

## ANÁLISIS CLÍNICO Y EXPERIENCIA TERAPÉUTICA DE LA COREA EN PEDIATRÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE MARACAIBO.

María Gabriela Jiménez Méndez (1), Fátima María Correia-F (2),  
Freda Hernández de París (3), Laura Calzadilla (4), Gabriela Ríos (4)

Recibido: 15/9/2014  
Aceptado: 15/12/2014

### RESUMEN

Las causas más frecuentes de corea adquirida en la infancia son la reumática y la lúpica, siendo muchas veces un diagnóstico de exclusión frente a muchas posibles enfermedades

**OBJETIVO:** Conocer las características clínicas, y la evolución posterior al tratamiento de niños con corea.

**MÉTODOS:** Estudio observacional, descriptivo, tipo serie de casos que incluyó 9 niños entre 0 y 15 años con diagnóstico de corea, que consultaron al servicio de Neuropediatría del Hospital Universitario de Maracaibo entre Enero 2009 y Enero 2013.

**RESULTADOS:** La corea predominó en niñas (proporción 2:1), restringidas al grupo de escolares y adolescentes, 44% corea reumática, 22% puras, 11% lúpicas, 11% asociadas a parálisis cerebral infantil coreo-atetósica y un caso 11% de enfermedad de Huntington infantil. Todos los pacientes presentaron manifestaciones psiquiátricas en grado leve a moderado, 44% pacientes recibieron valproato, 22% carbamazepina en monoterapia, el resto tratamiento combinado 22% valproato y carbamazepina, 22% carbamazepina y haloperidol; la duración del tratamiento entre 3 y 14 meses, con evolución favorable en la mayoría de los casos.

**CONCLUSIONES:** La presentación clínica de los casos no difiere de los documentados en la literatura. La corea reumática es la más frecuente siendo precedida por infección faríngea; en forma general responden bien al tratamiento convencional siendo más eficiente el valproato con menos efectos secundarios en monoterapia o combinado. La enfermedad de Huntington es extremadamente infrecuente en forma general y aún más en la infancia, sin embargo, el estado Zulia es una zona endémica de la patología por lo que debe considerarse ésta posibilidad diagnóstica.

**Palabras Clave:** trastornos de movimiento, corea, niñez, clínica y evolución.

### CLINICAL ANALYSIS AND THERAPEUTIC EXPERIENCE IN CHILDHOOD CHOREA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE MARACAIBO.

### SUMMARY

The most common causes of acquired chorea in childhood are rheumatic pathologies and systemic lupus eritematosus, often being a diagnosis of exclusion against many possible diseases.

**OBJECTIVE:** To determine clinical characteristics and post-treatment evolution of children with chorea.

**METHODS:** An observational, descriptive study, case series type, which includes 9 children between 0 and 15 years with chorea, which attended the department of pediatric neurology at the University Hospital in Maracaibo between January 2009 and January 2013.

**RESULTS:** Chorea predominated in girls (ratio 2; 1), restricted to the group of schoolchildren and adolescents, 44 % rheumatic chorea, 22 % pure, 11% lupic, 11% associated with choreo-athetoid cerebral palsy, in one case (11%) Huntington's disease; all presented mild to moderate psychiatric manifestations, 44 % patients received valproate or carbamazepine: 22 % as monotherapy, the rest (22 %) as combination therapy, 22 % carbamazepine and haloperidol; the duration of the treatment was between 3 and 14 months with a very favorable response in most cases.

**CONCLUSIONS:** The clinical presentation of the cases is not different to those documented in the literature. Rheumatic chorea is the most frequent, preceded by pharyngeal infection. It generally responds well to conventional treatment. The most efficient and with fewer side effects drug is valproate. Huntington's disease is extremely rare in general and even more in childhood; however, the state of Zulia is an endemic area for this disease so this diagnostic possibility should be considered

**Key Words:** movement disorders, Chorea, childhood, clinical and evolution.

### INTRODUCCIÓN

La incidencia y prevalencia de los Trastornos del Movimiento (TM) en el niño han sido poco estudiadas (1). En la literatura pediátrica es poca la atención prestada a los TM

(2). Los factores que determinan el predominio de unos tipos de TM en el niño frente al adulto y su distribución según el sexo son desconocidos, pero probablemente se deben al proceso de maduración de neurotransmisores y de las estructuras implicadas en el complejo proceso del movimiento (1). Estos TM tienen, en general, un sustrato anatómico común, los núcleos de los ganglios basales. Aunque son una manifestación característica de las enfermedades que afectan de forma primaria a estas estructuras, una gran variedad de enfermedades neurológicas y sistémicas que alteran el funcionamiento de los ganglios basales pueden manifestarse o presentarse a lo largo de su evolución con diferentes tipos de movimientos anormales (3,4).

