Anteriormente, una forma de tratamiento en la corea era simplemente mantener en reposo relativo al paciente, en una habitación silenciosa y oscura, reduciendo al mínimo todos los estímulos externos. (2)

Cuando la gravedad de los movimientos interfieren con el reposo adecuado, - puede necesitarse la administración de sedantes en forma de barbitúricos, fenobarbital (10), haloperidol (12) y ácido valproico (13), droga promisoría en la C.S.

Shenker y cols. sugieren que el haloperidol se administre a una dosis oral de 0.5 a 1 mg. dos veces por día. En su experiencia, la mejoría se produjo dentro de - un período de 2 a 3 días y los movimientos anormales habían cesado por completo en unas pocas semanas. El fármaco se va retirando gradualmente tras un período de - medicación de 2 a 4 meses. Si se produjera una recurrencia de los síntomas, la medicación deberá ser reiniciada (12).

Respecto al empleo del ácido valproico (AV) anticonvulsivante eficaz que actúa facilitando el sistema neurotransmisor del ácido gamma aminobutírico (GABA), - MacKachlan hace referencia en un caso, de la rápida respuesta a bajas dosis de AV y

La edad del comienzo, el curso clínico y el carácter de los movimientos involuntarios distinguen fácilmente la corea aguda de otras enfermedades de los ganglios basales (1,5).

## TRATAMIENTO

No existe tratamiento específico para la enfermedad. El tratamiento sintomático puede ser de gran valor en el control de los movimientos. (10)

Desde los tiempos de Sydenham en que se recomendaban sangrías y purgantes, un gran número de regímenes terapéuticos se han sugerido, para el tratamiento de la corea (2).

La variabilidad de la duración de la corea no tratada hace difícil la evaluación y la efectividad de los salicilatos, la cortisona o la ACTH, en el acortamiento del proceso patológico (2).

Anteriormente, una forma de tratamiento en la corea era simplemente mantener en reposo relativo al paciente, en una habitación silenciosa y oscura, reduciendo al mínimo todos los estímulos externos. (2)

Cuando la gravedad de los movimientos interfieren con el reposo adecuado, - puede necesitarse la administración de sedantes en forma de barbitúricos, fenobarbital (10), haloperidol (12) y ácido valproico (13), droga promisoría en la C.S.

Chenker y cols. sugieren que el haloperidol se administre a una dosis oral de 0.5 a 1 mg. dos veces por día. En su experiencia, la mejoría se produjo dentro de - un período de 2 a 3 días y los movimientos anormales habían cesado por completo en unas pocas semanas. El fármaco se va retirando gradualmente tras un período de - medicación de 2 a 4 meses. Si se produjera una recurrencia de los síntomas, la medicación deberá ser reiniciada (12).

Respecto al empleo del ácido valproico (AV) anticonvulsivante eficaz que ac - túa facilitando el sistema neurotransmisor del ácido gamma aminobutírico (GABA), - MacKachlan hace referencia en un caso, de la rápida respuesta a bajas dosis de AV y

el deterioro subsecuente cuando suspendió la droga; el AV aumenta el GABA en el organismo es probablemente mediada centralmente y la respuesta al fármaco sugiere que el defecto afecta el sistema neurotransmisor del GABA (15,14).

La dosificación de los medicamentos de empleo más frecuente son: diacepam (valium) 2 a 10 mg./dosis cada 4 hrs., fenobarbital 2 a 3 mg./kg./dosis IM cada 8 hrs., ácido valproico (de pakene) 10-15 mg./kg./día PO 2 veces al día, incremento: 5-10 mg./kg./día a intervalos semanales hasta un máximo de 60 mg./kg./día, mantenimiento 30-60 mg./kg./día, 1 a 3 veces al día. Niveles terapéuticos: 50-100 mg./ml. (11).

Se recomienda la administración profiláctica de penicilina con el fin de evitar el desarrollo de otras manifestaciones reumáticas.

