

Sydenham Koresi: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Sydenham's Chorea: A Case Report and Review of the Literature

Eda Karadağ Öncel¹, Yasemin Özsürekcı¹, Bahadır Konuşkan², Göknur Haliloğlu², İlker Ertuğrul³, Dursun Alehan³, Ateş Kara¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Ünitesi, Ankara, Türkiye

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Nöroloji Ünitesi, Ankara, Türkiye

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Ünitesi, Ankara, Türkiye

Özet

Sydenham koresi ani, istemsiz, aritmik, koreik ve amaçsız hareketlerle karakterize santral sinir sistemi hastalığıdır. Korenin sık görülen nedenlerinden olup, grup A streptokokkal tonsillofarenjitin non-süpüratif sekelidir. Sydenham koresi 1992 modifiye Jones kriterlerine göre akut romatizmal ateşin major kriterlerindedir ve tanı için yeterlidir. Agresif antibiyotik tedavisi ile Sydenham koresinin insidansı azalmasına rağmen hem izole vakalar hem de epidemiler görülebilmektedir. Bu olgu sunumunda çocuk enfeksiyon hastalıkları bölümüne Sydenham koresi ile başvuran 11 yaşındaki kız hastanın öyküsü, klinik özellikleri ve tedavisi literatür eşliğinde tartışılmıştır. Amacımız akut romatizmal ateşin önlenmesi için tanının doğru bir şekilde konularak uygun tedavinin zamanında başlanması ve nonsüpüratif komplikasyonların vurgulanmasıdır. (*J Pediatr Inf 2012; 6: 54-8*)

Anahtar kelimeler: Sydenham koresi, akut romatizmal ateş, streptokokkal tonsillofarenjit, çocuk

Abstract

Sydenham's chorea is a disorder of the central nervous system characterized by sudden, involuntary, arrhythmic, choreic, and purposeless movements. It is a nonsuppurative sequel of group A streptococcal tonsillopharyngitis, which is known to be a common cause of chorea. According to the 1992 modified Jones criteria, acute rheumatic fever is a major criterion and is sufficient evidence on which to base a diagnosis. Despite the decreased incidence of Sydenham's chorea, isolated cases and also sometimes epidemics may be seen. We discuss the case report with the literature and describe the history, clinical features, and management of a 11-year-old female child with Sydenham's chorea who presented to our pediatric infectious disease department. Our aim is to make an accurate diagnosis and provide appropriate treatment as soon as possible to prevent acute rheumatic fever and to emphasize the nonsuppurative complications. (*J Pediatr Inf 2012; 6: 54-8*)

Key words: Sydenham's chorea, acute rheumatic fever, streptococcal tonsillopharyngitis, child

Giriş

Sydenham koresi akut romatizmal ateş'in (ARA) major komplikasyonlarından biridir ve çocuklardaki akkiz kore nedenlerinden en sık görülenidir (1, 2). ARA nedeniyle izlenen 7-12 yaş arasındaki çocukların yaklaşık üçte birinde görülmektedir (1). Bu nörolojik bozukluk, yüzü ve ekstremiteleri içeren istemsiz ve hızlı hareketler ile karakterize olup kas zayıflığı ve emosyonel dengesizlikle beraberdir (3). ARA'nın diğer belirtileriyle birlikte veya tek başına bulunabilir. Genellikle grup A beta hemolitik streptokok'un (GABHS) neden olduğu tonsillofarenjit/farenjit-

ten 1 ila 6 ay sonra ortaya çıkmaktadır. Tanısı klinik olarak konulmaktadır, ve pratik uygulamada kullanılan bir doğrulama testi bulunmamaktadır. Çoğu kez tek taraflı, bazen de çift taraflı koreiform hareketler başlar. Yazı yazamaz, düğme ilikleyemez ve konuşmada bozukluk meydana gelir. Kore 1 hafta ile 2 yıl arasında devam edebilir. Ortalama olarak 8-15 hafta devam eder. Artritle beraber görülmesi (%4 oranında) nadirdir. Kore tek başına bulunduğu ARA'nın diğer major ve minor belirtileri bulunmayabilir. Kore uzun bir latent periyottan (1-6 ay) sonra görülebildiği için Anti-Streptolizin-O ve diğer streptokoksik antikor titreleri yüksek

