

# Corea de Sydenham

## (Seguimiento de 56 casos en un período de nueve años)

Drs. Marcela Milad A.<sup>(1)</sup> Ximena Vascopé M.<sup>(2)</sup> Elizabeth Caballero I.<sup>(3)</sup>

### ABSTRACT

An experience of Sydenham's chorea in the last nine years at a Rheumatic Disease Secondary Prevention Unit of Santiago Chile is analyzed.

Fifty-six patients were studied, eleven of whom suffered relapses.

The initial attack occurred most frequently between the ages 11 and 13, affecting preferably girls in a ratio, 2,7: 1. 24% of the cases showed carditis. The ASO titers raised in 85% of the cases, and the episode lasted less than 6 months in 84%.

As to the relapses, they occurred in one fifth of the cases, with an average of 1.7 and a range from 1 to 4. The average lapse between crises was 29 months. The clinical chart revealed a more frequent appearance of "pure chorea" in a mild degree. ASO titers raised only in 1/3 of these episodes. Half of the relapses appeared in spite of an adequate prophylactic treatment in the previous year, a fact which was not observed in the rest of our rheumatic patients in the same period. This fact seems to suggest that the relapses of chorea occur regardless of strict preventive measures. With our available laboratory means we could not discriminate whether or not these episodes are secondary to a streptococcal infection.

At the end of our follow-up a 19.6% of rheumatic heart disease was observed, and its presence was always related carditis, a fact which was not observed in "pure chorea".

La Corea de Sydenham es una alteración del sistema nervioso central caracterizada por inestabilidad emocional, hipotonía muscular y movimientos incoordinados e involuntarios. Considerada como una manifestación mayor de la fiebre reumática aguda, su patogenia permanece aun más oscura; mientras el estreptococo beta hemolítico grupo A juega un papel fundamental en su génesis,<sup>1,2</sup> parecieran haber otros factores condicionantes difíciles de establecer en la actualidad.<sup>3,4,5,6</sup>

La importancia que esta enfermedad aún revisite en nuestro medio nos ha llevado a realizar un análisis retrospectivo para conocer algunas de sus características clínico epidemiológicas. Posteriormente se espera continuar con un estudio prospectivo.

### MATERIAL Y METODO

Se revisaron las fichas clínicas de los pacientes controlados con el diagnóstico de Corea de Sydenham en la Unidad de Profilaxis Reumática del Hospital de Niño Exequiel González Cortés, ubicado en el Area Sur de la Región Metropolitana, en el período comprendido entre el 1.º de julio de 1970 y el 30 de junio de 1979.

De un total de 537 enfermos con diagnóstico de Fiebre Reumática, se observaron 56 pacientes con Corea; 50 ingresan en su primer brote, los 6 restantes son referidos en recidiva con antecedentes de cuadros coreicos previos que fluctúan entre 2 a 4 episodios por niño y que no fueron observados por nosotros, de modo que estos son desestimados en nuestro análisis. De los 6 niños que ingresan en recidiva, 5 no cumplían profilaxis y 3 de ellos eran portadores de cardiopatía reumática previa.

Del total de 50 casos que ingresan en el primer brote, 5 presentan recidiva en el transcurso de su seguimiento, completando un total de 66 episodios coreicos observados.

El diagnóstico, tratamiento y control de Fiebre Reumática fueron similares al propuesto en las normas nacionales vigentes.<sup>7</sup>

Consideramos corea pura o aislada a sus alteraciones neurológicas típicas, sin otras manifestaciones mayores o menores de fiebre reumática aguda, excluyendo otras causas de movimientos coreicos.

Se consignó el grado máximo que alcanzó la corea en su evolución y su intensidad se clasificó de acuerdo a lo especificado por Aron y cols<sup>3</sup> en: "leve", cuando los movimientos son mínimos, "moderada", los movimientos son obvios, pero no interfieren con la vida normal del paciente y "severa", cuando lo incapacitan debiendo requerir ayuda para sus funciones del diario vivir (vestirse, comer, lavarse, etc.).

