

MÁS ALLÁ DE LA CLÍNICA: HALLAZGOS NEUROIMAGENOLÓGICOS EN COREA DE SYDENHAM

JOSEFINA RODRIGUEZ, EUGENIA JARA, MARÍA FERNANDA RIOS PISTOIA

Servicio de Neurología Infantil, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Josefina Rodriguez, Servicio de Neurología Infantil, Hospital Italiano de Buenos Aires, Tte. Gral. Juan D. Perón 4190, 1199 Buenos Aires, Argentina

E-mail: josefina.rodriguez1@hospitalitaliano.org.ar

Recibido: 4-VI-2025

Aceptado: 6-XI-2025

Resumen

La corea de Sydenham (CS) es la forma más frecuente de corea adquirida en la infancia y una manifestación neurológica de la fiebre reumática (FR) aguda. Se caracteriza por movimientos involuntarios, rápidos e irregulares. Aunque el diagnóstico es clínico, la neuroimagen puede cumplir un rol complementario valioso. La CS surge como resultado de una respuesta autoinmune desencadenada por una infección estreptocócica, dirigida contra los ganglios basales. En ciertos casos, puede ser la única manifestación de FR. Se presentan dos casos pediátricos con hemicorea aguda. En uno de ellos, la corea fue la única manifestación clínica. Las resonancias magnéticas (RM) mostraron lesiones isquémicas puntiformes compatibles con vasculitis postinfecciosa, permitiendo descartar otras causas de vasculopatía y de trastornos del movimiento. Ambos pacientes fueron tratados con ácido valproico y aspirina como tratamiento antiplaquetario. Se observó una buena evolución clínica e imagenológica, lo que permitió suspender el tratamiento a los seis meses sin recurrencia de los síntomas.

Palabras clave: corea de Sydenham, resonancia magnética, neurología pediátrica, isquemia, trastorno del movimiento

Abstract

Beyond the clinic: neuroimaging findings in Sydenham chorea

Sydenham's chorea (SC) is the most common form of acquired chorea in childhood and a neurological mani-

festation of acute rheumatic fever (ARF). It is characterized by involuntary, rapid, and irregular movements. Although the diagnosis is clinical, neuroimaging can play a valuable complementary role. SC arises from an autoimmune response triggered by a streptococcal infection, targeting the basal ganglia. In some cases, it may be the sole manifestation of ARF. We present two pediatric cases with acute hemichorea. In one of them, chorea was the only clinical manifestation. Brain MRIs showed punctate ischemic lesions compatible with post-infectious vasculitis, allowing exclusion of other causes of vasculopathy and movement disorders. Both patients were treated with valproic acid and aspirin as an antiplatelet agent. Clinical and radiological improvement was observed in both cases, allowing treatment withdrawal after six months without symptom recurrence.

Key words: Sydenham's chorea, magnetic resonance imaging, pediatric neurology, ischemia, movement disorder

La corea de Sydenham es la forma más común de corea adquirida en la infancia y un criterio mayor de fiebre reumática (FR) aguda^{1,2}. Aunque el diagnóstico sigue siendo clínico, la resonancia magnética (RM) cerebral puede ofrecer hallazgos sutiles que amplían la comprensión de su fisiopatología^{3,4}. Presentamos dos casos pediátricos en los que la neuroimagen aportó datos relevantes, contribuyendo al enfoque diagnóstico y terapéutico.