Las complicaciones reumáticas subsiguientes en muchos de los enfermos con corea de Sydenham dictan el uso de agentes antimicrobianos. Incluso en los casos en que no se pueden aislar estreptococos de los frotis de garganta, está indicado la administración de penicilina tan pronto se haya establecido el diagnóstico.

Una sola inyección de penicilina benzatínica, 600,000 unidades en niños pequeños y 1.2 millones en mayores, en pacientes con antecedentes de alergia a la penicilina, se deberá prescribir durante 10 días eritromicina 20 mg./kg. de peso 2 veces al día (10).

## **EVOLUCION Y PRONOSTICO.**

La duración de la corea oscila entre un mes y dos años. El trastorno es AUTOLIMITADO; con un curso variable, los casos leves remiten en algunas semanas, el promedio es de 3 meses, raramente dura más de este tiempo.

Ocasionalmente los movimientos coreiformes persisten entre 6 meses y un año. Aproximadamente un tercio de los pacientes sufren un ataque único, el resto hasta 5 o más recurrencias. Si el paciente ha permanecido libre de síntomas de un año y medio a 2 años, las probabilidades de recaída son escasas. (3)

Las complicaciones en la corea de Sydenham son raras. Existen poca eviden

el deterioro subsecuente cuando suspendió la droga; el AV aumenta el GABA en el organismo es probablemente mediada centralmente y la respuesta al fármaco sugiere que el defecto afecta el sistema neurotransmisor del GABA (15,14).

La dosificación de los medicamentos de empleo más frecuente son: diazepam (valium) 2 a 10 mg./dosis cada 4 hrs., fenobarbital 2 a 3 mg./kg./dosis IM cada 8 hrs., ácido valproico (de pakene) 10-15 mg./kg./día PO 2 veces al día, incremento: 5-10 mg./kg./día a intervalos semanales hasta un máximo de 60 mg./kg./día, mantenimiento 30-60 mg./kg./día, 1 a 3 veces al día. Niveles terapéuticos: 50-100 mg./ml. (II).

Se recomienda la administración profiláctica de penicilina con el fin de evitar el desarrollo de otras manifestaciones reumáticas.

Las complicaciones reumáticas subsiguientes en muchos de los enfermos con corea de Sydenham dictan el uso de agentes antimicrobianos. Incluso en los casos en que no se pueden aislar estreptococos de los frotis de garganta, está indicado la administración de penicilina tan pronto se haya establecido el diagnóstico.

Una sola inyección de penicilina benzatínica, 600,000 unidades en niños pequeños y 1.2 millones en mayores, en pacientes con antecedentes de alergia a la penicilina, se deberá prescribir durante 10 días eritromicina 20 mg./kg. de peso 2 veces al día (10).

## EVOLUCION Y PRONOSTICO.

La duración de la corea oscila entre un mes y dos años. El trastorno es AUTOLIMITADO; con un curso variable, los casos leves remiten en algunas semanas, el promedio es de 3 meses, raramente dura más de este tiempo.

Ocasionalmente los movimientos coreiformes persisten entre 6 meses y un año. Aproximadamente un tercio de los pacientes sufren un ataque único, el resto hasta 5 o más recurrencias. Si el paciente ha permanecido libre de síntomas de un año y medio a 2 años, las probabilidades de recaída son escasas. (3)

Las complicaciones en la corea de Sydenham son raras. Existen poca eviden

cia de "Epilepsia coreica". Más bien, es probable que los ataques que complican la corea de Sydenham sean un resultado de la endocarditis y de la embolización del sistema nervioso central concurrentes (3, 10).

La oclusión de la arteria retiniana central y el pseudotumor cerebral son --afecciones asociadas que ocurren pocas veces. La recuperación completa sin secuelas neurológicas es la regla en la corea de Sydenham. Pueden persistir sin embargo, signos neurológicos menores; movimientos adventicios, temblor y coordinación alterada. Algunos de los signos tales como la brusquedad de los movimientos voluntarios pueden persistir durante mucho tiempo después de desaparecer la corea (5,1).

La mortalidad (alrededor del 2%) se debe principalmente a las complicaciones cardiacas asociadas; puede producirse la muerte por agotamiento a causa de los movimientos violentos.