Probablemente, el aspecto más importante para llegar al diagnóstico consista en identificar de forma correcta el tipo de movimiento anormal que presenta el paciente (2); los cuales

- (1) Especialista en Puericultura y Pediatría. Neurólogo Pediatra. Universidad del Zulia
- (2) Especialista en Puericultura y Pediatría Universidad del Zulia. Hospital Universitario de Maracaibo
- (3) Neuropediatra, Jefe del Servicio de Neuropediatría Hospital Universitario de Maracaibo
- (4) Neuropediatra. Adjunto del Servicio de Neuropediatría, SAHUM, Maracaibo

#### AUTOR CORRESPONSAL:

María Gabriela Jiménez Méndez. Celular: 0414-6170727  
E-mail: mariagabriellajimenezmendez@gmail.com,  
mariagabriellajimenez@hotmail.com

pueden dividirse en tres grandes grupos: Síndromes rígido-hipocinéticos, las discinesias, y otros movimientos anormales tales como las sincinesias o movimientos en espejo (3), por tanto se excluyen las epilepsias y el síndrome cerebeloso que siendo movimientos involuntarios no entran en el contexto de los TM al tener una fisiopatología diferente.

En pediatría se estima una prevalencia del 0,6 al 2% como motivo de consulta, siendo el temblor el trastorno del movimiento funcional más frecuente, seguido de los tics, distonías y mioclonías según la experiencia de Kirsch y Mink, en las unidades de TM pediátricos de las Universidades de Washington y Rochester (5,6).

La corea, palabra de origen griego que significa “danza”, fue descrita por primera vez por Sydenham (CS) en 1696 (7). Puede producirse en el contexto de diversas enfermedades, siendo la etiología más frecuente la forma autoinmune postestreptocócica o una complicación del lupus eritematoso sistémico (LES) (8). Muchas veces es un diagnóstico de exclusión frente a muchas posibles enfermedades tales como: Enfermedad de Wilson, tumor cerebeloso, causas toxicológicas, síndrome antifosfolipídico (9,10), enfermedad de Huntington, corea familiar benigna y encefalitis. Todos estos tipos de corea son muy frecuentes y generalmente pueden descartarse mediante una historia clínica, examen físico metódico y exámenes complementarios. Si no hay evidencia de las enfermedades mencionadas, generalmente se asume como una CS y se indica profilaxis antiestreptocócica.

Los TM en la corea predominan en la porción proximal de las extremidades, cuello, tronco y músculos faciales, pero pueden abarcar otras áreas tales como la musculatura orofaríngea, generando dificultades en la deglución y/o el lenguaje. Se exacerban con la actividad, la tensión o la concentración mental. En los casos leves, la corea es difícil de diferenciar de una actividad motriz normal exagerada o de mioclonus o tics. La corea desaparece o disminuye considerablemente durante el sueño. El balismo es una forma grave de corea; consiste en movimientos extremadamente violentos e incontrolables de gran amplitud de los músculos proximales de las extremidades (11).

La CS es una enfermedad autoinmune y es la causa más común de la corea durante la infancia se debe a la producción de autoanticuerpos que reaccionan contra los ganglios de la base tras una infección respiratoria, en general estreptocócica (12). Es un criterio mayor para el diagnóstico de fiebre reumática (13), caracterizada por inestabilidad emocional, hipotonía muscular y movimientos incoordinados e involuntarios de carácter abrupto, arrítmico, asimétrico no repetitivos que puede ser un simple “no estar quieto” con leve exageración de gestos, una marcha similar a un baile o puede causar una descarga continua de movimientos violentos e incapacitantes.

Con el acrónimo de PANDAS (del inglés, Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcus) se describen los trastornos neuropsiquiátricos (TNP) que resultan de una respuesta autoinmune asociada a la infección por el estreptococos beta hemolítico del grupo A

(GABHS). La CS se considera el prototipo de los trastornos neurológicos causados por respuestas inmunes aberrantes a GABHS. Estos pacientes a menudo presentan síntomas obsesivos compulsivos junto con otras anomalías del comportamiento (14), por lo que, debe considerarse como una posibilidad diagnóstica ante cualquier trastorno del comportamiento acompañado de alteraciones del movimiento, principalmente tics (15).

Dentro de las manifestaciones neuropsiquiátricas del LES figura la corea (15). Esta ha sido descrita en el 3% de los pacientes pediátricos con LES y compromiso del SNC (9,11), siendo extremadamente rara como primera manifestación del LES. La clínica de la corea lúpica es indistinguible de la reumática.