<sup>(1)</sup>Becado de Pediatría. Hospital E. González C. Trabajo de incorporación.

<sup>(2)</sup>Becado de Pediatría. Hospital E. González C.

<sup>(3)</sup>Jefe Unidad Cardiología. Hospital E. González C.

Se definió en forma arbitraria como "recidiva de corea", cuando el ataque se presentó, por lo menos 6 meses después de finalizado el último brote y con el paciente asintomático desde el punto de vista clínico.

De los 56 pacientes estudiados, en 55 la profilaxis se llevó a cabo con penicilina benzatina 1.200.000 unidades cada 28 días, aplicada en nuestra Unidad y en un solo caso con sulfadiazina. Para evaluar la puntualidad en su cumplimiento se usó el criterio propuesto en las normas nacionales, que establece como "profilaxis satisfactoria o regular" aquella en que el paciente se coloca durante un año todas las inyecciones en la fecha indicada o lo hace con un retraso máximo de hasta 7 días en cada una de ellas. "Profilaxis insatisfactoria o irregular" aquellas en que el paciente no cumple con las condiciones señaladas anteriormente, así, las personas que tienen 8 días o más de atraso, son consideradas como insatisfactorias, aunque sea en una sola de las inyecciones indicadas.

Se analizan las características clínicas, de laboratorio y profilaxis de los pacientes observados en nuestro centro y destacamos, con especial énfasis, el estudio por separado de las recidivas, sus diferencias con el cuadro inicial, duración, intensidad y relación con el tratamiento preventivo.

## RESULTADOS

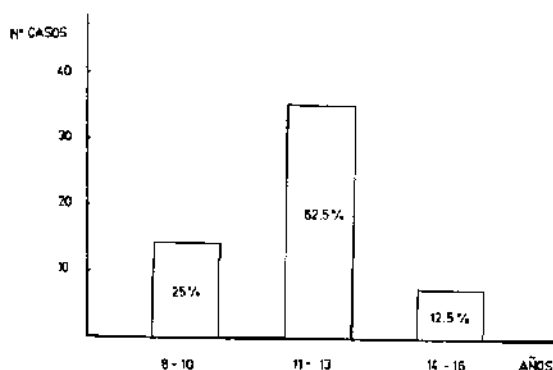
**DISTRIBUCION ETAREA:** la edad de presentación de los 56 casos fluctuó entre los 8 y 16 años, con un promedio de 11,5 años. Su mayor incidencia fue para el grupo de edad de 11 a 13 años con un 62,5% (Gráfico N.º 1).

**DISTRIBUCION POR SEXO:** reveló un claro predominio femenino, con una proporción de 2,7: 1. (Tabla N.º 1).

**DISTRIBUCION ESTACIONAL:** al evaluar los diferentes meses de comienzo de los episodios coreicos, encontramos que el 54% de los casos se concentran desde agosto a noviembre (fines de invierno y primavera).

**ANTECEDENTES FAMILIARES:** a) Neuropsiquiátricos, de un total de 30 casos investigados el 40% presentó algún tipo de patología neuropsiquiátrica (epilepsia en su gran mayoría, retardo mental, parálisis cerebral, esquizofrenia y otras). b) Corea u otras manifestaciones de Fiebre Reumática, este dato sólo se consignó en 30 de nuestros pacientes, encontrando una historia familiar compatible en el 33% de ellos.

## COREA DE SYDENHAM GRAFICO N.º 1 DISTRIBUCION POR EDAD



### Corea de Sydenham Tabla N.º 1

Distribución por sexo

SEXO	N.º CASOS	PROPORCION
Masculino	15	1
Femenino	41	2.7

**ANTECEDENTES PERSONALES:** el 20% presenta algún tipo de patología neuropsiquiátrica previa, catalogada como epilepsia, retardo mental, síndrome hiperquinético y trastornos en la personalidad.