Geliş Tarihi: 01.12.2011

Kabul Tarihi: 04.01.2012

Yazışma Adresi:

Correspondence Address:

Dr. Eda Karadağ Öncel

Hacettepe Üniversitesi

Tıp Fakültesi Hastanesi,

Çocuk Enfeksiyon

Hastalıkları Ünitesi,

Ankara, Türkiye

Tel: +90 312 305 11 66

E-posta:

dredakaradag@gmail.com

doi:10.5152/ced.2012.13

bulunmayabilir. Kore önemli bir sekel bırakmadan iyileşir. Bazı hastalarda antiepileptikler (valproik asit, karbamazepin) veya dopamin reseptör blokerleri (haloperidol) kullanılabilir (4).

Burada Sydenham koresi tanısı alan ve tedaviye dirençli olan bir olgu sunularak, bu konudaki literatür gözden geçirilecektir. Son yıllarda, streptokokkal enfeksiyonların non-süpüratif komplikasyonlarında çok ciddi bir azalma olmasına rağmen tedavinin uygun ve yeterli sürede olmaması durumunda komplikasyonların görülme riski olduğu için bu konuya dikkat çekmek istedik.

Olgu

On bir yaşındaki kız hasta iki haftadır devam eden istemsiz hareketler, konuşmada yavaşlama ve bozulma, cisimleri ellerinde tutamama yakınmaları ile hastanemize getirildi. Öyküsünden beş ay önce sağ ayak bileğinde şişlik, ağrı ve ısı artışı olması nedeniyle septik artrit tanısı alarak opere edildiği, dört ay önce sol el bileği, 3. ve 4. parmaklarda ve sırtta ağrı şikayetleri ile başka bir merkeze başvurduğu ve burada yapılan ekokardiografide birinci derecede mitral ve triküspit yetmezliği saptanarak romatizmal kalp hastalığı tanısı aldığı, tanı aldıktan sonra asetilsalisilik asit başlandığı ve üç haftada bir benzatin penisilin profilaksisi önerildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde; genel durumu iyi, bilinci açık, koopere, ateş 36.5°C, nabız 83/dakika, solunum sayısı 16/dakika, TA 100/60 mmHg, farinks ve tonsil dokusu normal görünümde, akciğer sesleri doğaldı. Karaciğer midklavikuler hatta bir cm ele geli-

yordu. Kardiyak oskültasyonda I-II/VI şiddetinde apikal sistolik üfürüm duyuluyordu. Yüzü ve ekstremiteleri içeren istemsiz ve hızlı hareketler (Resim 1a, b), konuşmada yavaşlama vardı.

Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 13.1 gr/dL, lökosit 8.200/mm³, trombosit 274.000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 12 mm/saat, C-reaktif protein (CRP) 0.11 mg/dL, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, elektrolitleri ve idrar tetkiki normaldi. Antinükleer antikor (ANA), anti-dsDNA, antikardiyolipin ve antifosfolipid immunglobulin M ve G negatifti. Telekardiyografi ve elektrokardiyogram normaldi. Ekokardiyografik incelemede birinci derecede mitral ve triküspit yetmezliğine ait regürjitasyon saptandı.

Klinik bulguları ile hastaya Sydenham koresi tanısı konuldu ve haloperidol tedavisi başlandı. Ancak hastanın haloperidol dozu artırılmasına rağmen yakınmalarında düzelme görülmedi. Bu nedenle haloperidol tedavisinin ikinci ayında hastanın tedavisine valproik asit eklendi, iki ay sonraki kontrolünde yakınmalarının tamamen düzeldiği görüldü. Üç haftada bir benzatin penisilin profilaksisine devam edilen hasta halen hastanemiz pediatrik nöroloji, pediatrik kardioloji ve bölümümüz tarafından takip edilmektedir.

