

¡ALERTA FIEBRE REUMÁTICA! A PROPÓSITO DE TRES CASOS DE COREA DE SYDENHAM

RESUMEN

La Corea de Sydenham (CS), manifestación mayor, tardía, frecuentemente única de la Fiebre Reumática (FR) y marcador de carditis, continúa afectando a nuestra población pediátrica pese a contar con los medios suficientes para evitarla. Presentamos tres casos de CS como manifestación de FR, con la presencia de carditis, atendidos en una sala de internación de un hospital público pediátrico en el lapso de los años 2014-2018. Es nuestra intención advertir a la comunidad médica sobre la importancia del tratamiento oportuno y completo de las faringitis estreptocócicas (grupos A, C y G) a fin de evitar la FR.

PALABRAS CLAVE: corea de Sydenham, Fiebre Reumática, pediatría, carditis.

ABSTRACT

Sydenham's Chorea (SC) - a late, major manifestation, frequently the unique one of the Rheumatic Fever (RF), also indicator of a carditis- continues to affect our pediatric population in spite of having the necessary means to avoid it.

We report three cases of SC as a manifestation of rheumatic fever, with the presence of carditis, which were admitted and attended in a public pediatric hospital between the years 2014-2018. It is our aim to warn the medical community about the importance of a suitable and thorough treatment of groups A-C-G streptococcalpharyngitis in order to avoid RF.

KEYWORDS: Sydenham's Chorea; Rheumatic Fever; pediatrics; carditis

INTRODUCCION

La Corea de Sydenham (CS), descrita por Thomas Sydenham en el año 1686, cuya clara asociación con la fiebre reumática (FR) pudo establecerse gracias a Cheadle en el año 1889, es un criterio mayor y manifestación tardía de la FR, que continúa afectando a un número considerable de niños en el mundo entero, pese a contar con la antibioticoterapia efectiva contra el estreptococo

AUTORES:

AMADI, MARÍA ADELINA

Sala 3 de Internación Clínica Pediátrica
Hospital de Niños H.I.A.E.P.
"Sor María Ludovica" La Plata

GAREIS, MARÍA TERESITA

Consultorios Externos
Hospital de Niños H.I.A.E.P.
"Sor María Ludovica" La Plata

ORLANDI, MARINA

Sala 3 de Internación Clínica Pediátrica
Hospital de Niños H.I.A.E.P.
"Sor María Ludovica" La Plata

PÉREZ, FEDERICO ERNESTO

Sala 3 de Internación Clínica Pediátrica
Hospital de Niños H.I.A.E.P.
"Sor María Ludovica" La Plata

GOLDARACENA, PABLO XAVIER

Sala 3 de Internación Clínica Pediátrica
Hospital de Niños H.I.A.E.P.
"Sor María Ludovica" La Plata

Correspondencia:

maamadivesiroglos@gmail.com

beta hemolítico (EBH)^{1,2}. Es la causa más común de corea aguda adquirida en la infancia y es el primer diagnóstico que se debe considerar en un niño con corea generalizada de inicio agudo².

La FR se produce por una respuesta inmune retardada ante una faringitis aguda por el EBH. Las manifestaciones clínicas y su severidad dependen de la susceptibilidad genética de cada individuo, de la virulencia del organismo infectante y del medio ambiente.

La infección faríngea inicia con la invasión del tracto respiratorio superior por parte del EBH. Después de un período de incubación de 2 a 4 días, inicia una respuesta inflamatoria aguda caracterizada por 3 a 5 días de dolor de garganta, fiebre, malestar general y cefalea. Solo un pequeño porcentaje de los pacientes que no han sido tratados apropiadamente desarrollarán FR dos o tres semanas después de que ha pasado la faringitis aguda. El uso apropiado de la penicilina durante la enfermedad acorta los días de síntomas y signos, reduce el riesgo de FR en un 90% y evita que el paciente se convierta en reservorio. Las infecciones de piel por el EBH no conducen a FR.