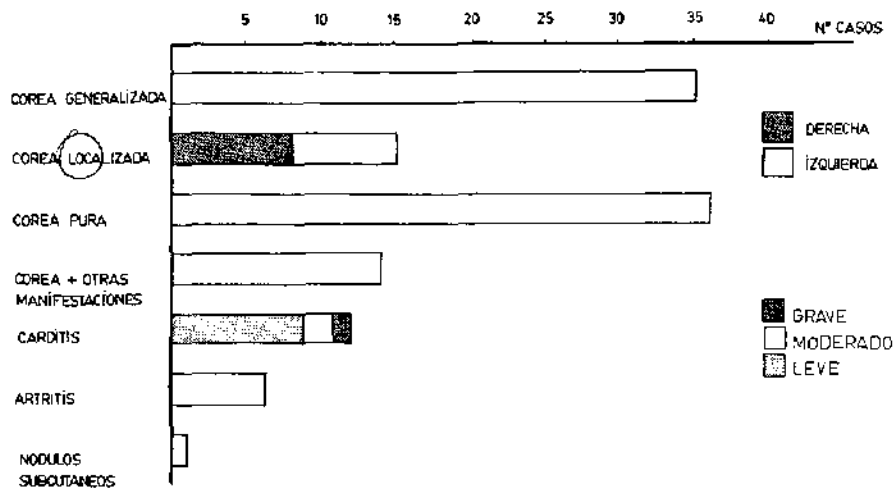
**CUADRO CLINICO:** se analizan, en forma separada, el primer brote de las recidivas.

**I. PRIMER BROTE:** al analizar 50 ataques iniciales observamos que la corea fue generalizada en 35 episodios (70%) y localizada en 15, de las cuales 8 correspondieron a hemicoreas derechas y 7 a izquierdas.

La corea pura se presentó en 36 casos (72%), en los 14 restantes, la manifestación asociada más frecuente fue la carditis, siendo de carácter leve en el 75%. La poliartritis se observó en 6 casos y los nódulos subcutáneos en sólo un paciente. (Gráfico N.º 2).

La intensidad de la corea fue leve en 9 pacientes, moderada en 21 y severa en 20. En la Tabla N.º 2 observamos estos resultados correlacionándolos con el hallazgo de carditis. (Tabla N.º 2). **EXAMENES DE LABORATORIO:** en el Gráfico N.º 3 se muestran los resultados encontrados, observando que se determinó título de ASO en 39 de los 50 pacientes con primer brote de corea, siendo positivo en el 85%.

**COREA DE SYDENHAM**  
**GRAFICO N° 2**  
**CUADRO CLINICO**



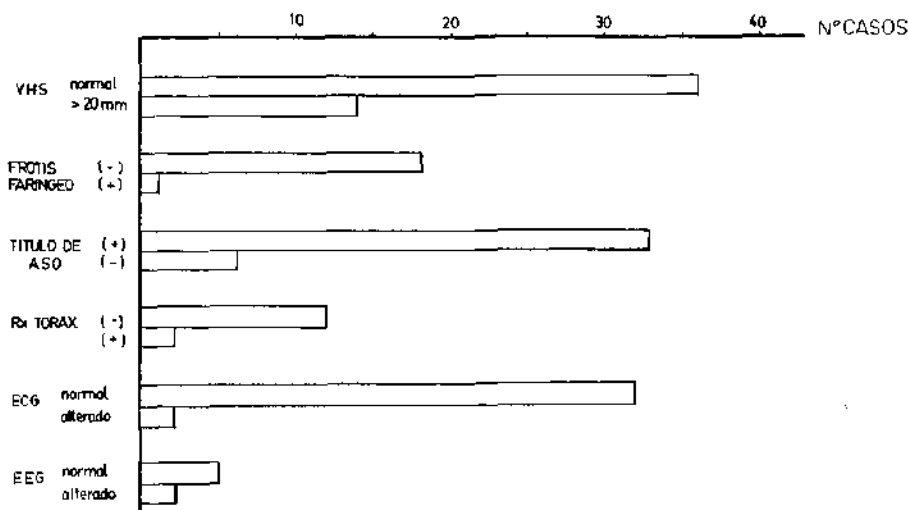
**Corea de Sydenham**  
**Tabla N.º 2**  
Relación entre severidad de la corea  
y compromiso cardiaco