La enfermedad o corea de Huntington (EH) es un trastorno neurodegenerativo, autosómico dominante de penetrancia completa (13), cuyos síntomas se manifiestan habitualmente en la edad adulta (con una media de 40 años) y progresan inexorablemente hasta la muerte del individuo. Sin embargo, desde hace años se conoce la existencia de formas de inicio precoz, juvenil e incluso en lactantes (16,17), La sintomatología característica de la EH consiste en disfunción motora, declive cognitivo y trastornos psicológicos durante un período de 10-15 años hasta el momento de la muerte. En el mundo la cifra promedio es de 6 pacientes por cada 100.000 habitantes; sin embargo, existen comunidades enteras en el continente americano donde la enfermedad es un mal endémico (debido a que la traían consigo los primeros colonizadores), siendo el estado Zulia en Venezuela la zona con el registro más alto del planeta: 700 casos por cada 100.000 habitantes, es decir, una diferencia de 6 a 700 enfermos superando hasta diez veces el promedio mundial. En algunas poblaciones como la de San Luis y Barranquitas en el estado Zulia se registran 2.540 pacientes, según cifras de la Unidad de Genética Médica de la Universidad del Zulia (datos no publicados). Por este hecho y, siendo una zona de alta incidencia, no es descartable la presentación de casos coreicos asociados a EH en niños a pesar de la infrecuencia en la edad pediátrica.

En vista que los trastornos del movimiento en pediatría son infrecuentes ocupando la corea el tercer lugar después de los tics y el temblor esencial, se plantea como objetivo conocer las características clínicas y la evolución terapéutica de los pacientes pediátricos con corea que asisten a la consulta de neurología pediátrica en el hospital universitario de Maracaibo.

## MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, descriptivo tipo serie de casos, con el registro consecutivo de los pacientes pediátricos entre 0 y 15 años, con diagnóstico clínico de corea que consultaron al Servicio de Neuropediatría del Hospital Universitario de Maracaibo entre Enero 2009 y Enero 2013. A todos los pacientes incluidos en el estudio se les realizó una historia clínica completa con información detallada sobre la

historia familiar, forma de presentación, signos y síntomas, evolución clínica, duración, manifestaciones asociadas, se solicitaron exámenes complementarios incluyendo: hemograma, antiestreptolisina O (ASLO), exudado faríngeo, títulos streptozyme, anticuerpos antinuclear (ANA), complemento (C3, C4), Anticuerpos anticardiolipina, ecocardiograma y valoración cardiovascular, PCR, perfil toxicológico y determinación de cobre Resonancia Magnética Cerebral y evaluación genética según el caso.

Estos fueron analizados en relación a género, edad de diagnóstico e inicio de la corea, asociación a trastornos conductuales, tratamiento y evolución clínica.

Los padres, niños y jóvenes fueron informados acerca de la naturaleza y propósito del estudio, obteniéndose el consentimiento informado por escrito de sus representantes en acuerdo con la Declaración de Helsinki II. Se aplicó para el análisis descriptivo de las variables cuantitativas, medidas de tendencia central y dispersión.

Los datos fueron almacenados y procesados con el SPSS versión 20 para Windows. Las variables cualitativas se analizaron mediante la estadística descriptiva usando frecuencias absolutas, medidas de tendencia central y dispersión se aplicó para el análisis descriptivo de las variables cuantitativas. La asociación estadística se determinó mediante la prueba del  $\chi^2$ , y/o el test Exacto de Fischer para las variables cualitativas, para determinar la diferencia significativa tomando un valor de  $p < 0,05$  como estadísticamente significativo. Se determinó la razón de proporcionalidad (Odds Ratio) para establecer la fuerza epidemiológica de relación entre las variables cualitativas principales.

## RESULTADOS

De un total de diecinueve (19) pacientes que cursaron con trastornos del movimiento nueve (9) pacientes cursaron con Corea durante el período de estudio constituyendo un 47,3%. Con un predominio en el género femenino 6/9 sobre el masculino 3/9, con una proporción 2:1 (Ver tabla 1), no se encontró relación estadísticamente significativa, ni riesgo relativo en relación al género y presentar o no corea reumática.

Las edades del grupo de estudio comprendidas entre 9 y 13 años, con una edad media de  $10,62 \pm 1,59$  años, con una distribución etaria restringida a los escolares y adolescentes 6/9 y 3/9 respectivamente, no presentándose coreas en el grupo de lactantes ni prescolares, dos de ellos pertenecientes a la étnia Wayü (ver tabla 1). En relación a la procedencia 8/9 procedían del Estado Zulia, distribuidos: 5/9 del municipio Maracaibo, 1/9 de Bachaquero del municipio Valmore Rodríguez, 1/9 Mara, 1/9 de la Cañada de Urdaneta, y 1/9 del estado Falcón (Tabla 1).