## MATERIAL Y METODOS

Se revisaron 12 expedientes de pacientes egresados con el diagnóstico de corea de Sydenham (C.S.) en su primer brote, del Servicio de Medicina Interna de la Unidad de Pediatría Hospital General de México, S.S. de 1983 a 1986.

Se analizaron epidemiología, las características clínicas propias de la C.S. y exámenes de laboratorio: Hemograma, VSG, Protefna C reactiva, Cultivo de exudado faríngeo, ASO.

Se considera a la corea como trastorno neurológico cuyos rasgos característicos son: Movimientos involuntarios, incoordinación, debilidad muscular y manifestaciones psíquicas.

De acuerdo a la intensidad que alcanza la corea en su evolución, se clasificó en leve; movimientos discretos que solo se observan en forma minuciosa se aprecian - gesticulaciones y/o ligeros movimientos de las manos; moderada: cuando los movimientos no interfieren con la actividad normal del niño y severa, cuando lo incapacitan y requiere ayuda para efectuar los actos elementales de la vida (alimentarse, lavarse, etc.)

cia de "Epilepsia coreica". Más bien, es probable que los ataques que complican la corea de Sydenham sean un resultado de la endocarditis y de la embolización del sistema nervioso central concurrentes (3, 10).

La oclusión de la arteria retiniana central y el pseudotumor cerebral son --afecciones asociadas que ocurren pocas veces. La recuperación completa sin secuelas neurológicas es la regla en la corea de Sydenham. Pueden persistir sin embargo, signos neurológicos menores; movimientos adventicios, temblor y coordinación alterada. Algunos de los signos tales como la brusquedad de los movimientos voluntarios pueden persistir durante mucho tiempo después de desaparecer la corea (5,1).

La mortalidad (alrededor del 2%) se debe principalmente a las complicaciones cardiacas asociadas; puede producirse la muerte por agotamiento a causa de los movimientos violentos.

## MATERIAL Y METODOS

Se revisaron 12 expedientes de pacientes egresados con el diagnóstico de corea de Sydenham (C.S.) en su primer brote, del Servicio de Medicina Interna de la Unidad de Pediatría Hospital General de México, S.S. de 1983 a 1986.

Se analizaron epidemiología, las características clínicas propias de la C.S. y exámenes de laboratorio: Hemograma, VSG, Proteína C reactiva, Cultivo de exudado faríngeo, ASO.

Se considera a la corea como trastorno neurológico cuyos rasgos característicos son: Movimientos involuntarios, incoordinación, debilidad muscular y manifestaciones psíquicas.

De acuerdo a la intensidad que alcanza la corea en su evolución, se clasificó en leve; movimientos discretos que solo se observan en forma minuciosa se aprecian - gesticulaciones y/o ligeros movimientos de las manos; moderada: cuando los movimientos no interfieren con la actividad normal del niño y severa, cuando lo incapacitan y requiere ayuda para efectuar los actos elementales de la vida (alimentarse, lavarse, etc.)

El régimen terapéutico fue a base de fenobarbital, diacepam, ácido valproico y reposo relativo.

## RESULTADOS

La distribución de los casos de C.S. según la edad de inicio de la enfermedad varió entre los 8 y 13 años mostrando mayor incidencia entre los 13 años (33%).

Hubo un franco predominio del sexo femenino (90%) sobre el masculino, estableciéndose una proporción de 10:2.

Procedencia de los pacientes 50% medio urbano y el otro 50% del D.F.

Respecto a la distribución estacional; predominó la Primavera. Se desconocen antecedentes familiares asociados a cada uno de los pacientes.

En 4 de los 12 pacientes estuvo registrado el antecedente de cuadros de faringoamigdalitis (faringitis y/o amigdalitis aguda) únicos o de repetición.

Se presentaron como corea "pura" en 6 de los 12 casos (50%); en los restantes las manifestaciones asociadas más frecuentes fueron la carditis en 3 casos (25%) y la poliartritis migratoria en otros 3 casos (25%).