SEVERIDAD DE COREA	CASOS		CARDITIS	
	N.º	%	N.º	%
Leve	9	18	5	56
Moderada	21	42	3	14
Grave	20	40	4	20

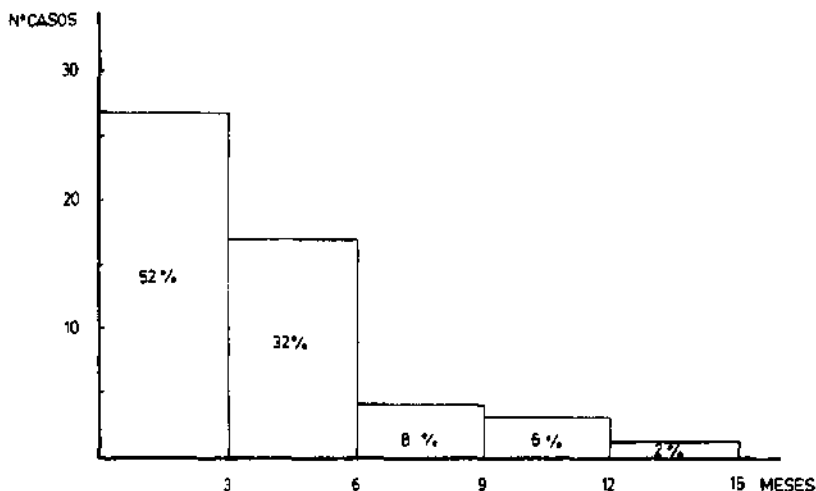
Con respecto a la velocidad de eritrosedimentación fue de 20 mm o menos, en la primera hora, en el 72% de los casos. Al analizar su alteración y la presencia o no de carditis se detecta que el 67% de los pacientes con carditis presentaron VHS sobre 20 mm, a diferencia del 13% de los pacientes sin carditis. (Gráfico N.º 3).

**DURACION DE LA CRISIS:** en el Gráfico N.º 4 se destaca que el 52% de los casos presentaron crisis de duración menor a 3 meses y en el 84% menor a 6 meses. El promedio es de 95 días con un rango de 10 días a 13 meses. (Gráfico N.º 4).

**COREA DE SYDENHAM**  
**GRAFICO N° 3**  
**EXAMENES DE LABORATORIO**



**COREA DE SYDENHAM**  
**GRAFICO N°4**  
**DURACION DE LA COREA**



**II. ANALISIS DE LAS RECIDIVAS:** como se aprecia en la Tabla N.º 3, de los 56 pacientes estudiados recurrieron 11 (19.6%), 6 ingresaron en recidiva y 5 la presentaron en el transcurso del seguimiento, resultando un total de 19 recurrencias, de las cuales sólo 16 fueron observadas por nosotros.

El promedio de recidivas por paciente es de 1.7 con un mínimo de 1 y un máximo de 4. El lapso de tiempo entre ataque inicial y recaída fluctuó entre 7 meses a 8 años 9 meses, con un promedio de 29 meses (Tabla N.º 3).

**EDAD Y SEXO:** las recidivas se presentaron entre los 10 y 16 años de edad, con un promedio de 12,7 años. La mayor concentración estuvo en el grupo de 11 a 13 años, similar a lo encontrado en aquellos que padecieron un solo ataque. Sin em-

bargo, se destaca que del total de los 11 pacientes que recidivaron, 8 tenían menos de 10 años de edad en el momento de su primer brote. En cuanto a sexo, se mantiene la proporción F/M = 2,66. **INCIDENCIA ESTACIONAL:** la mayor concentración ocurrió en primavera. En 6 de los 11 pacientes (54%) este ataque se repitió en la misma estación del año de su brote anterior.