Caso clínico 1

Niño de 9 años, previamente sano, consultó por movimientos involuntarios, no rítmicos ni estereotipados, de tres semanas de evolución, predominantemente en miembros superiores, acompañados de gesticulaciones en boca y párpado derecho. El examen neurológico reveló signos clásicos de corea como el signo de *spoon* o signo de la cuchara, *touchdown* o del lanzamiento, signo del ordeñador (*milkmaid's grip*) y *darting tongue* o signo de la lengua⁵. No presentó debilidad ni síntomas neuropsiquiátricos. El diagnóstico de FR se basa en los criterios de Jones, que requieren la presencia de evidencia de infección previa por *Streptococcus pyogenes* junto con dos criterios mayores que incluyen carditis, poliartritis migratoria, CS, eritema marginado y nódulos subcutáneos, o un criterio mayor y dos menores (fiebre, artralgia, reactantes de fase aguda elevados eritrosedimentación (VSG), PCR o leucocitosis) y prolongación del intervalo PR en el electrocardiograma. Cabe destacar que la CS puede presentarse como manifestación aislada y ser el único criterio mayor en pacientes con FR como es caso de nuestro paciente. La serología mostró títulos elevados de antiestreptolisina O (2.912 UI/mL VN: <150 UI/mL) y VSG de 28 mm/h. La RM cerebral inicial reveló una lesión isquémica aguda puntiforme en el cuerpo calloso izquierdo (Fig. 1A-F). Una nueva RM con contraste (Fig. 1G-L) luego de un mes mostró nuevas lesiones corticales y subcorticales compatibles con eventos isquémicos agudos/subagudos. Se inició tratamiento con penicilina y carbamazepina, pero se reemplazaron por azitromicina y ácido valproico debido a reacción alérgica. Se agregó ácido acetilsalicílico por sospecha de vasculitis postinfecciosa. Cinco meses después, el paciente se encontraba asintomático, con lesiones estables en la RM. La evolución fue favorable, permitiendo suspender ambos tratamientos a los seis meses.

Caso clínico 2

Varón de 12 años con movimientos involuntarios en hemicuerpo izquierdo, de dos semanas de evolución. Un mes antes había presentado lesiones cutáneas en diana y artralgia en ambas rodillas. En el examen físico, se observaron movimientos coreiformes en hemicuerpo izquierdo y signo del ordeño positivo (*milkmaid's grip*). El resto del examen neurológico fue normal. Los estudios mostraron VSG de 50 mm/h, PCR de 100 mg/L y ASTO de 527 UI/mL. La ecografía articular evidenció sinovitis leve bilateral. El ecocardiograma y fondo de ojo fueron normales. La RM cerebral (Fig. 2 A, B, C) mostró una lesión isquémica aguda puntiforme en la corona radiada izquierda, hiperintensa en FLAIR, sin refuerzo tras contraste. La angioRM fue nor-

mal. Se inició tratamiento con aspirina como antiinflamatorio y ácido valproico para movimientos, con buena tolerancia y mejoría progresiva de los síntomas.

Se obtuvo consentimiento firmado por los padres de los pacientes para la publicación de los casos clínicos.

Discusión

La CS continúa siendo una manifestación neurológica frecuente de la FR aguda, históricamente diagnosticada en base a criterios clínicos y serológicos. En años recientes, las técnicas de neuroimagen, particularmente la RM, han adquirido un rol creciente en la caracterización de esta entidad, no solo como herramienta para excluir diagnósticos diferenciales, sino también como medio para detectar alteraciones sutiles relacionadas con los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad^{3,4,6}. Se ha evidenciado que un pequeño porcentaje de pacientes con CS presenta hallazgos radiológicos sugestivos de inflamación o compromiso vascular cerebral, incluyendo hiperintensidades en secuencias T2/FLAIR en ganglios basales, sustancia blanca y otras regiones del sistema nervioso central^{3,4}. Esto refuerza la hipótesis de un proceso inmunomediado con posible participación vasculítica o desmielinizante. En el caso reportado por Ryan y col.⁷, se describió una paciente con lesiones puntiformes en los ganglios basales y la cápsula interna izquierda, con realce posgadolinio y sin signos de edema o efecto de masa. La angiografía cerebral mostró vasculitis en los territorios de las arterias cerebral media y anterior. El seguimiento reveló resolución de las anomalías, reforzando el carácter transitorio de las mismas⁷. Asimismo, en otro caso publicado en 2002, una paciente de 9 años presentó múltiples focos hiperintensos en la sustancia blanca cerebral, compatibles con inflamación vascular o desmielinización⁸. Si bien estos hallazgos son infrecuentes, su presencia no necesariamente indica una afección distinta a la CS. En nuestra serie, se identificaron lesiones isquémicas en localizaciones poco habituales, como el cuerpo calloso, la corteza subcortical y la corona radiada, ampliando el espectro radiológico tradicionalmente descrito. Este patrón sugiere que el compromiso neurológico en la CS podría ser más extenso de lo previamente reconocido, abarcando regiones no directamente implicadas en el con-