Tartışma

Sydenham koresi Aziz Vitus dansı, romatizmal kore, korea minor ve St Johannis koresi olarak da bilinmektedir (5). İlk olarak 1686 yılında Thomas Sydenham tarafından



Resim 1a, b. Hastamızın yürürken meydana gelen istemsiz ve hızlı hareketleri görülmekte

tanımlanmıştır. Romatizmal ateş ile Sydenham koresi arasındaki ilişki 1810 yılına kadar açıklanamamış ve bu ilişkiyi ilk tanımlayan Etienne Michel Bouteille olmuştur (6). Günümüzde Sydenham koresi ARA'nın major kriterlerinden biri olarak modifiye Jones kriterleri arasında yer almaktadır (Tablo 1) ve tek başına ARA tanısını koydurmaktadır (1). ARA'nın duyarlı kişilerde GABHS'lara karşı gelişen immun reaksiyonlar sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir, beta hemolitik antijenler ile eklem, kalp ve beyindeki antijenlerin çapraz reaksiyonu immun antikorların tetiğini çekmektedir.

Sydenham koresi genellikle 5-15 yaş arasındaki çocuklarda görülmektedir ve yapılan çalışmalarda her yaşta kız cinsiyette daha sık olduğu gösterilmiştir (7, 8). Korenin ortaya çıkması için geçen latent periyod 1-6 ay gibi uzun bir süre olduğundan genellikle ARA'nın diğer bulguları ile birlikte görülmemektedir. Başka bir merkezde ARA tanısı alan olgumuzun izleminin dördüncü ayında kore ortaya çıkmıştır.

Hastalardaki ilk yakınma genellikle konuşmada ve yürümede bozulma, elindekileri düşürme, el yazısında bozulma ve beceriksizliktir (ayakkabı bağlayamama, düğme ilikleyememe gibi). Sıklıkla karakter değişikliği görülür, o zamana kadar iyi huylu olan çocuk geçimsiz ve kavgacı bir hale gelebilir. İlerleyen günlerde duygusal dengesizlik ve kas güçsüzlüğü ile birlikte ekstremitelerde birdenbire başlayan istem dışı, amaçsız, kontrolsüz ve

Tablo 1. Güncellenmiş JONES kriterleri (1)

Major bulgular	Minör bulgular	Geçirilmiş streptokoksik enfeksiyon kanıtı
Kardit	Klinik: Ateş, artralji	Pozitif boğaz kültürü
Poliartrit	Laboratuvar: ESH, CRP yüksekliği, EKG'de PR uzaması	Hızlı antijen testi pozitifliği
Kore		Streptokok antikorlarında yükselme (ASO, antiDNAaz B)
Eritema marginatum		
Subkutan nodül		

düzensiz hareketler başlar (9, 10). Bu hareketler dört ekstremitede ortaya çıkabilir veya vücudun bir tarafında (hemikore) görülebilir (11). İstemsiz hareketler uykuda kaybolurken, emosyonel değişiklikler ile artış göstermektedir.

Streptokokkal enfeksiyonlardan sonra sadece kore değil, tikler, emosyonel değişiklikler, davranış değişiklikleri ve distonik bozukluklar da görülebilmektedir. Obsesif-kompulsif bozukluk, anksiyete, dikkat eksikliği-hiperaktivite bozukluğu, davranış ve uyku bozuklukları, PANDAS (streptokoksik enfeksiyonlarla ilişkili pediatrik otoimmün nöropsikiyatrik bozukluk) şimdiye kadar tanımlanan durumlardandır (12). Bazen bu ilişkili durumlar hastalarda her zaman kesin olarak tanımlanamamaktadır, ancak romatizmal ateş tanısı alan hastalarda kore bulunmasa bile psikiyatrik bozuklukların daha yüksek oranda görüldüğü bildirilmiştir (13). Ayrıca birinci derece akrabalarında hareket ve emosyonel bozukluk bulunanlarda prevalansı daha sıktır, bu durumun genetik predispozan zeminde çevresel ve nörokimyasal tetikleyiciler ile ortaya çıktığı düşünülmektedir (14, 15). Sydenham koresi ve PANDAS birbiri ile sık karışan iki farklı otoimmün antitedir. Tablo 2'de farkları görülmektedir (16).