**CUADRO CLINICO:** de los pacientes que recidivan, 8 presentan corea pura en el brote inicial y 3 ingresan con secuela valvular con antecedentes de fiebre reumática 2 años antes. Del total se observan 16 nuevos episodios comportándose como corea pura en el 94%, generalizada en el 81% y de intensidad leve en el 50%.

El título de ASO se elevó solamente en el 30%, a diferencia del 85% en el brote inicial. Al analizar el comportamiento de la ASO en cada niño, obtuvimos que 5 presentaron títulos elevados en algunos de sus brotes; de los 6 restantes con valores considerados normales para nuestra población escolar, 2 corresponden a los pacientes con secuela valvular, otro recidiva como corea pura al mismo tiempo que su hermana ingresa con corea y carditis. Por lo tanto, en tres de once enfermos no pudimos asociar ninguno de sus episodios a infección estreptocócica con los procedimientos a nuestro alcance.

Al relacionar cumplimiento de la profilaxis secundaria y recidivas, observamos que el 50% de

**Corea de Sydenham**  
**Tabla N.º 3**  
**Recidivas**

COREA	N.º pacientes
Brote único	45
con recidiva	11
con 1 recidiva	6
con 2 recidivas	3
con 3 recidivas	1
con 4 recidivas	1
Número de recidivas observadas	16
Promedio de recidivas por paciente	1.7

los episodios se presentan en niños con tratamiento satisfactorio en los 12 meses previos. (Tabla N.º 4).

Corea de Sydenham

Tabla N.º 4

Comparación entre ataque inicial y recidivas

COREA	ATAQUE INICIAL (%)	RECIDIVAS (%)
Generalizada	70	81
Corea leve	18	50
Corea pura	72	94
ASO positiva	85	30
Profilaxis <sup>2</sup> aria satisfactoria	(-)	50

**DURACION DE LAS RECIDIVAS:** éstas fueron inferior a 3 meses en el 56.25% de los casos y en un 37.5% entre 3 y 6 meses, por lo tanto las recurrencias duraron menos de 6 meses en el 93.75%. **SEGUIMIENTO:** el período de observación varió de 1 a 9 años, con un promedio de 3 años.

Al evaluar la presencia de cardiopatía reumática, observamos que de los 45 enfermos que presentaron un solo brote de corea, 8 quedaron con secuela valvular al final del estudio (17.8%), todos ellos habían cursado con carditis.

De los 11 que recidivaron, se registran 3 con cardiopatía, no obstante ellos ingresaron en segundo brote y con secuelas previas, debutando con nuevo compromiso cardíaco uno sólo, los otros 2 hacen corea pura. Se observó que el número de los episodios no aumentó la frecuencia de cardiopatía reumática, la que tampoco estuvo en relación con la intensidad de la corea ni su duración.

Del total de 56 niños estudiados, once (19.6%) presentan lesión valvular al término de este estudio, no detectando cardiopatía en las coreas puras. (Tablas 5 y 6).

Corea de Sydenham  
Cardiopatía Reumática Crónica

Tabla 5

N.º TOTAL SIN CARDIOPATIA CON CARDIOPATIA					
PACIENTES	N.º	%	N.º	%	
	56	45	80.4	11	19.6

Tabla N.º 6

N.º PACIENTES	CARDIOPATIA REUMATICA	CAPACIDAD FUNCIONAL
8	Insuficiencia mitral	1
2	Insuficiencia aórtica	1
1	Enfermedad mitral + insuf. aórtica	1

La profilaxis secundaria se cumplió en forma muy satisfactoria en 38 pacientes, los que no se atrasaron más de 7 días en ninguno de todos los años en control, 17 fueron insatisfactorios, el restante recibió sulfadiazina.

