

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VII

Settembre 2004

numero 8

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Corea di Sydenham

di B. Boseggia, El. Milanese, D. Marini, M. Molesini, S. Ganzarolli.

Ospedale Civile Maggiore - Sezione di Pediatria, Università degli studi di Verona

Sydenham's Chorea: a Case Description

Key words: Sydenham's chorea, Clinical presentation, Therapy

Summary: *An 11-year-old girl presented with a rapid onset of asymmetric chorea movements. Haloperidol was effective in controlling the chorea, and antibiotics were given for secondary prevention. Sydenham's chorea is a manifestation of rheumatic fever and occurs after a throat infection by group A streptococci. The disease consists of a combination of choreic movements, hypotonia and emotional instability. The clinical course can be quite diverse. Improvement usually occurs over a period of several months, although a significant proportion of patients show very slow improvement. Treatment options are discussed.*

INTRODUZIONE

La Corea di Sydenham o Corea reumatica è la forma più comune di corea acquisita nell'infanzia. Colpisce soprattutto bambini con una età compresa tra i 5 e i 15 anni, con un rapporto maschi-femmine di 1:2. E' caratterizzata da movimenti involontari, non stereotipati, aritmici e può essere associata ad altre forme di disturbi neurologici come ipotonia e disordini comportamentali¹. Può apparire come una manifestazione isolata di malattia reumatica oppure precedere o accompagnare un attacco acuto in associazione agli altri criteri².

CASO CLINICO.

Ragazzina di 11 anni che giunge alla nostra osservazione perché dal giorno precedente presenta movimenti involontari all'arto superiore dx, difficoltà all'eloquio e alla deambulazione. La mamma riferisce un episodio di iperpiressia (40°C) e poliartralgia due mesi prima dell'esordio di questa sintomatologia; la settimana prima, inoltre, la ragazza aveva presentato annebbiamento alla vista e difficoltà nella scrittura, evento poi risoltosi spontaneamente. In pronto soccorso pediatrico esegue Tac encefalo risultata negativa e visita neurologica. Viene ricoverata per sospetta Corea di Sydenham.

ESAME OBIETTIVO.

La paziente era in buone condizioni generali. All'esame neurologico: bambina sveglia, reattiva, orientata nel tempo e nello spazio. Fasia conservata, a tratti disturbata e incomprensibile. Non apparenti deficit dei nervi cranici. Non apparenti deficit di forza ai quattro arti; sensibilità conservata. Riflessi osteotendinei: patellare dx scattante; sx non evocabile; non evocabili i restanti riflessi. Babinsky negativo. Riflessi cutanei e addominali presenti. Stereognosi presente. Non slivellamento degli arti superiori a occhi aperti e chiusi; in Romberg oscilla a occhi chiusi. Riflessi cerebellari conservati. Marcia normoeseguita ad occhi aperti e chiusi, sulle punte e sui talloni. Durante la visita si notano movimenti estrinseci a piccolo raggio a carico dell'arto superiore dx. Presenza di grimaces facciali e movimenti continui di aggiustamento posturale di capo e collo. Movimenti di prensione finalizzati normoeseguiti. Segno "del mungitore" e "della pronazione" positivi a dx.

Esami ematochimici e microbiologici

Si evidenzia un lieve aumento degli indici di flogosi. Titolo antistreptolisine O: 1350 UI/ml, tampone faringeo positivo per Streptococco Pyogenes Beta Emolitico di gruppo A.

Ecocardiogramma e visita cardiologica

Soffio sistolico 1/6 sul focolo mitralico, valvola mitrale con lembi lievemente ispessiti e lieve insufficienza mitralica a verosimile eziologia reumatica. Efficienza contrattile nella norma.

RMN encefalo

Nulla di rilevante a carico delle strutture encefaliche. EEG negativo. Visita oculistica e valutazione del fundus oculi negativa.

DECORSO CLINICO E TERAPIA

La bimba ha eseguito terapia antibiotica con Amoxicillina + Acido Clavulanico, Aloperidolo 0.2%, Prednisone per os. La terapia steroidea è stata iniziata e rapidamente sospesa per il trattamento dall'insufficienza mitralica da cardite reumatica.

Ha iniziato trattamento profilattico con Benzatin Penicillina G 1.200.000 UI i.m. a due settimane dalla dimissione e che eseguirà ogni mese per i prossimi 5 anni.

Il trattamento si è rivelato efficace nel miglioramento della malattia. Dopo un mese e mezzo di terapia si è cercato di ridurre la dose di Aloperidolo, ma per il ricomparire delle manifestazioni coreiche soprattutto all'arto superiore dx si il dosaggio è stato di nuovo riaumentato.

DISCUSSIONE

Al pari della malattia reumatica l'incidenza della Corea di Sydenham sembra essere in calo, anche se vengono segnalati degli outbreak ³⁻⁵ non solo nei paesi in via di sviluppo ^{4,5}. La patogenesi è di solito collegata a una disfunzione biochimica del nucleo caudato e subtalamico in risposta all'infezione streptococcica, con un meccanismo di tipo autoimmunitario ^{6,7}. La maggior parte dei pazienti con la Corea di Sydenham presenta anticorpi antineuronali che si sviluppano in risposta alla infezione streptococcica. Gli anticorpi antineuronali cross reagiscono con il citoplasma dei neuroni del nucleo caudato e subtalamico. La lesione iniziale, da risposta autoimmunitaria, sembra essere di tipo vasculitico⁸ con infiltrazione cellulare della sostanza grigia e determina uno sbilanciamento del sistema dopaminergico e colinergico con iperreattività dopaminergica responsabile dei movimenti coreici ⁹.