De los nueve casos de corea 4/9 correspondieron a Corea reumática, 2/9 corea idiopática (corea pura) no asociada a fiebre reumática ni lupus y en la que no se encontró otra causa subyacente, 1/9 corea Lúpica, 1/9 parálisis cerebral infantil coreo-atetósica (Corea Mollis para algunos autores) y un caso

Tabla 1: Resumen de las características epidemiológicas de los pacientes pediátricos con corea

	Valores hallados (n=9)
Edad (años)	10,62 $\pm$ 1,59 años
Género	
Femenino	6
Masculino	3
Raza	
Mezclado	7
Wayü	2
Procedencia	
Estado Zulia	8
Municipio Maracaibo	5
Municipio Mara	1
Municipio Valmore Rodríguez	1
Municipio Cañada de Urdaneta	1
Estado Falcón	1
Tipo de Corea	
Corea Reumática	4
Corea Pura	2
Corea Lúpica	1
Corea Mollis	1
Corea de Huntington	1

de corea de Huntington infantil (Tabla 1). Sólo la paciente con diagnóstico de EH presentaba antecedentes de la misma enfermedad (madre, abuelo y tíos paternos), su padre desconocido, procede de Barranquitas, zona endémica con el mayor número de casos de EH, sin embargo se desconoce si el padre presentaba la enfermedad, el resto de los pacientes sin antecedentes de consanguinidad u otro familiar con trastorno del movimiento.

Desde el punto de vista clínico: 5/9 presentaron corea generalizada asimétrica, 3/9 cursaron con hemicorea (2 hemicorea derecha, 1 hemicorea izquierda), 1/9 cursó con estado coreico, la paciente cursaba con corea Mollis y le fue colocado una bomba intratecal de baclofeno la cual debió ser retirada por complicación infecciosa presentando movimientos permanentes e intensos tipo balismo, con perturbación del sueño y necesidad constante de cuidados de enfermería. La intensidad de la corea en la mayoría de los pacientes fue leve 5/9, moderada 2/9, severa 2/9.

Dentro de los hallazgos neurológicos todos los pacientes tuvieron movimientos coreicos de intensidad variable, incoordinación frecuente, 6/9 presentaron el signo del ordeñador y la danza de los tendones, 4/9 lengua camaleónica, 3/9 presentaron disartria habitualmente de leve a moderada e inconstante en el tiempo, fue común la postura anormal de la mano en hiperextensión, con acentuada concavidad dorsal de la mano y los dedos, especialmente al estirar los brazos al frente (mano en cuchara) 3/9, La alteración de la marcha se apreció en dos casos. Dos pacientes cursaban con epilepsia (Tabla 2).

Tabla 2: Resumen de las características clínicas de los pacientes pediátricos con corea

Sexo/ Edad	Tipo de corea	Otras Manifestaciones Asociadas	Exámenes complementarios	Diagnostico definitivo	Tratamiento y evolución
1 F/12 a	Corea Generalizada Asimétrica	Danza de los tendones, Lengua camaleónica, signo del ordeñador	ASLO elevado, frotis faríngeo + para estreptococo $\beta$ hemolítico del grupo A	Corea Reumática	VPA
2 M /13 a	Corea Generalizada Asimétrica	Danza de los tendones, Lengua camaleónica, signo del ordeñador	ASLO elevado, frotis faríngeo + para estreptococo $\beta$ hemolítico del grupo A	Corea Reumática	VPA
3 M /9 a	Hemicorea derecha	Danza de los tendones, Lengua camaleónica, signo del ordeñador	Test de Estreptozime y ASLO +, Ecocardiograma normal	Corea Reumática	CBZ + Benzetacil
4 F /10 a	Hemicorea derecha	Danza de los tendones, signo del ordeñador, disartria	Test de Estreptozime+, ASLO elevado, frotis faríngeo + para estreptococo $\beta$ hemolítico del grupo A Ecocardiograma: carditis	Corea Reumática	VPA evolución favorable
5 F/ 11 m	Hemicorea izquierda	Ataxia, Labilidad emocional, síntomas depresivos	ANA positivo	Corea Lúpica	CBZ evolución favorable
6 M / 9 a	Corea Generalizada Asimétrica	Danza de los tendones, Cambios de conducta	Sin alteraciones de laboratorio	Corea Pura	
7 F/12 a	Status coreico	Disartria, insomnio, epilepsia, inmadurez cognitiva, ataxia	Resonancia Magnética Cerebral anormal	PCI coreoatética	CBZ+ HP
8 F /9 a	Corea Generalizada Asimétrica	Danza de los tendones, Lengua camaleónica, signo del ordeñador, mano en cuchara, disartria, epilepsia, ataxia	Resonancia Magnética Cerebral anormal	Corea Pura	CBZ+ VPA evolución favorable
9 F / 10 a	Corea Generalizada Asimétrica	Distonías, rigidez, dismetría, inmadurez cognitiva, mano en cuchara, disartria	Resonancia Magnética Cerebral anormal	Enfermedad de Huntington	VPA

Todos los pacientes presentaron en grado de leve a moderado manifestaciones psiquiátricas, todos presentaron cambios conductuales, muchos de los cuales eran más preocupantes por los familiares y maestros que el movimiento coreico en sí y que constituyó en el 50% de los casos el motivo de consulta aún cuando los movimientos anormales ya eran evidentes, 5/9 labilidad emocional, 3/9 presentaban inmadurez cognitiva, 2/9 retraimiento, insomnio y otros elementos depresivos, vale la pena destacar un caso anecdótico de una paciente de 9 años, ingresada por abuso sexual y durante la hospitalización se apreciaron las manifestaciones coreicas no pudiendo determinar la edad de inicio de los síntomas y cuyas manifestaciones depresivas no pueden atribuirse de forma absoluta a la corea dado su diagnóstico comórbido (Tabla 3).