Önceki yıllarda poststreptokokkal akut dissemine ensefalopati (PSADAM) de tanımlanmıştır. Bu hastalarda otoreaktif anti-bazal ganglia antikor pozitifliği ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile bazal ganglionlarda tutulum gösterilmiştir (17). Akut dissemine ensefalomyelit de (ADEM) grup A beta hemolitik streptokokkal enfeksiyonların ardından nadir de olsa görülebilmektedir. Ülkemizden Saygı ve arkadaşlarının (18) bildirdiği 8 yaşındaki bir olguda ARA epizodunun ikinci haftasında akut dissemine ensefalomyelit gelişmiştir. Beş günlük metilprednizolon tedavisinin ardından prednizolon ile tedavi edilen hastanın tüm nörolojik bulguları tedavi ile düzelmiştir.

Sydenham koresinin nedeni; başta bazal ganglionlar olmak üzere beyine karşı gelişen sekonder immun reaktivi-

Tablo 2. Sydenham koresi ve PANDAS arasındaki farklılıklar (16)

	Sydenham Koresi	PANDAS
Başlama yaşı	5-15 yaş	3 yaş-pubertal dönem
Cinsiyet	Kadın cinsiyet hakimiyeti	Erkek cinsiyet hakimiyeti
Patojen	M-serotipi streptokok	İlişkili serotip tanımlanmamış
Hareketlerin karakteri	Fonksiyon bozukluklarının eşlik ettiği koreatotik hareketler	Fonksiyon bozukluklarının bulunmadığı koreatotik hareketler
Nörolojik anormallikler	Hipotoni, koreatik el, milkmaid's grip, pronator sign	Motor hiperaktivite, koreiform hareketler
Kardiak bulgular	ARA'nın bir komponenti olarak bulunabilir	Yoktur
Semptom süresi	Olguların çoğunda 1-6 ayda düzelme olur	tekrarlayıcıdır

tedir. Özellikle kaudat nukleustaki nöronlara karşı antikorların saptanması bu hipotezi desteklemektedir (19). Bununla birlikte bazal ganglionlardaki GABA ve asetilkolin miktarı azalırken, dopaminerjik aktivitenin arttığı gösterilmiştir. Bu durum tedavide faydalı olan haloperidol ve karbamazepinin etki mekanizmalarını da açıklamaktadır (10). Sydenham koresindeki patolojik değişiklikler serebral korteks, bazal ganglionlar ve talamusta nöronların azalmasını, sitoplazmik ve nükleer hücrelerdeki değişiklikleri, gliozisi, endotelial şişme, perivasküler yuvarlak hücre infiltrasyonu ve peteşial kanamaları içermektedir (7).

Sydenham koresinin ayırıcı tanısında sistemik lupus eritematozus, ilaç reaksiyonları ve Wilson hastalığı düşünülmelidir. Ayırıcı tanı için bazı testler yapılmalıdır. Bunlardan biri serum antistreptokokkal antikorların artışının saptanmasıdır. Görüntüleme yöntemleri ile bazal ganglion nöronlarındaki anti-bazal ganglia antikorlarının gösterilmesi de tanıyı desteklemektedir. Bir sonraki yöntem özellikle MRG ile bazal ganglion volumünde artış, özellikle kaudat nukleusta ve putamende nöronal hasarın ve Proton Emisyon Bilgisayarlı Tomografi (SPECT) ile perfüzyon bozukluklarının (hem hipo- hem hiperperfüzyon paterni olabilir) gösterilmesidir (8, 16, 20, 21). Pozitron emisyon tomografisi hastalığın aktif fazındaki kaudat nukleus ve putamendeki metabolik değişiklikleri gösterir, bununla birlikte bulgular düzeldiğinde normale dönmektedir (22).