**TABLA 1**  
**DISTRIBUCION DE LOS CASOS SEGUN DIAGNOSTICO**

	No. casos	%
Corea "pura"	6	50
Corea/carditis	3	25
Corea/poliartritis migratoria	3	25

Los movimientos coreicos se localizaron en extremidades de 8 de los 12 casos (66%), en tronco y cara en los 4 restantes (33%).

De los 12 pacientes en 10 (83%) la corea fue de intensidad moderada y solo

El régimen terapéutico fue a base de fenobarbital, diazepam, ácido valproico y reposo relativo.

## RESULTADOS

La distribución de los casos de C.S. según la edad de inicio de la enfermedad varió entre los 8 y 13 años mostrando mayor incidencia entre los 13 años (33%).

Hubo un franco predominio del sexo femenino (90%) sobre el masculino, estableciéndose una proporción de 10:2.

Procedencia de los pacientes 50% medio urbano y el otro 50% del D.F.

Respecto a la distribución estacional; predominó la Primavera. Se desconocen antecedentes familiares asociados a cada uno de los pacientes.

En 4 de los 12 pacientes estuvo registrado el antecedente de cuadros de faringoamigdalitis (faringitis y/o amigdalitis aguda) únicos o de repetición.

Se presentaron como corea "pura" en 6 de los 12 casos (50%); en los restantes las manifestaciones asociadas más frecuentes fueron la carditis en 3 casos (25%) y la poliartritis migratoria en otros 3 casos (25%).

**TABLA 1**  
**DISTRIBUCION DE LOS CASOS SEGUN DIAGNOSTICO**

	No. casos	%
Corea "pura"	6	50
Corea/carditis	3	25
Corea/pojartritis migratoria	3	25

Los movimientos coreicos se localizaron en extremidades de 8 de los 12 casos (66%), en tronco y cara en los 4 restantes (33%).

De los 12 pacientes en 10 (83%) la corea fue de intensidad moderada y solo

en 2 (16%) fue severa, aunque no incapacitante.

Dentro del cortejo sintomático de la corea predominó la disminución de la fuerza muscular, disartria e hipotonía muscular.

**TABLA 2**  
**CARACTERISTICAS CLINICAS DE LA COREA DE SYDENHAM**

Manifestaciones neurológicas:	No. casos	%
Disminución de la fuerza muscular	8	66
Disartria	7	58
Hipotonía muscular	4	33
Disfagia	1	1
Dificultad en la marcha	1	1
Desviación de la comisura	1	1

En forma concomitante a las manifestaciones neurológicas la única anomalía en la esfera psíquica, consignada como única manifestación, fue labilidad emocional en 6 de los 12 pacientes (50%). En Perú, se han reportado otras como: Agresividad, intranquilidad, falta de atención e insomnio.

### EXAMENES DE LABORATORIO

Las pruebas de actividad reumática fueron positivas para la proteína C reactiva en 2 de los casos (16%). Y los títulos de antiestreptolisinas (ASO) estuvieron elevadas en 9 pacientes (75%) mayor de 250 U. Todd. Reactante de fase aguda; velocidad de sedimentación globular (VSG) en 5 pacientes (41%). (20a 50mm/h).

**TABLA 3**

Exámenes auxiliares.	No. casos	%
<b>Hemograma</b>		
Leucocitosis con desviación a la izquierda	5/12	41
Anemia hipocrómica	2/12	16
Eosinofilia	3/12	25

Velocidad de sedimentación		
Normal	4/12	33
Elevada	5/12	41
Proteína C reactiva		
Negativa	10/12	83
Positiva	2/12	16
Cultivo de Exudado Faríngeo Estreptococo beta hemolítico grupo A		
Positivo	2/12	16
Negativo	10/12	83
Antiestreptolisina "O" (ASO)		
Menor de 250 U Todd	3/12	25
Mayor de 250 U Todd	9/12	75

La duración de la corea en los 12 pacientes fue variable siendo en promedio de 3-6 semanas.