La CS se presenta en 10-30% de los casos y se caracteriza por movimientos involuntarios de la cara y los miembros, debilidad muscular, trastornos del lenguaje y renquera. Los movimientos involuntarios y la debilidad muscular pueden estar presentes en solo un lado del cuerpo (hemicorea). Los niños presentan trastornos psicológicos, especialmente trastorno obsesivo compulsivo, labilidad emocional, hiperactividad, irritabilidad y regresión en el comportamiento. Es una manifestación tardía que, a veces, es el único signo de FR. El período de latencia es de varios meses. Puede recurrir hasta en un 32% de las veces, por lo que no se sabe si son exacerbaciones de las manifestaciones neurológicas o nuevos ataques de FR³.

CASOS CLÍNICOS

Paciente número 1:

Niña de 13 años que inicia sintomatología una semana antes de la consulta, con dificultad en la marcha y movimientos anormales de los cuatro miembros, y alteraciones del lenguaje acompañados de enuresis, alucinaciones auditivas y visuales. Como antecedente importante presentó siete días previos faringoamigdalitis aguda sin tratamiento. No presenta familiares con corea.

Examen neurológico: paciente atenta, bradipsíquica, con respuestas coherentes dificultosas debido a la presencia de disartria y disquinesias orofaciales. Cuello en hiperextensión con movimientos rotatorios espasmódicos de la cabeza; movimientos atetósicos en manos y coreicos en miembros superiores e inferiores que impedían la bipedestación y la marcha. Electroencefalograma normal. Resonancia nuclear magnética (RNM) de encéfalo con gadolinio normal. Ecocardiograma: insuficiencia mitral leve con insuficiencia aórtica mínima y función ventricular normal.

Resto del examen físico normal. Estudios de laboratorio: como dato positivo se destaca antiestreptolisina (ASTO) 735 UI/L, resto de los análisis dentro de parámetros normales. Con diagnóstico de CS y carditis reumática inicia tratamiento con penicilina G benzatínica 1.200.000 unidades cada 21 días intramuscular (IM); ácido valproico 1200 mg/día. Se observa mejoría clínica y se otorga alta hospitalaria a los 21 días de internación. Continúa en seguimiento con servicio de neurología, reumatología y cardiología.

Actualmente, a 4 años del diagnóstico, la paciente se encuentra sin síntomas neurológicos pero ha abandonado el seguimiento cardiológico.

Paciente número 2:

Niña de 8 años de vida que ingresa por movimientos involuntarios en todo el cuerpo.

El cuadro clínico había iniciado hacía quince días con inquietud, irritabilidad, agresividad, labilidad emocional (siendo su maestra la primera en advertir dichos cambios), dificultad para vestirse y movimientos involuntarios rítmicos en miembros superiores, a predominio de miembro superior derecho (que disimulaba agarrándose la mano), miembro inferior derecho y cabeza. Sin antecedentes familiares de corea, madre epiléptica. Refiere haber cursado faringoamigdalitis no tratada en días previos.

Al ingreso, la paciente se hallaba en regular estado general, lúcida, inquieta, con movimientos coreicos, intermitentes, a predominio de miembro superior derecho; sin afectación en la marcha. Como dato positivo para destacar se auscultaba soplo sistólico audible en mesocardio sin irradiación a axila o espalda. Se realizan los siguientes estudios complementarios. EEG: abundantes ondas lentas delta, hipervoltadas, rítmicas en aéreas cerebrales posteriores, con ocasional generalización y ondas agudas intercalas; RNM de encéfalo normal. Ecocardiograma: dilatación leve de cavidades izquierdas, insuficiencia mitral moderada y motilidad de ventrículo izquierdo conservada. Hisopado de fauces positivo para EBH grupo A, ASTO 648 UI/L. Resto de los estudios de laboratorio normales.

Con diagnóstico de CS y carditis reumática inicia tratamiento con penicilina G benzatínica 1.200.000 unidades cada 21 días intramuscular (IM) y ácido valproico 20 mg/kg/día. Se observa mejoría clínica y se otorga alta hospitalaria a los 14 días de internación. Continúa bajo seguimiento interdisciplinario.

