

## Comunicación breve

# Corea y lupus eritematoso sistémico

Dres. ALBERTO J. BENITEZ\*, ALEJANDRA LAGOMARSINO\*  
y MIGUEL DEL VALLE\*

### RESUMEN

Paciente de 15 años y 10 meses con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES), que 5 años antes presentó un cuadro de corea interpretado como una corea de Sydenham (CS). La presencia de estos hechos en un mismo paciente con un intervalo libre de varios años nos llevaron a buscar la probable conexión entre los mismos, como se describe en la literatura.

Las coreas adquiridas más frecuentes en pediatría son: la corea de Sydenham y la corea lúpica. Hacemos una revisión de ellas, de sus características clínicas, sus dificultades diagnósticas y sugerimos conductas, destacando algunos elementos de laboratorio.

**Palabras clave:** corea, lupus eritematoso sistémico, coreas adquiridas, corea de Sydenham, fiebre reumática, manifestaciones neurológicas en el LES.

### SUMMARY

Patient 15 years and 10 months old with a diagnosis of systemic lupus erythematosus (SLE), who 5 years ago showed a chorea syndrome which was diagnosed as a Sydenham's chorea (SC). The presence of these findings in the same patient with a symptom free interval of several years led us to search the probable connection amongst them, as shown in the literature.

The acquired choreas most frequent in Pediatrics are: Sydenham's chorea and lupical chorea. We go through these, their clinical features, the problems at diagnosis and we suggest behaviors giving due prominence to laboratory resources.

**Key words:** systemic lupus erythematosus, acquired choreas, Sydenham's chorea, rheumatic fever, neurological manifestations of SLE.

Arch.argent.pediatr 1999; 97(2): 135

### INTRODUCCION

La corea, palabra de origen griego que quiere decir danza, fue descrita por primera vez por Sydenham en 1696, pero recién en 1831 Richard Bright la asoció con la fiebre reumática.<sup>1</sup>

Las causas más frecuentes de corea adquirida en la infancia son la reumática y la lúpica,<sup>2</sup> siendo muchas veces un diagnóstico de exclusión frente a otras posibles enfermedades como enfermedad de Wilson, tumor de cerebro, causas toxicológicas, síndrome antifosfolípido,<sup>3</sup> enfermedad de Huntington, corea familiar benigna y encefalitis. Todos estos tipos de corea son muy infrecuentes y generalmente pueden descartarse luego de una historia y examen físico meticulosos, contando, además, con exámenes de laboratorio adecuados. Si no hay evidencia de estas enfermedades, generalmente se asume como una corea de Sydenham (CS) y se indica profilaxis antiestreptocócica.

Dentro de las manifestaciones neuropsiquiátricas del LES figura la corea. Esta ha sido descrita en el 3% de los pacientes pediátricos con LES y compromiso del sistema nervioso central,<sup>4</sup> siendo extremadamente rara como primera

manifestación de un LES.

El motivo de esta comunicación es describir un paciente que cinco años antes del diagnóstico de LES presentó un episodio de corea, que fue interpretado como una CS. Tratamos de relacionar ambos hechos y valorar si existía alguna manifestación clínica o de laboratorio que podría haber precedido la evolución del enfermo. Efectuamos una revisión de la bibliografía en relación a este tema.

### HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo masculino, que a la edad de 10 años fue internado en otra institución por presentar desde hacía varios días muecas en la cara y trastornos en el lenguaje, a los que se agregaron decaimiento y movimientos incoordinados en los cuatro miembros. Tres semanas antes de entonces había referido dolor articular en cadera, rodillas, muñecas y signos de inflamación en tobillos, que se trataron con analgésicos y duraron siete días. Luego, apareció dolor en columna dorso-lumbar que cedió espontáneamente. Reinterrogando surgió el antecedente de una probable faringitis veinte días antes.

Examen físico: niño lúcido, orientado, con marcha inestable con aumento de la base de sustentación, movimientos coreoatetósicos, dis-

\* Clínica Pediátrica. Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez". Ciudad de Buenos Aires.

tonía, disartria, disimetría y leve hiperreflexia, articulaciones libres e indoloras.