Otro caso particular que merece la pena mencionar es una escolar de 9 años con diagnóstico confirmado de EH mediante Reacción de la cadena de la polimerasa (PCR), con genotipo 18/95; es decir un alelo normal de 18 repeticiones CAG (citosina-adenina-guanina) y otro mutado expandido con 95 repeticiones CAG, quien constituye la paciente más joven re-

Tabla 3: Manifestaciones Psiquiátricas de los pacientes con corea

Manifestaciones Psiquiátricas	N
Cambio de conducta	9
Inquietud psicomotora, inatención	5
Labilidad emocional	3
Retraimiento, insomnio y otros elementos depresivos	1
Angustia, crisis de llanto y miedo	1
Oposicionismo	1

portada hasta la fecha en la localidad y en el país cursando además con epilepsia con gran compromiso motor que ameritaba silla de ruedas y ayuda para realizar actividades básicas como comer, cepillarse los dientes.

Desde el punto de vista de la signología reumática, 3 pacientes tenían antecedente de faringoamigdalitis y 1 de infección en piel, el eritema marginado y los nódulos subcutáneos no se observaron en ningún paciente; 2 pacientes presentaron artritis migratoria como criterios mayores de Jones (Tabla 4).

El cultivo del frotis faríngeo fue positivo para el estreptococo  $\beta$  hemolítico del grupo A en 3/4 casos de corea reumática, y negativo en uno de ellos. La antiestreptolisina O (ASO) estaba alterada en los 4 pacientes con corea reumática, La ecocardiografía fue normal en 3 pacientes, uno sólo cursó con carditis, ningún paciente presentó perfil consistente en síndrome antifosfolípido.

Tabla 4: Criterios de Jones presentes en los pacientes con corea Reumática

Criterios de Fiebre Reumática	N (4)
<b>Criterios Mayores</b>	
Carditis	1
Poliartritis	2
Eritema Marginal	0
Nódulos Subcutáneos	0
Corea	4
<b>Criterios Menores</b>	
Fiebre	1
Artralgia	2
Antecedente de fiebre reumática	0
Laboratorio (VSG, PCR, leucocitosis alterados)	4

Seis pacientes recibieron tratamiento con monoterapia 4/9 con ácido valpróico (VPA) y 2 con carbamazepina (CBZ), el resto ameritaron tratamiento combinado por falla terapéutica a la monoterapia 2 VPA y CBZ, 2 CBZ y haloperidol (HP); la duración del tratamiento fue entre 3 y 14 meses, con evolución favorable, excepto la paciente con PCI que mantiene su tratamiento con HP y CBZ por cursar además con epilepsia. Al analizar la evolución de los pacientes posterior al inicio de la terapia farmacológica comparando las diferentes alternativas y combinaciones terapéuticas se observó una evolución favorable y satisfactoria con el ácido valpróico en monoterapia o combinado respecto a los otros fármacos resultando estadísticamente significativo  $p=0,02$  al calcular el chi cuadrado, así mismo una mejor tolerancia por menor efectos colaterales tales como sedación siendo documentado con más frecuencia con la carbamazepina (Tabla 5).

Tabla 5: Evolución de los pacientes pediátricos con Corea tratados con ácido Valpróico

Evolución (satisfactoria)	Tratamiento con Ácido Valpróico		Total
	SI	NO	
	N	N	
SI	6	0	6
NO	1	2	3
Total	7	2	9

Los pacientes se encuentran en seguimiento de forma ambulatoria por la consulta de neuropediatría, no hubo decesos

durante el estudio y hasta la actualidad un solo paciente presentó recurrencia de brote coreico al abandonar de forma abrupta el tratamiento con CBZ a las 5 semanas de haberlo iniciado.

## DISCUSIÓN:

La epidemiología de la CS en nuestro país es desconocida, contando con algunas series locales que no difieren de los resultados de esta serie, en el total de pacientes pediátricos con TM ocupa el segundo lugar precedido por los tics, probablemente existe un subregistro de la entidad, muchos de los cuales son evaluados por Psiquiatría, debido a las manifestaciones conductuales asociadas antes de ser derivados al Neuropediatra.