Figura 1 | Resonancia de cerebro axial muestra hiperintensidad en DWI (A), caída en mapa ADC (B), hiperintensidad en FLAIR (C) en esplenio de cuerpo calloso, hiperintensidad en DWI (D), sin representación en mapa ADC (E), con representación en FLAIR en región frontal derecha (F). Hiperintensidad en DWI (G) con correspondiente disminución en el mapa ADC (H) e hiperintensidad en FLAIR (I) a nivel subcortical izquierdo. También se identifica una hiperintensidad en DWI (J), con representación en el mapa ADC (K) y en FLAIR (L) en la región parietal derecha

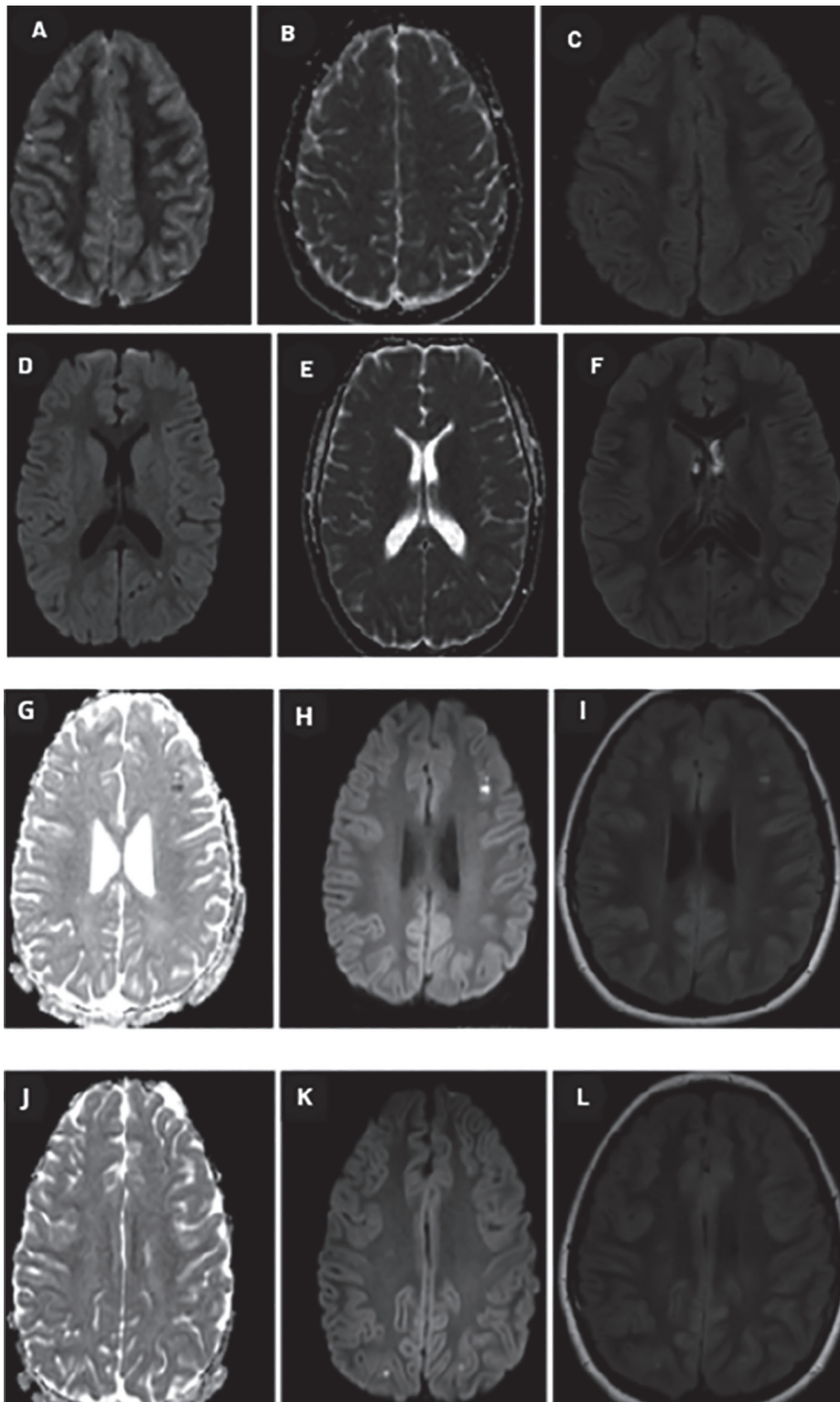
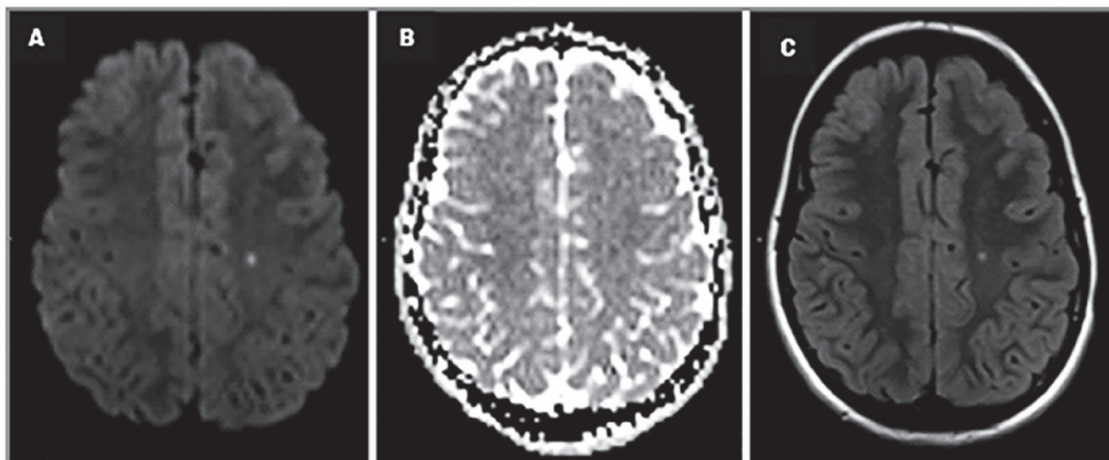


Figura 2 | Resonancia de cerebro axial DWI (A) ADC (B) FLAIR (C) muestra imagen puntiforme hiperintensa en difusión en corona radiata izquierda con caída en mapa de ADC e hiperintensidad en FLAIR



trol motor. En estudios previos, como el de Ekici y col.⁶, se describieron lesiones transitorias en núcleos caudados, tronco encefálico y sustancia blanca en un número significativo de pacientes, lo que sugiere una afectación más difusa y posiblemente reversible. En conjunto, los datos aportados por la literatura y nuestra experiencia

refuerzan el valor de la RM como herramienta diagnóstica y de seguimiento en la CS. Su inclusión permite caracterizar mejor el alcance de la enfermedad y comprender más profundamente sus mecanismos fisiopatológicos.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Cardoso F. Sydenham's chorea. In: Handbook of Clinical Neurology. 100th ed. Elsevier, 2011, p 221-9.
2. Husby G. Sydenham's chorea: a review. *Brain Dev* 1998; 20: 317-22.
3. Giedd JN, Rapoport JL, Kruesi MJ, et al. Sydenham's chorea: magnetic resonance imaging of the basal ganglia. *Neurology* 1995; 45:2199-202.
4. Ekici A, Yakut A, Yimenicioglu S, Carman KB, Saylısoy S. Clinical and neuroimaging findings of Sydenham's chorea. *Iran J Pediatr* 2014; 24: 300-6.
5. Risavi BL, Iszkula E, Yost B. Sydenham's Chorea. *J Emerg Med* 2019; 56:e119-e121.
6. Eyre M, Thomas T, Ferrarin E, et al. Treatments and outcomes among patients with Sydenham chorea: a meta-analysis. *JAMA Netw Open* 2024; 7: e246792.
7. Ryan MM, Antony JH. Cerebral vasculitis in a case of Sydenham's chorea. *J Child Neurol* 1999; 14: 815-8.
8. Robertson WC Jr, Smith CD. Sydenham's chorea in the age of MRI: a case report and review. *Pediatr Neurol* 2002; 27: 65-7.