Exámenes complementarios: el hemograma y el hepatograma eran normales, el proteinograma reveló una hipergammaglobulinemia de 2,8 g /%; ASTO: 240 U Todd; Streptozyme: 1/200; ceruloplasmina: normal; FAN negativo; eritrosedimentación 65 mm. La valoración cardiológica y el ecocardiograma estaban dentro de límites normales.

Con el diagnóstico presuntivo de corea reumática se medicó con haloperidol y penicilina benzatínica. Los síntomas de ingreso disminuyeron paulatinamente y desaparecieron a los dos meses. El paciente dejó de concurrir para su control evolutivo a los pocos meses del alta.

Luego de un período asintomático de cinco años ingresó a los quince años y diez meses de edad al Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez" con poliartralgias de intensidad creciente, especialmente en columna cervi-codorsal, de aproximadamente una semana de evolución.

Examen físico: regular estado general, lúcido, afebril, con dolor articular en muñecas, articulaciones metacarpofalángicas, rodillas, columna cervicodorsolumbar, con limitación de la movilidad en las articulaciones afectadas. Presentó lesiones maculopapulosas en piel, algunas de tipo purpúricas. Su evolución fue febril, registrando valores de tensión arterial entre 130/80 y 140/90 mmHg.

Exámenes complementarios: fueron normales el hemograma y su fórmula, el recuento de plaquetas, el coagulograma y el hepatograma. Eritrosedimentación: 84 mm. Exudado de fauces: negativo; ASTO: menor de 200 U Todd. Proteinograma: proteínas totales: 5,9 g/%; albúmina: 2,09 g/%; Alfa 1: 0,16 g/%; Alfa 2: 0,86 g/%; Beta 1: 0,40 g%; Beta 2: 0,1 g%; Gammaglobulinas: 2,26 g%. Inmunoglobulinas: Ig G: 2.026; Ig A: 319; Ig M: 159; ASMA negativo; ANCA negativo; AMBG negativo; FAN: 3 cruces, con patrón mixto; látex negativo; C3 37 mg% y C4 6 mg%; antiADN 1/128. Coombs, HIV y VDRL negativos. Hematuria persistente y proteinuria de 163 mg/kg/día. Ecografía renal: aumento de la ecogenicidad renal. Al ingreso; creatinina normal y luego en ascenso. Radiografías de tórax y esqueleto: normales. ECG y ecocar-diograma: normales.

Biopsia renal al momento del diagnóstico: microscopia: se observaron cuatro glomérulos. Sus membranas basales estaban levemente engrosadas y tenían finas espículas no confluentes. Había mínima hiper celularidad mesangial. El in-

tersticio, con escasa infiltración linfocítica, sin fibrosis. Túbulos y arterias normales. Inmunofluorescencia: se observaron dos glomérulos con depósitos difusos granulares a lo largo de las paredes capilares de IgG: 4 cruces; C3: 3 cruces; IgM: 1 cruz; IgA: negativa. No había depósitos tubulares ni vasculares. Diagnóstico: glomerulopatía membranosa en estadio 2. Al confirmarse el diagnóstico de LES con compromiso renal se inició tratamiento.

Durante la evolución, el paciente presentó agravamiento de su estado general con compromiso pleural y pericárdico que obligó a la utilización de medicación inmunosupresora; presentando, además, desmejoramiento de su función renal, por lo que ingresó en diálisis peritoneal, continuando en la actualidad su control por los servicios de Reumatología y Nefrología.

## DISCUSION

La CS es una manifestación mayor de la fiebre reumática y, de acuerdo a los criterios modificados de Jones, 1992,<sup>5</sup> es suficiente por sí sola para hacer el diagnóstico de un primer episodio de fiebre reumática aguda.

El diagnóstico de CS puede ser problemático, porque el intervalo con la infección estreptocócica puede ser de 1 a 6 meses, de tal manera que los títulos de anticuerpos antiestreptocócicos no están elevados durante la presentación del cuadro. Sin poder documentar una infección estreptocócica el diagnóstico de CS debe hacerse por exclusión. Como ocurrió en este paciente en su primera internación, en quien no se pudo documentar una infección de esta etiología, pues los valores hallados de ASTO y Streptozyme se encontraban dentro de los valores normales, igual que la valoración cardiológica. Habiendo descartado otras causas de corea, se asumió el cuadro como CS y se medicó con haloperidol y penicilina profiláctica.