La mayoría de las investigaciones publicadas establecen relación estacional con la aparición de la corea, sin embargo, en este estudio no es posible establecer dicha relación. El antecedente de cuadros faringoamigdalinos previos, en más de un tercio de los pacientes, destacando la alta positividad del título de ASLO en el ataque inicial (50%) lo que apoya su etiología estreptocócica (18,19). A pesar de que en algunas revisiones previas se habla de una predisposición genética hasta de un 26% en los pacientes de Aron y colaboradores (20) y otros citan hasta 18% de incidencia familiar, no se logra documentar ningún caso en ésta serie.

La mayoría de los autores están de acuerdo en que la máxima incidencia de CS se encuentra en la etapa escolar (12, 19,21); en esta serie las edades coincidieron con estas revisiones (entre 5 y 13 años). Se mantiene la característica de ser una enfermedad fundamentalmente de la infancia y adolescencia (19). Numerosos trabajos hablan también del predominio del sexo femenino sobre el masculino, que varía desde 3:1 (22), 5:1 (23) y 1.8:1 (24) encontrando una relación de 1,6:1, semejante a lo reportado por Cuellar R y colaboradores (24) en su serie de 24 casos en Honduras con una relación 1,4: 1; sin antecedentes previos ni familiares de corea, con un porcentaje mayor de corea reumática (71% vs 50%) con antecedente de faringoamigdalitis. Compen y colaboradores (21) encontró 23% de casos con Corea "Pura" (18) como la llaman algunos autores, en ésta serie se documentó en el 25% de los casos.

La intensidad del cuadro coreico mantiene una distribución relativamente común, es decir, con predominio de los casos leves. El criterio más simple de diferenciación consiste en tomar como parámetro la marcha: no se altera en el caso leve, se altera en el moderado, y se hace imposible en el grave (25). La intensidad del cuadro motor (26) no guardó relación con la intensidad del cuadro reumático cardíaco (en ésta serie un solo paciente presentó carditis), articular ni psiquiátrico. La labilidad emocional es frecuentemente, según algunas investigaciones constituye la segunda manifestación clínica más frecuente hasta en un 75% de los casos (27), importancia que ya le han dado otras series (18).

Es infrecuente los casos graves, en ésta serie sólo una paciente curso con una estado coreico que ameritó en la fase

aguda sedación ante escasa respuesta inicial a los neurolépticos, éste caso particular de una paciente con PCI coreo-atectósica que para el control de los movimientos anormales se le colocó una bomba intratecal de baclofeno con respuesta favorable hasta su complicación infecciosa que ameritó el retiro del mismo, al mejorar el cuadro infeccioso la paciente obtuvo una respuesta favorable al haloperidol en combinación con la carbamazepina ya que tenía además antecedentes de epilepsia, sin embargo durante el brote coreico no presentó crisis convulsivas.

No es posible hablar de recurrencia de la corea como tal en la serie, sólo un paciente manifestó aparición de los movimientos coreicos una vez que interrumpe el tratamiento de forma abrupta a las 5 semanas una vez reiniciado el tratamiento se apreció mejoría paulatina del cuadro. Según la convención, se considera la aparición de un nuevo brote cuando los síntomas reaparecieron tras un tiempo mínimo de tres meses asintomático, distinguiéndolo así de una recaída (26).

Algunos autores destacan la importancia de considerar a toda corea pura como reumática, es decir, sólo el síndrome coreico, con el fin de iniciar la profilaxis y evitar nuevos brotes y secuelas cardíacas (26-28). Recientemente investigadores se atreven a decir que no existe ninguna terapia que acorte la duración del episodio coreico (29), sin embargo, no hay duda para los neurólogos pediatras, que manejan hace algunos años esta patología, que desde la aparición del haloperidol en 1972, el período de convalecencia de la enfermedad se ha acortado dramáticamente, por lo que una lista impresionante de opciones terapéuticas se ha utilizado para el tratamiento de este trastorno: la dieta cetogénica, anfetaminas, esteroides, HP, VPA, CBZ, reserpina, clorpromazina, y fenobarbital (30-35); sólo unas pocas investigaciones controladas compara la eficacia y los efectos secundarios de los medicamento utilizados actualmente. Un reciente estudio prospectivo que incluyó 10 niños con corea sugiere que CBZ puede ser útil como fármaco de elección para el tratamiento de corea reumática (34). Cuellar (25) en su estudio compara el HP y el VPA, el porcentaje de personas que respondieron al tratamiento fue significativamente mayor en el grupo de HP grupo.

Desde el punto de vista de imágenes, la RM permite descartar patologías que afecten los ganglios basales o que dentro de sus manifestaciones presenten corea, la CS se ha asociado con imágenes hiperintensas inespecíficas en sustancia blanca (12), sin ningún elemento patognomónico de esta entidad.