Actualmente sin síntomas neurológicos, último ecocardiograma a 4 años del diagnóstico presenta insuficiencia mitral leve con dilatación leve de aurícula izquierda e insuficiencia tricúspide mínima.

Paciente número 3:

Niño de 10 años de edad que ingresa por presentar movimiento involuntarios que comprometen las manos y miembros superiores, boca y lengua, de una semana de evolución. Comenzó hace una semana con dificultad en la escritura y para caminar. Además balbucea y siente temblores en la boca. Como antecedente de importancia hace diez días presentó fiebre y odinofagia, sin consulta médica. No presenta antecedentes familiares de corea.

Al examen físico presenta como dato positivo movimientos involuntarios en miembros superiores e inferiores a predominio de hemicuerpo derecho, que le impiden escribir, movimientos orales y linguales y disartria. Examen cardiovascular: soplo sistólico en mesocardio.

Se realizan los siguientes estudios: ASTO 871 UI/L, ERS 46 mm en la primera hora, hisopado fauceal positivo para EBH grupo A; ecocardiograma: insuficiencia tricúspide leve, insuficiencia mitral leve e insuficiencia aórtica mínima. RNM de encéfalo normal. Se indica tratamiento con penicilina benzatínica 1.200.000 UI IM cada 21 días, ácido valproico 30 mg/kg/día cada 8 h, ácido acetilsalicílico 500 mg cada 6 h y omeprazol 20 mg/día y reposo en cama. Con buena evolución y mejoría clínica, se otorga alta hospitalaria. Continúa en seguimiento ambulatorio con servicio de cardiología y reumatología.

DISCUSIÓN

La CS presenta una prevalencia de alrededor del 10%-30% en pacientes que padecen FR. Ocurre entre cinco meses a un año posteriores a padecer una infección faríngea por EBH, pudiendo ser la única manifestación de FR (criterio suficiente para diagnosticarla) y constituirse en el único marcador de carditis¹⁻⁴. Afecta igualmente a ambos sexos antes de la pubertad y en una relación 2-3/1 mujer/varón luego de la adolescencia, lo que sugiere factores hormonales en su patogenia, así como también genéticos y ambientales¹⁻⁴.

De patogenia inmune, mediada por anticuerpos contra la proteína M de la pared del estreptococo, que reaccionan en forma cruzada contra los núcleos de la base o los circuitos ganglio-tálamo-corticales^{5,6}.

Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por la presencia de hipotonía, movimientos involuntarios de inicio abrupto, brusco, irregular y rápido, no estereotipados, preferentemente de cara y extremidades, de comienzo unilateral que se generalizan. Dichos movimientos son precedidos, en un tiempo que varía entre quince días a un mes, por alteraciones psiquiátricas caracterizadas por cambios del comportamiento con labilidad emocional, irritabilidad y psicosis¹⁻⁶.

El diagnóstico de corea es clínico y se basa en la semiología; en cuanto a la etiología, si bien la CS es la más frecuente, deberían descartarse Lupus Eritematoso Sistémico, enfermedad de Wilson, tumores de núcleos de la base, accidente cerebrovascular, drogas, como otros posibles diagnósticos^{2,4}.

A fin de confirmar la etiología estreptocócica para EBH de los grupos A, C y G, debemos realizar en todos los casos hisopado de fauces (positivo en menos del 15% de las CS), velocidad de eritrosedimentación (ERS), antiestreptolisina-O (ASTO) y AntiDNasa B; la primera frecuentemente normal al momento del diagnóstico, y la segunda elevada hasta un año posterior al padecimiento. También pueden solicitarse anticuerpos contra los núcleos subtalámicos y caudado (ABGA ELISA), exámenes no disponibles en nuestro medio⁶. Los estudios de neuroimagen pueden mostrar en algunos casos aumento del tamaño de los núcleos de la base en la resonancia magnética e hipermetabolismo estriatal con hiperperfusión en los núcleos basales^{2,6-8}.