El paciente que presentamos fue internado a los quince años y diez meses por presentar poliartritis como parte de un cuadro clínico complejo. El intervalo libre de síntomas desde su corea hasta ese momento había sido de cinco años. El compromiso a nivel poliarticular, pleural, pericárdico, en piel, renal y exámenes de laboratorio significativos, como anti-ADN positivos, cumplieron más de los cuatro criterios que requiere la Academia Americana de Reumatología para hacer el diagnóstico de LES.<sup>6</sup>

La frecuencia de las manifestaciones neuropsiquiátricas del LES en pediatría, varía según las

series. En una revisión de 108 pacientes pediátricos con LES, Parikh y Swaiman encontraron que sólo 25 tenían compromiso neurológico,<sup>7</sup> mientras que Steilín y Blaser, analizando 91 historias clínicas de niños con LES, lo documentaron en 40 pacientes.<sup>4</sup>

La corea ocurre en 1 a 4%, aproximadamente, de todos los pacientes con LES.<sup>4</sup> Puede preceder al diagnóstico del mismo, desde varios meses hasta años, aparecer en las primeras etapas de la enfermedad o tiempo después de realizar el diagnóstico.<sup>8,9</sup>

Ya en 1977, J.R. Groothuis y col.,<sup>10</sup> revisando el tema, sobre 28 pacientes publicados hasta entonces con LES y corea informaron 11 casos pediátricos, en donde la corea había precedido al LES desde meses hasta años. Fermaglich y col., en 1973, comentaron una paciente en quien la corea se había presentado siete años antes de arribar al diagnóstico de LES.<sup>11</sup> Bruyn y col. en 1984, también en un trabajo de revisión, sobre 52 pacientes encontraron que los movimientos coreicos fueron el primer síntoma y precedieron el diagnóstico de LES en 11 pacientes.<sup>12</sup> La duración de los episodios de corea fue variable, desde menos de dos semanas hasta períodos de uno a tres años, reflejando, de alguna manera, uno de los aspectos clínicos del LES, caracterizado por exacerbaciones y remisiones.

En varias publicaciones se describieron pacientes en los que se asumió la corea como producto de una fiebre reumática y luego, ante la aparición de nuevos síntomas y datos de laboratorio, se arribó al diagnóstico de LES.<sup>10,13-16</sup>

Las características clínicas de una corea que precede a un LES no difieren de una corea reumática o CS; ambas predominan en el sexo femenino, entre un 80 y 90% según las series. Hay algunas diferencias en la edad de presentación: aunque se citan pacientes de siete años, la corea lúpica generalmente ocurre a partir de los catorce,<sup>12</sup> mientras que la CS se observa entre los ocho y nueve años.<sup>17</sup>

La literatura destaca eritrosedimentaciones elevadas en las coreas que preceden al LES,<sup>10</sup> como en el paciente presentado, mientras que en la CS generalmente son normales. Llama la atención la presencia de una hipergammaglobulinemia en su primera internación, sin otros datos compatibles con una etapa aguda de su fiebre reumáti-

ca, en donde es habitual que esto ocurra.<sup>18</sup> La presencia de anticuerpos anti-ADN positivos apoya el diagnóstico de corea asociada a lupus, pero pueden ser negativos en los primeros estadios de la enfermedad.

El compromiso del sistema nervioso central en el LES es multifactorial: anticuerpos antineuronales, trombosis, hipertensión, infección, de origen medicamentoso. La patogénesis que determina la producción de los movimientos coreicos no ha sido establecida, pero se piensa como más probable un mecanismo inmunológico. El LES está asociado con la producción de varios anticuerpos, entre ellos los antifosfolípidos, como las anticardiolipinas y el anticoagulante lúpico.<sup>19</sup> Durante la internación de este paciente estos estudios no se realizaban en el hospital. En la literatura se describe la positividad de estos anticuerpos en aquellas coreas que ocurren en el curso del LES,<sup>20</sup> pero no hemos encontrado su descripción en las coreas que ocurren como único signo, precediendo el diagnóstico, lo que justificaría profundizar esta línea de investigación incorporando al estudio de los pacientes con corea la determinación de estos anticuerpos.