En nuestro medio, Peña J y colaboradores (34), evidenció resultados similares al evaluar la eficacia del tratamiento en pacientes coreicos, según sus resultados después de estudiar en 18 pacientes con CS, concluye que el VPA es más eficaz y seguro debido a su baja dosis efectiva, y la respuesta rápida en comparación con la CBZ y el HP, en los casos descritos en ésta serie hubo una respuesta terapéutica favorable con los tres esquemas de tratamiento sin embargo, 2 pacientes (25%) con tratamiento en monoterapia con CBZ no se observó una mejoría clínica satisfactoria por lo que se asoció VPA con me-

oría a las 2 semanas del tratamiento, por lo cual se apoya el VPA como una alternativa eficiente con pocos efectos secundarios siendo un hallazgo estadísticamente significativo.

Por último la EH es extremadamente infrecuente en el mundo, el niño más joven sintomático documentado tenía una edad de inicio de 18 meses (36), lo que obliga a pensar en el diagnóstico en pediatría, dado que el estado Zulia presenta el mayor número de casos reportados en el mundo, por lo que ante todo paciente coreico procedente de la zona, es una posibilidad diagnóstica que se debe plantear; en nuestra casuística éste caso es el más precoz, lo que habla a favor de una participación genética importante, por lo que debe realizarse seguimiento a los familiares de los pacientes coreicos conocidos, ya que al iniciar los síntomas a temprana edad el pronóstico es muy desfavorable.

## CONCLUSIONES

En conclusión los casos reportados de corea en edad pediátrica no difieren desde el punto de vista epidemiológico de los documentados en la literatura existente, con un predominio en el género femenino sobre el masculino, en edades escolares, sin distingo particular en la raza o procedencia, y sin antecedentes familiares documentados, la corea reumática es la más frecuente siendo precedida en la mayoría de los casos por infección faríngea, con títulos de ASLO elevados, por lo que deben realizarse todo el plan de estudios para iniciar el tratamiento adecuado oportuno y precoz, y evitar las complicaciones, algunas de ellas, letales como la carditis y futura recurrencia.

En forma general, responden bien al tratamiento convencional siendo más eficiente el VPA con menor efectos secundarios bien sea en monoterapia o combinado, siendo un hallazgo estadísticamente significativo. La EH es extremadamente infrecuente en forma general y aún más en la edad pediátrica, sin embargo siendo el estado Zulia una zona endémica de la patología debe recogerse una adecuada historia familiar de los pacientes coreicos y su procedencia, ya que existe la posibilidad que aún a temprana edad puedan iniciarse los síntomas incluyendo la corea aun cuando no sea el síntoma cardinal en la infancia. La gran expresión de los diferentes movimientos anormales que pueden presentarse en la edad pediátrica obligan a pensar en la corea como una posibilidad de diagnóstica, que en forma global tiene buena respuesta farmacológica pero obliga a pensar en un gran número de entidades subyacentes con afectación multisistémica, la referencia a Neuropediatría es obligatoria ante la presencia de cualquier trastorno del movimiento.

## REFERENCIAS

1. Fernández E. Frecuencia de los trastornos del movimiento en el niño. *Rev Neurol* 2001; 33 (3): 228-229.
2. Fernández E, Campos-Castelló. Algunas consideraciones prácticas sobre el diagnóstico y tratamiento de los trastornos del movimiento en la infancia. *Rev Neurol* 2000; 31 (4): 349-353.