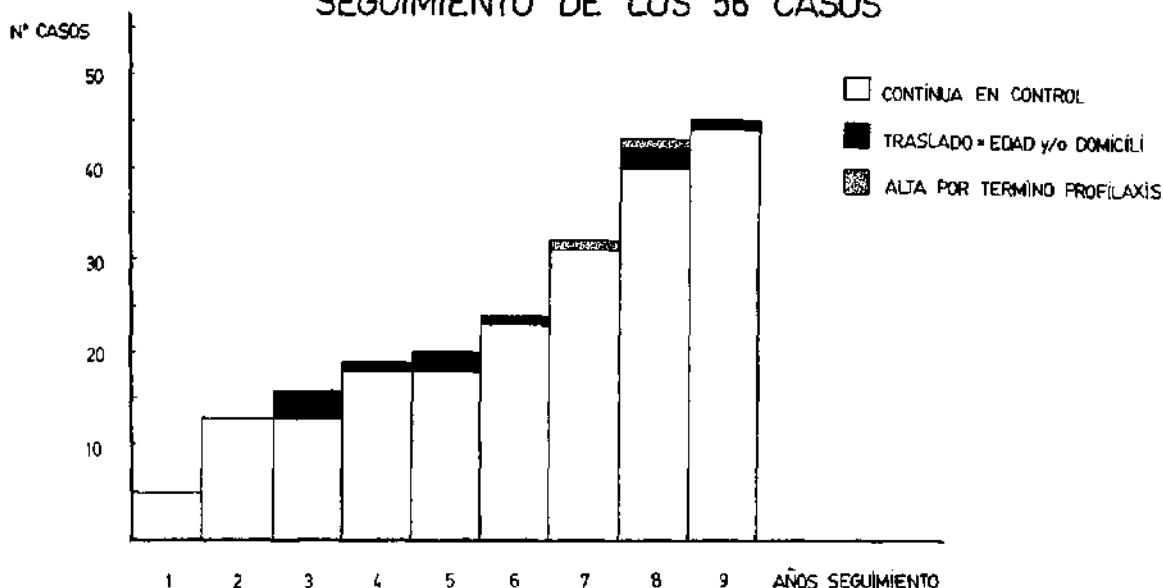
En los 9 años de seguimiento no hemos tenido abandono; 44 niños siguen en control en nuestro servicio, 10 continúan profilaxis en otros centros y 2 fueron dados de alta por término de la duración del tratamiento. (Gráfico N.º 5).

COMENTARIO

De nuestro material analizado, se puede concluir que la corea de Sydenham es una enfermedad relativamente frecuente en nuestro medio, ocupa el 10.4% del total de niños registrados en la Unidad de Profilaxis Reumática del Hospital E. González Cortés en los últimos 9 años. La edad, sexo y frecuencia estacional no revelan diferencias significativas en relación a lo descrito en otras publicaciones nacionales<sup>8, 9, 10</sup> no obstante, con respecto a la edad en las recidivas, el comienzo precoz parece predisponerlas, ya que la mayoría tenía menos de 10 años en el momento de su primer brote.

Se observó un alto porcentaje (40%) de antecedentes familiares neuropsiquiátricos, como así también en nuestros pacientes (20%). Aun cuando en la literatura los rangos son muy amplios<sup>4, 11, 12, 13</sup> creemos que no es posible sacar conclusiones dada la muestra y falta de grupos controles. Por la importancia que se le ha atribuido a la influencia de estas alteraciones en la génesis de la corea y más aún algunos autores sugieren que en ciertos pacientes puede dejar secuelas neurológicas,<sup>14</sup> consideramos de gran interés su estudio riguroso en futuros seguimientos.

## COREA DE SYDENHAM GRAFICO N° 5 SEGUIMIENTO DE LOS 56 CASOS



El antecedente familiar de corea y/u otra manifestación de fiebre reumática se encontró en un 33%, valores sensiblemente más altos que los de otros autores.<sup>3, 6, 12</sup> En relación al cuadro clínico del ataque inicial, la forma de presentación más frecuente fue la corea pura (72%), generalizada y en brote único, recidivando sólo el 19,6% de los pacientes, cifras más bajas que otras series publicadas, que oscilan entre 35% a 43%.<sup>12, 9</sup> De las manifestaciones asociadas la más frecuente fue la carditis que se detectó en el 24% de los pacientes, en la mayoría calificada de leve en el momento de su ingreso.