La corea frecuentemente se autolimita; cuando es invalidante, el tratamiento debe incluir medicación para los movimientos involuntarios (ácido valproico, carbamazepina) y demás manifestaciones neuropsiquiátricas (haloperidol, risperidona, inhibidores de la recaptación de serotonina), debiendo tratarse y prevenirse nuevas infecciones por EBH con penicilina G benzatínica^{2,4}.

A pesar de contar con los medios para tratar efectivamente las faringitis estreptocócicas, esta complicación neurológica tardía de la fiebre reumática, que en la mayoría de los casos va acompañada de carditis, sería fácilmente evitable realizando un diagnóstico etiológico y tratamiento oportuno de las mismas⁹.

No solamente el grupo A del estreptococo sería responsable de la patogenia, sino también los grupos C y G, lo que obligaría también a su tratamiento¹⁰.

Presentamos tres casos de pacientes con FR, que ocurrieron en el lapso de dos años (entre 2014-2018) en nuestro hospital, cuyo único motivo de consulta fue la presencia de movimientos involuntarios y trastornos psiquiátricos. Es nuestro objetivo advertir a la

comunidad médica sobre la importancia de la prevención primaria de la Fiebre Reumática a través de la indicación oportuna del hisopado de fauces y el tratamiento precoz y adecuado de las faringitis estreptocócicas a fin de prevenir la FR (carditis primaria o sus recidivas) y la CS, afección muchas veces invalidante¹¹.

Si bien el número de pacientes de nuestra muestra es escaso, debemos tener en cuenta que la CS es una enfermedad poco frecuente, y el hecho de haber asistido a tres niños en el lapso de dos años en un hospital pediátrico nos alerta sobre el probable crecimiento del número de pacientes con FR.

Tal como la literatura previamente citada lo indica:

- Prevalece en las mujeres en edad puberal y en varones prepuberales.
- Fue el único marcador de carditis con valvulopatía.
- No existió el antecedente de reumatismo articular agudo.
- Fue confirmada la etiología estreptocócica por cultivos de fauces y ASTO elevada en los tres pacientes.
- En todos los casos la corea fue precedida por trastornos psiquiátricos.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Bonthius DJ, Karakay B. Sydenham's chorea: not gone and not forgotten. *Semin Pediatr Neurol.* 2003;10(1):11-9.
2. Vásquez-Builes, S., Correa-Roldan, M. C., Rojas-Gallego, I. C., Tieck, M. P., Díaz-Silva, G. A. Corea de sydenham: revisión práctica de la literatura actual. *Revista Mexicana de Neurociencia.* 2018;19(1):56-67.
3. Díaz-Grez, F., Lay-Son, L., & Vidal-González, P. Sydenham's chorea. A clinical analysis of 55 patients with a prolonged follow-up. *Revista de neurología.* 2004;39(9):810-815.
4. Binotto, M. A., Guilherme, A. C., Tanaka. "Rheumatic fever." *Images in paediatric cardiology.* 2002;4(2):12-31.
5. Mas Romero C. Fiebre reumática, Consenso nacional 2005. *Rev. costarric. cardiol.* 2005;7:59-62.
6. Gamboa R. Fiebre Reumática. En: Centro Editor de La Fundación Favalaro. *Medicina de Branco Mautner.* Buenos Aires, Argentina; 1998. p. 637-644.
7. Church A.J., BSc; Cardoso F., Ph D; Dale R.C. Anti-basal ganglia antibodies in acute and persistent Sydenham's chorea. *Neurology.* 2002;59:227-231.
8. Texeira A. L. Psychosis following acute Sydenham's Chorea. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2007;16(1):67-69.
9. Antón Lopez J, Mosquera A J. Rheumatic fever and poststreptococcal reactive arthritis. *Pediatría Integral.* 2017;XXI(3):196
10. Lopardo DH, Ruvinsky S, Bologna R. Faringitis por Estreptococos de los Grupos C y G: Se tratan o no se tratan *Medicina Infantil.* 2014;XXI(1): 37-41.
11. Gewitz, M. H., Baltimore, R. S., Tani, L. Y., Sable, C. A., Shulman, S. T., Carapetis, J., & Mayosi, B. M. Revision of the Jones Criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2015;131:1806-1818.