3. Luquin M, Di Caudo C, Carmona M. Trastornos del movimiento hiperkinéticos (I). Temblor esencial, tics y mioclonías. *Medicine* 2010; 10 (73): 4952-4957.
4. Fernández Álvarez E, Aicardi J. Movement disorders in children. Londres: Mac Keith Press 2001; pp: 95-100.
5. Kirsch D, Mink J. Psychogenic movement disorders in children *Pediatr Neurol* 2004; 30: 1-6
6. Williams D, Ford B, Fahn S. Phenomenology and psychopathology related to psychogenic movement disorders. *Adv Neurol* 1995; 65: 231-257
7. Rodnitzky R. Drug-induced movement disorders in children. *Semin Pediatr Neurol* 2003; 10: 80-87.
8. Torreggiani S, Torcoletti M, Cuoco F, Di Landro G, Petaccia A, Corona F. Chorea, a little-known manifestation in systemic lupus erythematosus: short literature review and four case reports. *Pediatric Rheumatology* 2013; 11: 1-36
9. Martino D, Tanner A, Defazio G, Church A, Bhatia K, Giovannoni G, et al. Tracing Sydenham's Chorea: Historical documents from a British Paediatric hospital. *Arch Dis Child*. 2005; 90: 507-511.
10. Fernández E, Pérez B. Trastornos del movimiento. En: Campistol J. *Neurología para pediatras, enfoque y manejo práctico*. Editorial Panamericana. Buenos Aires 2011. pp:254-268
11. Wexler N, Young A, Tanzi R, Travers H, Starosta Rubinstein S, Penney J, et al. Homozygotes for Huntington's disease. *Nature* 1987; 326:194-197
12. Arzu E Ayten Y, Sevgi Y, Kursat B, Suzan S. Clinical and Neuroimaging Findings of Sydenham's Chorea. *Iran J Pediatr Jun* 2014; 24 (3): 300-306.
13. Fernández A. Forma infantil de enfermedad de Huntington. *Rev Esp. Ped* 1972; 28: 809-812
14. Macerollo A, Martino D. Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal Infections (PANDAS): An Evolving Concept. Tremor and Other Hyperkinetic Movements. The Center for Digital Research and Scholarship. Columbia University Libraries/Information Services 2013 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3783973/>. Fecha de consulta: 12 octubre 2014
15. Baizabal J, Alonso M, Koslowski M. Chorea insystemic lupus erythematosus. *J Clin Rheumatol*.2011;17:69-72
16. Osborne J, Munson P, Burman D. Huntington chorea, report of 3 cases and review of the literature. *Arch Dis Child* 1982; 57: 99-103.
17. Ridet K, Lipps T, Gilbert D. The prevalence of neuropsychiatric disorders in Sydenham's chorea. *Pediatr Neurol* 2010; 42(4):243-248
18. Gilbert D. Acute and chronic chorea in childhood. *Semin Pediatr Neurol* 2009; 16: 71-76. Benitez A, Logomarsino A, Del Valle M. Corea y Lupus eritematoso sistémico. *Arch Argent Ped* 1999; 97(2): 135-138
19. Milad M, Vascope X, Caballero E. Corea de Sydenham (Seguimiento de 56 casos en un periodo de nueve años) *Rev. Chil. Pediatr* 1981; 52(1): 25-31.
20. Aron A, Freeman J, Cárter S. The natural history of Sydenham's chorea. *Ara J Med* 1965; 38: 83-95
21. Compen R, Muñoz Vero G. Corea de Sydenham: Estudio chino de 30 casos. *Bol med Hosp Infant Mex* 1982; 39: 439-443.
22. Thiebaut F. Sydenham's Chorea. In Vinken PJ, Bruyn GW, Klawan HL, eds. *Handbook of Clinical Neurology. Diseases of the basal ganglia*. Amsterdam: North Holland Publishing; 1968. pp:409-413
23. Me Dowel F, Lee J, Smeets R: Extrapiramidal disease En: Baker AB, eds: *Clinical Neurology*. Maryland. Harper and Row Publishers, 1980. pp:39-40
24. Cuellar R, Aronne E, Fortin I, Reyes J, García C. Seguimiento Prospectivo de 24 casos de Corea de Sydenham Tratamiento con Haloperidol vs. Valproato de Sodio. *Honduras Pediatría* 1997; 18 (1): 1-5.
25. Cardoso F, Vargas A, Oliveira L, Guerra A, Amaral S. Persistent Sydenham's chorea. *Mov Disord* 1999; 14: 805-807.
26. Cardoso F, Eduardo C, Silva A, Mota C. Chorea in fifty consecutive patients with rheumatic fever. *Mov Disord* 1997; 12: 701-703.
27. Díaz F, Lay L, Del Barrio E, Vidal P. Corea de Sydenham. Análisis clínico de 55 pacientes con seguimiento prolongado. *Rev Neurol* 2004; 39 (9): 810-815.
28. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever: Jones Criteria, 1992 Update. American Heart Association. *Jama* 1992; 269-273
29. Dajani A, Taubert K, Ferrieri P, Peter G, Shulman S. Treatment of acute streptococcal faringitis and prevention of rheumatic fever: a statement for health professionals. Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association. *Pediatrics* 1995; 96: 758-764.
30. Klawons H, Brandabur M: Chorea in childhood. *Pediatr Ann* 1993; 22: 41-50.
31. Tierney M, Kaplan S. Treatment of Sydenham's chorea. *Am J Dis Child* 1965;109:408-411
32. Axley J. Rheumatic chorea controlled with haloperidol. *J Pediatr* 1972; 81: 1216-1217.
33. McLachlan R. Valproic acid in Sydenham's chorea. *Br Med J* 1981; 283: 274-275.
34. Harel L, Zecharia A, Straussberg R, Volovitz B, Amir J. Successful treatment of rheumatic chorea with carbamazepine. *Pediatr Neurol* 2000; 23:147-151.
35. Peña 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 Clinical follow-up of 18 patients. *Arq Neuropsiquiatr* 2002; 60(2-B):374-377.
36. Eatough V, Santini H, Eiser C, Goller M, Krysa W, De Nicola. The personal experience of parenting a child with Juvenile Huntington's Disease: perceptions across Europe. *European Journal of Human Genetics* 2013; 21: 1042-1048.