Sydenham koresi hafif olan hastaların çoğu tedavisiz iyileşmektedir (23). Bu durum çoğu kez benign ve kendini sınırlayıcıdır ayrıca kullanılan ilaçların potansiyel toksik etkileri bulunmaktadır. Tedavi genellikle orta-ağır vakalar için gereklidir. Koreiform hareketlerin tedavisinde valproik asit veya haloperidol gibi nöroleptikler yararlı olabilir. Genel ve arkadaşlarının (10) ülkemizden yaptığı bir çalışmada, koreiform hareketler üzerinde valproik asit ve karbamazepinin etkisinin aynı olduğu ve ciddi ilaç yan etkisinin görülmediği bildirilmiştir. Karbamazepin, haloperidol ve valproik asitin karşılaştırıldığı başka bir çalışmada, koreiform hareketler üzerinde en dikkat çekici düzelenin valproik asitle olduğu ve ilaç yan etkisi görülmediği, karbamazepinin ilaç yan etkisi olmadan düzelmeye sağladığı, en az klinik düzelenin ise haloperidol ile görüldüğü bildirilmiştir (24). Bizim hastamızda da tek başına haloperidol tedavisine yanıt alınamamış ve valproik asit tedavisinin eklenmesi ile klinik bulgular düzelmiştir.

Sydenham koresinin immun-aracılı bir tablo olduğu düşünüldüğünde, kortikosteroidlerin, intravenöz immunglobulinin ve plazmaferezin de seçilmiş bazı vakalarda fayda sağladığı gösterilmiştir (25-27).

Koresi bulunan hastalarda meydana gelebilecek enfeksiyonların ve potansiyel rekürrenslerin önlenmesi için antistreptokokkal antibiyotiklerin kullanılması gerekmektedir. Ayrıca bu hastalarda önleyici profilaksi tedavisi verilmelidir.

Sonuç

Sydenham koresi hastaların büyük kısmında 1 ila 6 ayda tamamen düzelmektedir (7). Ancak bazı ağır ve uzamış olgularda intravenöz immunglobulin veya plazmaferez tedavisinin kullanıldığı olgular bildirilmiştir (2, 9, 26). Kadın cinsiyet ve karditli olgularda kore daha uzun sürmektedir (28). Semptomların rekürrensi hastaların yaklaşık %20 ila %60'ında görülebilmektedir ve bu durum genellikle hastalık başlangıcından sonraki 1-2 yıl içinde ortaya çıkmaktadır (7, 29).

