

## MeB – Pagine Elettroniche

Volume XVIII

Febbraio 2015

numero 2

### I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

#### LA COREA DI SYDENHAM, QUANDO LA COMPLICANZA FA LA DIAGNOSI

G. Cantelmi, C. Granato, A. Mauro, M.F. Gicchino, L. D'Ambrosio, A.N. Olivieri

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento Donna, Bambino, di Chirurgia generale e specialistica,  
Seconda Università di Napoli*

**Indirizzo per corrispondenza:** [graziacantelmi@virgilio.it](mailto:graziacantelmi@virgilio.it)

Anna, una ragazzina di 12 anni, giunge al nostro servizio di reumatologia pediatrica a maggio 2013 per la comparsa di movimenti involontari e aritmici agli arti superiori.

In anamnesi una faringite febbrile con tampone negativo per SBEGA 3 mesi prima. All'EO: soffio sistolico 2/6 al mesocardio. Le indagini praticate mostrano aumento modico di VES 22 mm/h e TAS 458 UI/m. Negativi invece tampone faringeo, ANA, anti-DNA, ENA e anti-LAC. All'EEG: attività instabile e mal regolata. Il quadro neurologico depone per una corea di Sydenham (CS) di probabile natura reumatica. Tale ipotesi è rafforzata dalla presenza all'ecocardiografia di insufficienza mitralica e aortica di grado lieve-moderato.

Inizia la terapia con benzilpenicillina benzatinica, ASA, e aloperidolo. Per la scarsa risposta aggiunge pregabalin, con regressione della sintomatologia neurologica. Resta quindi in terapia con la sola benzilpenicillina. A marzo la corea recidiva. Effettua reinquadramento laboratoristico e strumentale con reperto cardiologico invariato.

Attualmente è in terapia con pimozide e sostegno psicologico con terapia occupazionale.

La CS è una sequela neurologica tardiva della malattia reumatica (MR). È caratterizzata da movimenti involontari, afinalistici, del tronco e degli arti, talora accompagnati da atassia, disturbi del linguaggio, labilità emotiva, tic e atetosi. L'incidenza è del 10-20%, F/M:2/1, la durata variabile (fino 2 anni) autolimitantesi.

Talora è l'unica manifestazione di MR e ne permette da sola la diagnosi, sebbene in assenza degli altri criteri di Jones. L'eziopatogenesi sarebbe ascrivibile al mimetismo molecolare tra gli epitopi GLcNAc e lisoganglioside dello SBEGA e recettori dopaminergici dei gangli della base. La diagnosi è difficile poiché si avvale dei soli criteri clinici; la terapia, non chiaramente codificata, si basa sulla somministrazione di farmaci antipsicotici (aloperidolo 0,01 mg/kg/die), antiepilettici (valproato 20 mg/kg/die), carbamazepina (10-20 mg/kg/die) e fenobarbitale (100 mg/die).