La duración de la corea en los 12 pacientes, fue variable con una amplitud de 3 a 6 semanas y un promedio de 28 días ( $X=28$  días).

**TABLA 4**

Semanas	Casos	%
7 a 6	10	83
7 a 10	1	8

## DISCUSION

El perfil epidemiológico concuerda, con lo referido en la literatura mundial (10).

La mitad de los casos procedía de medio suburbano (Estado de México) y la

otra mitad del D.F.

Todos los casos provenían de medio socioeconómico bajo, aunque el mayor porcentaje de población que se atiende en esta Institución pertenece a este grupo, sin que esto sea exponente de la verdadera frecuencia en las diferentes regiones del país. (10)

La máxima frecuencia es en la edad escolar, en nuestro estudio, se observo entre 8 y 13 años, lo que coincide con lo reportado por diversos autores (2).

En relación al sexo, el femenino es el que se afecta con mayor frecuencia en proporción de 10 a 2 con respecto al masculino. No se encontró en los pacientes estudiados, incidencia familiar, ya sea por no encontrarse bien realizadas las historias clínicas, o bien por falta de interrogatorio intencionado al respecto. No se encontro evidencia epidemiológica (2).

Es difícil obtener el antecedente, entre el vínculo corea e infección de las vías respiratorias altas, por estreptococo B hemolítico grupo A, sin embargo se encontro en 4 de los 12 pacientes (33%) (cuadro de faringoamigdalitis, faringitis y/o amigdalitis) (17).

El cuadro clínico tiene alteraciones neurológicas concomitantes con las psíquicas. En la esfera psíquica la labilidad emocional fue presentada en la mitad de los casos. En esta etapa surge la posibilidad de confusión diagnóstica, con un trastorno de conducta o de carácter, cuando en realidad se trata de un período pre-coreico (18).

Las alteraciones neurológicas no fueron diferentes a las descritas en otras referencias, las tres principales manifestaciones neurológicas fueron; disminución de la fuerza muscular 8/12 (66%), disartria 7/12 (58% e hipotonía muscular 4/12 (33%). -- Asociaciones poco frecuentes, con un caso de cada uno fueron; disfagia, desviación de la comisura labial y dificultad en la marcha.

No se estudiaron en los casos revisados registros electroencefalográficos.

La corea asociada con otras manifestaciones reumáticas, fue en un 50%, corea "pura" en el resto. (19) La asociación entre CS y otros criterios mayores de FR en el estudio realizado, se refleja en los siguientes porcentajes: 25% asociación de corea con carditis y 25% con poliartritis migratoria, en la literatura se refiere más frecuente asociada con carditis. (20) (19).

La afectación de la corea que presentaron los pacientes estudiados fue generalizada, aunque en la mayoría de los casos los movimientos se iniciaron en hemicuerpo derecho 11/12 (91%).

La intensidad fue moderada en la mayor parte de los casos 10/12 (83%).

No hay pruebas específicas para el diagnóstico de la C.S; suele hallarse positividad de los exámenes que reflejan actividad reumática, así se aisló en 2/12 (16%) casos el estreptococo beta hemolítico grupo A de la faringe. Este bajo porcentaje puede atribuirse al tiempo transcurrido entre la infección estreptococcica y la aparición de la corea, al uso de antibióticos (21).

Los títulos de antiestreptolisinas O son de valor como índice de infección -- estreptococcica reciente y en el estudio se encontró una alta positividad de los títulos de ASO lo que apoya su etiología estreptococcica (18), recordando que dichos -- títulos son indicativos de memoria inmunológica, no de infección actual.

Los pacientes que mostraron niveles inferiores de 250 U Todd, corresponden a un mayor período de latencia, entre la infección estreptococcica y la aparición de la corea, que podría ser hasta 6 meses, lo que determina el descenso de los niveles de anticuerpos a la normalidad, o bien el tratamiento correcto de la infección estreptococcica que impide su elevación (22).

