

MeB – Pagine Elettroniche

Volume X

Marzo 2007

numero 3

CASI INDIMENTICABILI

Una ragazza a scatti

Domenica Giglia

Scuola di Specializzazione, Clinica pediatrica IRCCS Burlo Garofolo, Trieste

M. è una ragazza di 14 anni che giunge in PS poiché da 2-3 gg presenta movimenti involontari all'arto superiore destro, con impossibilità di controllo, assenti però durante il sonno; a essi si associa solo da qualche ora anche difficoltà nell'eloquio.

Non sono segnalati eventi patologici significativi, non ha mai presentato prima d'ora questi disturbi, non presenta disturbi della coscienza, né cefalea. All'esame neurologico si osserva la presenza di movimenti continui involontari di tipo coreico, che interessano l'emilato destro, ma soprattutto l'arto superiore a livello distale, sono movimenti di tipo pronosupinazione/flesso-estensione ai quali si associano movimenti volontari di mascheramento. Se M. chiude gli occhi i movimenti si riducono, ma non cessano. Non sono presenti altri segni neurologici, i ROT sono vivaci, non c'è deficit dei nervi cranici, ma vi è una certa ipotonia muscolare e inoltre si evidenzia una certa instabilità emotiva con facilità al pianto.

M. ci racconta che l'ultimo episodio infettivo che ricorda risale a 6 mesi prima: una faringite, ma in quell'occasione non ha assunto alcun farmaco (la famiglia è contraria alla medicina tradizionale; la ragazza non è stata vaccinata).

Durante il ricovero vengono eseguiti i seguenti esami: emocromo, VES, PCR, dosaggio delle immunoglobuline, TSH, FT3, FT4, C3, C4, LE test, ANA, Anti-DNA, Ab anti-Borrelia, c-ANCA, p ANCA, tutti nella norma, mentre il TAS è di 1139 UI/ml (v.n. < 200) e il tampone faringeo per ricerca SBEGA presenta *Streptococcus pyogenes* in rare colonie.

L'obiettività articolare è negativa, così pure l'obiettività cardiaca, ma l'ECG mostra un apparente ingrandimento atriale destro, e l'ecocardiogramma, che è stato eseguito con difficoltà per il persistere dei movimenti involontari, rivela una lieve insufficienza mitralica (grado 1), esito di cardite. A questo punto la presenza di esiti di cardite, la marcata elevazione del TAS depongono per una sintomatologia neurologica secondaria a corea reumatica.

Si avvia pertanto trattamento con l'ASA 80 mg/kg/die, valproato di Sodio 20mg/kg/die e diaminocillina 1200000 U per i.m.

Ma M. si rifiuta di assumere la terapia finché non sarà arrivata la mamma.

Nonostante l'uso dei farmaci, i movimenti involontari continuano, per cui si aumenta la dose del valproato di sodio, con difficoltà di compliance poiché i genitori della ra-

gazza usualmente fanno uso di farmaci omeopatici e si dichiarano contrari all'utilizzo di un farmaco definito da loro "antiepilettico".

Dopo qualche giorno la paziente riferisce un miglioramento soggettivo della sintomatologia, in realtà i movimenti involontari persistono e sono accentuati dallo stato emozionale, ma in effetti la scrittura comincia a migliorare. Al VI gg di terapia c'è un miglioramento della prensione e della coordinazione, ma M. non riesce ancora a bere utilizzando il braccio destro, tuttavia a questo punto la mamma esprime il desiderio di portare a casa M. e di interrompere la terapia farmacologica per servirsi di metodiche alternative: massaggi, fitoterapia, ecc.

M. viene rivista dopo qualche giorno, la madre riferisce che assume regolarmente il Depakin; la motricità involontaria si è ridotta ma il disturbo è ancora presente e piuttosto invalidante. Al controllo successivo malgrado il miglioramento dell'obiettività clinica il dosaggio plasmatico dell'acido Valproico risulta essere di 0 microgrammi/ml, per cui si desume

che M. non ha più assunto regolarmente il Depakin.

Si ribadisce ai genitori la necessità di eseguire la terapia profilattica di eventuali ricadute infettive da SBEGA con Diaminocillina ogni quattro settimane e l'opportunità di continuare un trattamento sintomatico che controlli e riduca i sintomi neurologici.

Speriamo di averli convinti!

COMMENTO

La COREA DI SYDENHAM fa parte dei criteri maggiori di Jones per la diagnosi di malattia reumatica; in genere insorge molto più tardivamente rispetto alle altre manifestazioni (anche dopo alcuni mesi dall'infezione streptococcica), si verifica nel 10-15% dei pazienti con malattia reumatica acuta. Tale complicità è dovuta alla reazione immunologica contro il tessuto cerebrale umano che presenta antigeni cross-reagenti con gli antigeni dello streptococco.

I movimenti coreoatetici possono cominciare in modo insidioso ed isolato dando origine spesso ad un atteggiamento goffo e ad un peggioramento della scrittura; possono essere interessate tutte le quattro estremità o ci può essere un interessamento monolaterale. Le manifestazioni cliniche comprendono: contrazioni irregolari dei muscoli delle braccia mentre stringono le mani dell'esaminatore, tipo movimenti di mungitura, alla protrusione della lingua si osservano movimenti vermicolari; i movimenti coreici sono intensificati dallo stress e scompaiono con il sonno. Spesso si riscontra labilità emotiva e il linguaggio diventa incomprensibile.

La sintomatologia scompare in un periodo variabile da qualche settimana a qualche mese, raramente può recidivare.

Poiché la corea spesso si presenta come una manifestazione isolata dopo la risoluzione della fase acuta della malattia, non sono indicati i FANS, mentre sono utili farmaci come l'alo-peridolo o la clorpromazina dato che contrastano l'aumentata attività dopaminergica. Un'alternativa valida è l'acido valproico, che da studi recenti risulta essere il farmaco di prima scelta, poiché induce un rapido miglioramento della sintomatologia, con scarsi effetti collaterali. Poiché la corea di Sydenham rappresenta una malattia postinfettiva-autoimmune, nei casi più gravi sono stati adoperati i corticosteroidi, con risultati peraltro solo parziali; anche l'uso delle immunoglo-

buline ad alte dosi risulta essere controverso e non formalmente raccomandato. Alcune singole esperienze non controllate avrebbero dimostrato un parziale miglioramento della sintomatologia.

La terapia della Corea comporta infine la necessità di una prevenzione secondaria delle infezioni, con iniezioni di diaminocillina 1200000 U ogni 3-4 settimane per almeno 5 anni dall'ultimo episodio di infezione streptococcica. All'incirca il 20% dei pazienti con "corea pura" che non vengono messi in profilassi antibiotica sviluppano una cardiopatia reumatica entro 20 anni.