Destacamos la alta positividad del título de ASO en el ataque inicial (85%) lo que apoya su etiología estreptocócica.

Se reconoce que el curso de la enfermedad puede ser muy variable, así en algunos de nuestros pacientes desapareció en pocas semanas y en uno solo se prolongó a 13 meses. La duración promedio de la corea en nuestros enfermos fue de 3 meses; el 84% mejora antes de los 6 meses, similar a lo señalado en la literatura.<sup>3, 5</sup>

Consideramos que es difícil definir cuándo un episodio termina y comienza una recaída, ya que no hay métodos apropiados para determinarlo. El criterio más estricto usado en nuestro trabajo probablemente justifica la menor incidencia de recidivas encontradas.

El estudio de las recurrencias revela que la mayoría fueron generalizadas, de grado más leve que el ataque inicial y todas se presentaron como corea pura, excepto en un paciente. El título de ASO se elevó en menos de un tercio de estos episodios.

Cabe señalar que 8 de las 16 recurrencias cumplían estrictamente su tratamiento profiláctico, destacando que en el mismo periodo analizado en esta Unidad de prevención, no hemos observado nuevos brotes de otras formas de fiebre reumática en los pacientes que cumplen tratamiento satisfactorio, el cual es aplicado y supervigilado en este centro. Hecho que pareciera indicar que las recidivas son independientes del cumplimiento de la profilaxis.

De la revisión de la literatura a nuestro alcance, no hemos encontrado información actualizada de secuelas valvulares en esta enfermedad. En nuestro estudio, al final del seguimiento, un quinto de los pacientes (19,6%) quedan con cardiopatía residual, valores inferiores a lo descrito en trabajos anteriores,<sup>3, 12, 16</sup> cuyos seguimientos son más prolongados, variando de 13 a 34 años, pero los enfermos no estaban sometidos a tratamiento profiláctico. A pesar de la limitante del tiempo observado (promedio 3 años) nos parece importante destacar que la cardiopatía reumática estuvo siempre asociada a la presencia de carditis

y no la observamos en la evolución de la corea pura, su hallazgo no guardó relación con el número de recurrencias ni con la intensidad de la corea. Por otra parte, nos llama la atención que el grado de carditis al ingreso fue catalogado de leve (sin cardiomegalia) en la mayoría de los pacientes que la presentaron (75%), sin embargo, el porcentaje de secuelas es más alto que para el resto de las carditis leves sin corea de nuestro centro<sup>17</sup> la que podría explicarse por una falsa apreciación a su ingreso, ya que el motivo de consulta fue la corea e ignoramos el tiempo de evolución extrahospitalaria del compromiso cardíaco cuyo período de latencia postestreptocócico es más corto. Por último creemos que el seguimiento de los enfermos con corea de Sydenham no justifica un pronóstico optimista, ya que un porcentaje apreciable permanece con secuelas valvulares, tienden a recaer a pesar de una profilaxis calificada de satisfactoria, en un 70% de éstas no logramos demostrar la evidencia de infección estreptocócica previa con los medios a nuestro alcance, por la misma razón ignoramos la presencia de secuelas neurológicas en nuestro material.

## RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se analiza la experiencia de Corea de Sydenham en la Unidad de Profilaxis Reumática del Hospital, E. González C. en los últimos 9 años. El período de seguimiento varió de 1 a 9 años, con un promedio de 3 años.

Se observan 56 pacientes; 11 de ellos tuvieron una o más recurrencias. Se analizan por separado el primer brote y las recidivas.

El ataque inicial se presentó entre los 11 a 13 años de edad en el 62.5% y afectó de preferencia a las niñas con una proporción de 2.7: 1. El cuadro clínico revela un 72% de coreas puras y un 24% asociado a carditis. El título de ASO se elevó en un 85%. La duración de la crisis fue inferior a 6 meses en el 84% de los casos.