Cabe destacar que dentro de los exámenes que indican actividad reumática -- fue la VSG (velocidad de sedimentación globular) el que más frecuentemente resultó alterado, lo que confiere una alta sensibilidad a este examen. (1)

Existen otras pruebas para detectar anticuerpos antiestreptococcicos, de utilidad especial para la corea "pura" como son: Antidesoxirribonucleasa B(antiDNAsa B), la antidifosforidín-nucleosida (antiDPN asa) y la antinicotinamida-adenina-dinucleo

tidasa (antiNADsa), porque estas permanecen mayor tiempo, que la ASO y por lo -- tanto, su determinación es de mayor valor (20).

La determinación sérica de C4 puede ser particularmente útil, ya que en el suero y LCR de pacientes con corea se ha determinado disminución en los niveles - de C4. Desafortunadamente en nuestros pacientes no se realizaron (3).

El tratamiento fue a base de fenobarbital, diacepam y ácido valproico. Se ha sugerido una posible disfunción presináptica dopaminérgica encontrando que tanto el haloperidol como el ácido valproico son agentes que han logrado una mejora clíni ca hubo diferencias en la respuesta a cada uno (23).

Se hace referencia al empleo de reserpina la cual demostro una importante disminución de las manifestaciones clínicas, se suspendio su administración y los sín- tomas recurrieron; el hecho sugiere una sobreactividad dopaminérgica presináptica -- (12).

Por otra parte recordemos, que pueden presentarse reacciones coreicas por - estimulantes centrales y anoréxicos que se atribuye a sensibilidad persistente a agen- tes que aumentan la actividad dopaminérgica central (23). La corea de Sydenham - en la niñez, se ha visto que confiere una sensibilidad aumentada a agentes dopaminérgicos, pudiendo ser expresada como una corea aguda. (23)

## CONCLUSIONES

1. La edad más frecuente de presentación 13 año.
2. El sexo femenino es el más frecuentemente afectado, en proporción 10:2
3. No es frecuente el antecedente de infección estreptococcica en garganta ni su aislamiento en exudado faríngeo (16%).
4. Se presenta más frecuentemente en extremidades.
5. En la mitad de los casos, fue la única manifestación de mayor de FR.
6. Siguiendo a los movimientos coreicos, están la disminución de la fuerza muscular 66%, disartria 58% e hipotonía muscular 33% labilidad emocional 50%.

tidasa (antiNADsa), porque estas permanecen mayor tiempo, que la ASO y por lo -- tanto, su determinación es de mayor valor (20).

La determinación sérica de C4 puede ser particularmente útil, ya que en el suero y LCR de pacientes con corea se ha determinado disminución en los niveles - de C4. Desafortunadamente en nuestros pacientes no se realizaron (3).

El tratamiento fue a base de fenobarbital, diazepam y ácido valproico. Se ha sugerido una posible disfunción presináptica dopaminérgica encontrando que tanto el haloperidol como el ácido valproico son agentes que han logrado una mejora clíni - ca hubo diferencias en la respuesta a cada uno (23).

Se hace referencia al empleo de reserpina la cual demostro una importante disminución de las manifestaciones clínicas, se suspendio su administración y los sñ - tomas recurrieron; el hecho sugiere una sobreactividad dopaminérgica presináptica -- (12).

Por otra parte recordemos, que pueden presentarse reacciones coreicas por - estimulantes centrales y anoréxicos que se atribuye a sensibilidad persistente a agen - tes que aumentan la actividad dopaminérgica central (23). La corea de Sydenham - en la niñez, se ha visto que confiere una sensibilidad aumentada a agentes dopaminér - gicos, pudiendo ser expresada como una corea aguda. (23)

## CONCLUSIONES

1. La edad más frecuente de presentación 13 año.
2. El sexo femenino es el más frecuentemente afectado, en proporción 10:2
3. No es frecuente el antecedente de infección estreptococcica en garganta ni su aislamiento en exudado faríngeo (16%).
4. Se presenta más frecuentemente en extremidades.
5. En la mitad de los casos, fue la única manifestación de mayor de FR.
6. Siguiendo a los movimientos coreicos, están la disminución de la fuerza muscular 66%, disartria 58% e hipotonía muscular 33% labilidad emocional 50%.