La terapia della corea di Sydenham non è codificata e numerosi sono i farmaci che sono stati provati, in studi clinici non randomizzati, con una funzione prevalentemente sintomatica ¹⁰⁻²¹. In particolare l'alooperidolo, la carbamazepina, e l'acido valproico sono quelli che trovano maggiore consenso. Segnalazioni sporadiche di efficacia riguardano anche l'uso del fenobarbital, della clonazepam, della reserpina e degli steroidi. Nell'unica esperienza clinica controllata preliminare pubblicata su pochi pazienti con sintomatologia ossessivo-compulsiva (che spesso si accompagna alla corea) e tics le immunoglobuline e la plasmateresi sono risultate più efficaci del placebo nel controllo della sintomatologia ²².

Bibliografia

- 1) Swedo SE, Leonard HL, Schapiro MB, et al. Sydenham's chorea: physical and psychological symptoms of St Vitus dance. *Pediatrics* 1993;91:706-713
- 2) Eshel G, Lahat E, Azizi E, Gross B, Aladjem M. Chorea as a manifestation of rheumatic fever - a 30 year- survey (1960-1990). *Eur J Pediatr* 1993;152:645-646
- 3) Goldenberg J, Ferraz MB, Hilario MO, Fonseca AS, Bastos W, Sacchetti S. Increase in incidence of Sydenham's Corea in San Paulo, Brazil. *J Trop Ped* 1993;39:47-49
- 4) Ryan M, Antony JH, Grattan-Smith PJ. Sydenham's chorea: a resurgence in the 1990s? *J Paediatr Child Health*. 2000;36(1):95-6.
- 5) Korn-Lubetzki I, Brand A. Sydenham's chorea in Jerusalem: still present. *Isr Med Assoc J*. 2004;6(8):460-2.
- 6) Loiselle CR, Singer HS. Genetics of childhood disorders: XXXI. Autoimmune disorders, part 4: is Sydenham chorea an autoimmune disorder? *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2001;40(10):1234-6.
- 7) Churg AJ, Dale RC, Giovannoni G. Anti-basal ganglia antibodies: a possibile diagnostic utilità in idiopathic movement disorders? *Arch Dis Child* 2004;89:611-614
- 8) Ryan MM, Antony JH. Cerebral vasculitis in a case of Sydenham's chorea. *J Child Neurol*. 1999;14(12):815-8.
- 9) Naidu S, Narasimhachari N. Sydenham's chorea: a possible presynaptic dopaminergic dysfunction initially. *Ann Neurol* 1980;8:445-447
- 10) Tierney MR, Kaplan S. Treatment of Sydenham's chorea. *Am J Dis Child* 1965;109:408-411.
- 11) Axley J. Rheumatic chorea controlled with haloperidol. *J Pediatr* 1972;81: 1216-1217.
- 12) Shenker DM, Grossman HJ, Klawans HL. Treatment of Sydenham's chorea with haloperidol. *Dev Med Child Neurol* 1973;15:19-24.
- 13) Dornaus C, Jacob C, Kiss MH, Oselka GW. Treatment of Sydenham's chorea with haloperidol. *Rev Paul Med* 1984;102:81-83.
- 14) Artigas Pallares J, Lorente Hurtado I. Utilización de la carbamazepina en la coreoatetosis paroxística y en la corea de Sydenham. *An Esp Pediatr* 1989;30:41-44.
- 15) Roig M, Montserrat L, Gallart A. Carbamazepine: an alternative drug for the treatment of nonhereditary chorea. *Pediatrics* 1988;82:492
- 16) Harel L, Zecharia A, Straussberg R, Volovitz B, Amir J. Successful treatment of rheumatic chorea with carbamazepine. *Pediatr Neurol* 2000;23:147-151.
- 17) McLachlan RS. Valproic acid in Sydenham's chorea. *Br Med J* 1981;283:274-275.
- 18) Alvarez LA, Novak G. Valproic acid in the treatment of Sydenham's chorea. *Pediatr Neurol* 1985;1:317-319.
- 19) Daoud AS, Zaki M, Shakir R, Al Saleh Q. Effectiveness of sodium valproate in the treatment of Sydenham's chorea. *Neurology* 1990;40:1140-1141.
- 20) Cuellar Alvarenga R, Aronne E, Fotin I, et al. Haloperidol versus sodium valproate in the treatment of Sydenham's chorea: clinical follow-up of 24 patients. *Acta Neuropediatrica* 1997;9:29-37.
- 21) Pena J, Mora E, Cardozo 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 Neuro-Psiquiatr* 2002;60:374-7
- 22) Perlmutter SJ, Leitman SF, Garvey MA, Hamburger S, Feldman E, Leonard HL, Swedo SE Therapeutic plasma exchange and intravenous immunoglobulin for obsessive-compulsive disorder and tic disorders in childhood. *Lancet* 1999;354(9185):1153-8.