Con respecto a las recidivas, se presentan en el 19.6% de los pacientes, el promedio de recurrencias fue 1.7 con un rango de 1 a 4. El lapso promedio entre una y otra crisis fue de 29 meses. La distribución de la edad y sexo fue similar a los que presentaron un sólo brote, no obstante se observaron más recidivas en los pacientes que pade-

cieron su primer brote antes de los 10 años de edad. El cuadro clínico reveló mayor incidencia de formas puras y de grado leve. El título de ASO se elevó en sólo el 30%. La mitad de estos enfermos cumplían profilaxis satisfactoria, sugiriendo que la ocurrencia de éstas es independiente de la prevención, hecho no explicable en nuestra revisión con los medios disponibles. Al final del seguimiento se observó un 19.6% de secuelas valvulares, su presencia estuvo siempre en relación al hallazgo de carditis en el brote, no encontrándose en las coreas puras.

## REFERENCIAS

- <sup>1</sup>Taranta A., Stollerman G.H. The relationship of Sydenham's chorea to infection with group A streptococci. *Am. J. Med.* 20: 170-175, 1956.
- <sup>2</sup>Ayoub E., Wannamaker, L. Streptococcal antibody titers in Sydenham's chorea. *Pediatrics* 38: 946.
- <sup>3</sup>Aron A.M., Freeman J.M., and Cartes. S. The natural history of Sydenham's chorea. Review of the literature and long-term evaluation with emphasis on cardiac sequelae. *Am. J. Med.* 38: 83, 1965.
- <sup>4</sup>Wertheimer, N.A. Psychiatric follow-up of children with rheumatic fever and other chronic disease. *J. Chron Dis.* 16: 223, 1963.
- <sup>5</sup>Chien Lawrence, MD. Economides Aglas et al. Sydenham's chorea and seizure. *Arch. Neurol.* 35: 382, 1978.
- <sup>6</sup>Husby G. van de Rijn I, Zabriskie J.B., et al. Antibodies reacting with cytoplasm of subthalamic and caudate nuclei neurons in chorea and acute rheumatic fever. *J. Exp. Med.* 144: 1094-1110, 1976.
- <sup>7</sup>Normas de Control de la Fiebre Reumática. Ministerio de Salud Pública. Editorial Universitaria S.A. Santiago de Chile, 1977.
- <sup>8</sup>Vaisman, S. Pérez Olea, J. y Correa, E. Etiología de la Corea pura. *Rev. Méd. Chile.* 88: 343, 1960.
- <sup>9</sup>Devilat, M. y cols. Corea de Sydenham. *Rev. Chil. Pediatría.* 43: 27-31, N.º 5-6, 1972.
- <sup>10</sup>Novoa F, y col. Corea de Sydenham. *Rev. Chil. Pediatría.* 42: 322, 1971.
- <sup>11</sup>Alvarez G. y González J. Corea menor de predominio izquierdo, familiar recidivante. *Neurocirugía.* 30: 148-150, 1964.
- <sup>12</sup>Schwartzman J., Mac Donald D.H., Perillo L. Sydenham's chorea: report of 140 cases and review of recent literature. *Arch. Ped.* 65: 6, 1948.
- <sup>13</sup>Freeman, J.M., Aron, A.M. et al. The emotional correlates of Sydenham's chorea. *Pediatrics.* 35: 42, 1965.
- <sup>14</sup>Bird Morris T., Palkes H., and Prensly L. A follow-up study of Sydenham's chorea. *Neurology* 26: 601, 1976.
- <sup>15</sup>Lessof, M. Sydenham's chorea. *Guys Hosp. Report* 107: 185, 1958.
- <sup>16</sup>Bland, E. F. Chorea as a manifestation of rheumatic fever: a longterm perspective. *Trans. Amer. Clin. Climat. Asso.* 73: 209, 1961.
- <sup>17</sup>Catchac P., Leiva H. y cols. Evolución de la cardiopatía reumática. *Rev. Chil. Pediatría.* 51: 179, 1980.