A pesar de la evolución de nuestro paciente a un LES, pensamos que es prudente, como lo refiere la literatura<sup>17</sup> y ocurrió en su primera internación, que frente a una forma aguda de corea y habiéndose excluido las otras etiologías probables se asuma como corea reumática. El motivo de asumir esta conducta es que, frente a los riesgos de infecciones estreptocócicas recurrentes en un niño sin diagnóstico de FR y consecuentemente sin profilaxis antibiótica, podría causarle un daño cardíaco.

Ante el adolescente presentado consideramos conveniente recordar que:

1. En el LES la corea puede preceder en varios años a la aparición de otros síntomas.
2. Pensar en LES si la corea se presenta en niños mayores y está asociada con una eritrosedimentación que persiste elevada.
3. La corea en la que no pueda establecerse su etiología debe controlarse por años antes de eliminar totalmente la posibilidad de un LES.
4. Incorporar dentro de los estudios de los pacientes con corea el dosaje de los anticuerpos antifosfolípidos. ■

**BIBLIOGRAFIA**

1. Pearce JMS, Thomas Sydenham and Richard Bright on chorea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 319.
2. Feldman BM, Zabriskie JB, Silverman EV. Diagnostic use of B-cell alloantigen D8/17 in rheumatic chorea. *J Pediatr* 1993; 123: 84-86.
3. Isvine S, Welch KMA. The spectrum of neurologic disease associated with antiphospholipid antibodies. *Arch Neurol* 1987; 44: 876-883.
4. Steinlin MI, Blaser SI, Gilday DL. Neurologic manifestations of pediatric systemic lupus erythematosus. *Pediatr Neurol* 1995; 13: 191-197.
5. Guidelines for the Diagnosis of Rheumatic Fever. Jones Criteria 1992 Update. *JAMA* 1992; 268: 2069-2073.
6. Schaller JG. Lupus eritematoso sistémico. En: Behrman R, Kliegman RM, Arvin A, eds. *Nelson. Tratado de Pediatría*. 15ª ed. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana, 1997: 845.
7. Parikh S, Swaiman KF, Kim Y. Neurologic characteristics of childhood lupus erythematosus. *Pediatr Neurol* 1995; 13: 198-201.
8. Negre V, Chevallier B, Zupan B. Chorée aiguë révélatrice d'un érythémateux disséminé. *Arch Fr Pediatr* 1989; 46: 601-603.
9. Lahat E, Eshel G, Azizi E. Chorea associated with systemic lupus erythematosus in children. A case report. *Isr J Med Sci* 1989; 25: 568-570.
10. Groothuis JR, Groothuis DR, Mukhopadhyay D. Lupus-associated chorea in childhood. *Am J Dis Chil* 1977; 131: 1131-1134.
11. Fermaglich J, Streib E, Auth T. Chorea associated with systemic lupus erythematosus. *Arch Neurol* 1973; 28: 276-283.
12. Bruyn GW, Padberg G. Chorea and systemic lupus erythematosus, critical review. *Eur Neurol* 1984; 23: 435-448.
13. Arisaka O, Obinata K, Sasaki H. Chorea as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Clinical Pediatrics* 1984; 23: 5, 298-300.
14. Herd K, Medhi M, Uzendoski D. Chorea associated with systemic lupus erythematosus. *Pediatrics* 1978; 61: 308-315.
15. Siekert R, Clark E. Neurologic signs and symptoms as early manifestations of systemic lupus erythematosus. *Neurology* 1955; 5: 84-88.
16. Olsen JE. Chorea minor associated with systemic lupus erythematosus. *Act Med Scand* 1968; 183: 127-129.
17. Swedo SE. Sydenham's Chorea. *JAMA* 1994; 272: 1788-1791.
18. Kreutzer E y col. *Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil*. Buenos Aires: Doyma, 1993: 241-242.
19. Besbas N, Damargue I, Ozen S. Association of antiphospholipid antibodies with systemic lupus erythematosus in a child presenting with chorea. A case report. *Eur J Pediatr* 1994; 153: 891-893.
20. Seaman D, Londino V, Kwok K. Antiphospholipid antibodies in a pediatric systemic lupus erythematosus. *Pediatrics* 1995; 96: 1040-1044.