7. Dentro de los exámenes de actividad reumática el aumento de VSG, se encontro como más frecuente 41%.
8. Las ASO se encuentran frecuentemente elevadas 83% traduciendo el antecedente de infección estreptococcica.
9. En promedio la duración del padecimiento es de 3 a 6 semanas.
10. El tratamiento medicamentoso tiene por objeto acortar la duración del padecimiento con la consecuente readaptación a la vida normal más rápida.

## REFERENCIAS

1. H. Houston Merritt. Tratado de Neurología 2a. Ed., Barcelona, España; Salvat -- Editores. 1982; 92-5
2. Aron AM, Freeman JM, Carter S. The natural history of Sydenham's chorea; review of the literature and long term evaluation with emphasis on cardiac sequelae. *Am J. Med*, 1984; 38: 83-95.
3. Nausiedad PA; Grossman B; Koller WC. Sydenham chorea: an up date. *Neurology*, 1980; 30(3): 331-4
4. Compen de Landeras R; R NV; Novero G (Sydenham's chorea. Clinical study of 30 cases) *Bol Med Infant Max*, 1982; 39 (6): 439-43
5. Menkes J. Neurología Infantil 2a. Ed. México Salvat, 1983; 322-25
6. Ayoub, E.M: The search for host determinants of susceptibility to rheumatic fever: the missing link. *Circulation*, 69:197, 1984.
7. Kempe. H. Diagnóstico y Tratamiento Pediátrico. 5a Ed Manual Moderno 1983; - 355.
8. Paterson, P: The biologic and Clinical Basis of Infectious diseases. WB Saunders Co. 1985; 195-205.
9. Tunnessen, Jr, W. Signs and Symptoms in Pediatrics. JB Lippincott Company - - Philadelphia, Penn, 1983; 540 - 4.
10. Taranta. A; Markowitz, M: Fiebre Reumática. 1a Ed., México, D.F., Manual Moderno, 1984; 24-6.
11. Nelson R. Eberman V. C. Vaughan Textbook of Pediatrics 12a Ed., 1985; 605
12. Naidu; Sydenham's chorea: a possible presynaptic dopaminergic dysfunction initially. *Ann Neurology* 1980; 8 (4): 445-7
13. Dhanraj M; Sodium valproate in Sydenham's chorea. *Neurology*, 1985; 35 (1): 114-5
14. Sandyk RH. Herner SI; Ziai M. Incidence of acute rheumatic fever. *Clin Pediatr (Phila)*, 1983; 22(12); 798-801
15. Mc Lachlan R: Valproic acid in Sydenham's chorea. *Br Med J*, 1981; 283; 274-5
16. Mc Lachlan R: Valproic acid in Sydenham's chorea. *British Medical Journal*, 1981; 283; 274-5
17. Krugman, S., Infectious Diseases of Children, 7th ed. St Louis, C.V Mosby Co., 1981; 38-9

18. GibbWR; Lees AJ; Scadding JW: Persistent rheumatic chorea *Neurology*, 1985; 35 (1): 101-2
19. Schwartz RH. Hepner SI: Incidence of acute rheumatic chorea. *Neurology*, 1985; 35 (1): 101-2
20. Berrios X; Quesney F; Are all recurrences of "pure": Sydenham chorea true - - recurrences of acute rheumatic fever? *J Pediatr* 1985; 107(6): 867-72
21. Feigin, R.D., *Textbook of Pediatrics Infectious Diseases*. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1983; 320-8
22. Husby G, Van de Rejn I; Antibodies reacting in chorea and acute rheumatic fever. *J. Exp Med*, 1976; 144: 1094-1110
23. Nausieda PA; Bieliauskas LA; Chronic dopaminergic sensitivity after Sydenham's chorea. *Neurology*, 1983; 33(6): 750-4.
24. Herd JK, Medhi M. Chorea associated with systemic lupus erythematosus: report of two cases and review of the literature *Pediatrics* 1978; 61:308-15