Kaynaklar

1. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones Criteria, 1992 update. JAMA 1992; 268: 2069-73. [CrossRef]
2. Swedo SE, Leonard HL, Schapiro MB, et al. Sydenham's chorea: physical and psychological symptoms of St Vitus dance. Pediatrics 1993; 91: 706-13.
3. Gordon N. Sydenham's chorea, and its complications affecting the nervous system. Brain Dev 2009; 31: 11-4. [CrossRef]
4. Weiner SG, Normandin PA. Sydenham chorea: a case report and review of the literature. Pediatr Emerg Care 2007; 23: 20-4. [CrossRef]
5. Cruse RP. Sydenham chorea. UpToDate Online Text. Available at: <http://www.uptodate.com>.
6. Jummani R, Okun M. Sydenham chorea. Arch Neurol 2001; 58: 311-3. [CrossRef]
7. Loiselle CR, Singer HS. Genetics of childhood disorders: XXXI. Autoimmune disorders, part 4: is Sydenham chorea an autoimmune disorder? J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2001; 40: 1234-6. [CrossRef]
8. Faustino PC, Terreri MT, da Rocha AJ, Zappitelli MC, Lederman HM, HilaIrio MO. Clinical, laboratory, psychiatric and magnetic resonance findings in patients with Sydenham's chorea. Neuroradiology 2003; 45: 456-62. [CrossRef]
9. Swedo SE. Sydenham's chorea. A model for childhood autoimmune neuropsychiatric disorders. JAMA 1994; 272: 1788-91. [CrossRef]
10. Genel F, Arslanoglu S, Uran N, Saylan B. Sydenham's chorea: clinical findings and comparison of the efficacies of sodium valproate and carbamazepine regimens. Brain Dev 2002; 24: 73-6. [CrossRef]
11. Lin W-S, Su W-J, Lin KL, Huang JL, Wang HS. Hemichorea as a presentation of acute rheumatic fever. Chang Gung Med J 2006; 29: 612-6.
12. Kılıç A, Ünüvar E, That B, et al. Neurological and cardiac findings in children with Sydenham's chorea. Pediatr Neurol 2007; 36: 159-64.
13. Maia DP, Teixeira Jr AL, Cunningham MCQ, Cardoso F. Obsessive compulsive behaviour, hyperactivity, and attention deficit disorder in Sydenham chorea. Neurology 2005; 64: 1799-801. [CrossRef]
14. Dale RC, Heyman I, Surtees RAH, et al. Dyskinesias and associated psychiatric disorders following streptococcal infections. Arch Dis Child 2004; 89: 604-10. [CrossRef]

15. Swedo SE. Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (PANDAS). *Mol Psychiatry* 2002; 7: 24-5. [\[CrossRef\]](#)
16. van Toorn R, Weyers HH, Schoeman JF. Distinguishing PANDAS from Sydenham's chorea: case report and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol* 2004; 8: 211-6. [\[CrossRef\]](#)
17. Dale RC, Church AJ, Cardoso F, et al. Poststreptococcal acute disseminated encephalomyelitis with basal ganglia involvement and auto-reactive antibasal ganglia antibodies. *Ann Neurol* 2001; 50: 588-95. [\[CrossRef\]](#)
18. Saygi S, Olgaç A, Üçkardeş Y, Alehan F, Varan B. Acute disseminated encephalomyelitis associated with acute rheumatic fever. *Pediatr Neurol* 2011; 44: 233-5. [\[CrossRef\]](#)
19. Church AJ, Dale RC, Cardoso F, et al. CSF and serum immune parameters in Sydenham's chorea: evidence of an autoimmune syndrome? *J Neuroimmunol* 2003; 136: 149-53. [\[CrossRef\]](#)
20. Castillo M, Kwock L, Arbelaez A. Sydenham's chorea: MRI and proton spectroscopy. *Neuroradiology* 1999; 41: 943-5. [\[CrossRef\]](#)
21. Citak EC, Gücüyener K, Karabacak NI, Serdaroğlu A, Okuyaz C, Aydın K. Functional brain imaging in Sydenham's chorea and streptococcal tic disorders. *J Child Neurol* 2004; 19: 387-90. [\[CrossRef\]](#)
22. Aron AM. Sydenham's chorea: positron emission tomographic (PET) scan studies. *J Child Neurol* 2005; 20: 832-3. [\[CrossRef\]](#)
23. Carapetis JR, McDonald M, Wilson NJ. Acute rheumatic fever. *Lancet* 2005; 366: 155-68. [\[CrossRef\]](#)
24. Penã J, Mora E, Cardozo J, Molina O, Montiel C. Comparison of the efficiency of carbamazepine, haloperidol and valproic acid in the treatment of children with Sydenham's chorea: clinical followup of 18 patients. *Arq Neuropsiquiatr* 2002; 60: 374-7.
25. Paz JA, Silva CAA, