



CARATTERISTICHE CLINICHE E FOLLOW-UP DELLA COREA REUMATICA

RHEUMATIC CHOREA: RELATIONSHIP TO SYSTEMATIC MANIFESTATIONS AND RESPONSE TO CORTICOSTEROIDS

WALKER AR, TANI LY, THOMPSON JA, ET AL.
J Pediatr 2007;151:679-83

Obiettivo di questo studio retrospettivo è quello di descrivere la corea reumatica (corea di Sydenham) in una coorte di bambini con malattia reumatica (MR). Lo studio è stato realizzato in un ospedale universitario di Salt Lake City (USA) e ha riguardato il periodo 1985-2002. I dati relativi a caratteristiche demografiche, manifestazioni cliniche e trattamenti realizzati in soggetti con MR sono stati recuperati da un database preesistente (Divisione di Cardiologia pediatrica e Dipartimento di Pediatria) e incrociati con le cartelle cliniche della Divisione di Neurologia per recuperare informazioni su decorso e trattamento della corea. Di 584 casi presenti in database, 537 erano nuovi casi di MR (mediana di età all'esordio 10 anni, range 2-21 anni); 177 di questi (33%) presentavano corea. I pazienti con corea erano più spesso femmine (65% vs 40%), con minor frequenza di cardite (40% vs 66%) o artrite (10% vs 64%) rispetto ai pazienti senza corea. Solo 102/177 soggetti con corea (58%) sono stati seguiti in Neurologia e presentavano quindi informazioni utilizzabili nelle cartelle cliniche. Le coree lievi non erano infatti generalmente seguite dal neurologo. Il 57% di questi pazienti presentava corea generalizzata, il 42% emicorea. Solo un sottogruppo di soggetti con corea severa è stato trattato: 48/102 soggetti hanno ricevuto prednisone (follow-up disponibile per 32 casi), 10 valproato o aloperidolo (follow-up disponibile per 6 casi), 44 nessuna terapia (follow-up disponibile per 14 casi). Il trattamento con prednisone è risultato associato con una minore durata della corea rispetto al non trattamento: 4 vs 9 settimane ($p < 0,0001$). Il dato si riferisce a 32 vs 14 pazienti di cui erano disponibili informazioni di follow-up. Visti i piccoli numeri, non è stato possibile confrontare il prednisone con gli altri trattamenti realizzati. Gli outcome a lungo termine sono stati valutati in 33 pazienti, rivisti a una mediana di 10,3 anni dall'inizio della loro MR (range 6,3-14,9 anni). Il 20% riportava tremori residui o fluttuazioni dell'umore; il 30% segnalava una o più ricorrenze di corea. Gli Autori concludono che nella popolazione di bambini con MR studiata circa 1/3 presentava corea, che la terapia con prednisone ha ridotto la sua durata e che una quota di bambini riporta ricorrenze o la persistenza di sequele neurologiche minori. Il limite principale dello studio è legato alla sua natura retrospettiva. Ci sono state una importante perdita di informazioni e di pazienti al follow-up e una scarsa uniformità diagnostica e terapeutica, per assenza di un protocollo di gestione nel centro dove è stato realizzato lo studio. Abbiamo segnalato questo lavoro in quanto ci ha colpito la frequenza di corea reumatica nella popolazione in cui è stato realizzato. In discussione gli Autori segnalano che la prevalenza di corea

in soggetti con MR varia a seconda delle aree geografiche (dal 2% del Libano fino al 28-30% di Australia e Brasile). Non sono chiari i motivi di queste variazioni, anche se sono state ipotizzate differenze nell'accesso alle cure o nei ceppi di streptococco in causa (alcuni causerebbero più frequentemente corea).

Commento

*La diagnosi della corea di Sydenham è sostanzialmente clinica e, visto che tende a risolversi spontaneamente, la terapia è riservata ai casi con sintomi gravi (difficoltà di deambulazione, di alimentazione autonoma ecc.). Diversi farmaci sono stati proposti (carbamazepina, valproato di sodio, aloperidolo, corticosteroidi). La novità di questo studio è legata alla segnalazione della presunta efficacia della terapia steroidea nell'abbreviare la durata della sintomatologia nei bambini che ne hanno fatto uso (durata dei sintomi dimezzata). Non si tratta della prima segnalazione a riguardo e in letteratura è stato pubblicato un RCT preliminare (Paz JA, Silva CA, Marques-Dias MJ. Randomized double-blind study with prednisone in Sydenham's chorea. *Pediatr Neurol* 2006;34:264-9) che giunge a risultati simili. Gli stessi risultati non sono ottenuti con i farmaci neurolettici (aloperidolo) o anticonvulsivanti (acido valproico) che hanno un ruolo esclusivamente sintomatico. I corticosteroidi, se futuri studi dovessero confermare questi risultati, avrebbero un ruolo "patogenetico" nel bloccare la risposta autoimmunitaria responsabile probabilmente della corea. La prevedibilità della durata e della gravità della corea non è facilmente definibile nelle fasi iniziali della malattia e spesso il problema è invalidante in termini di qualità di vita e da un punto di vista emozionale. Arrestare la progressione dei sintomi e abbreviarne la durata con un intervento farmacologico precoce non sarebbe pertanto di poco conto. Attendiamo conferme. Maggiori informazioni sulla corea di Sydenham possono essere recuperate sul web di Medico e Bambino (www.medicoebambino.com) e sulla rivista stessa (*Medico e Bambino* 2004;23:518).*

Tratto da: *Newsletter pediatrica. La sorveglianza della letteratura per il pediatra* 2008;5:7-8 e 11-12.

La newsletter è prodotta da un gruppo di pediatri di famiglia, ospedalieri di primo livello, in formazione e con interesse in sanità pubblica ed epidemiologia clinica:

Redazione: T. Burmaz, S. Di Mario, M. Lorenzon, A. Macaluso, F. Marchetti, M.G. Pizzul, L. Ronfani, D. Rosenwirth, R. Servello, M. Spaccini, M. Stradi

Gruppo di lettura di Milano: E. Casiraghi, R. Cazzaniga, C. Costato, L. Crespi, G. Del Bono, M.G. Dell'Oro, C. Fossati, G. Lietti, G. Meregalli, A. Pirola, P. Rogari, B. Scicchitano, M.T. Tartero, F. Zanetto

Gruppo di lettura di Vicenza: F. Andreotti, E. Benetti, F. Fusco, R. Gallo, V. Murgia, A. Pasinato, A. Penzo, B. Ruffato, D. Sambugaro, W. Spanevello, G. Ziglio

Gruppo di lettura di Verona: M. Agostini, F. Antoniazzi, M. Baldissera, M. Bolognini, P. Brutti, C. Chiamenti, M. Cipolli, M. Fornaro, M. Gaffuri, M. Gangemi, M.S. Leopardi, M. Maselli, M. Nardi, M. Previ di, F. Raimo, P. Santuz, M. Tommasi, F. Valletta, S. Zanini

Per informazioni: www.csbonlus.org (sezione "Risorse")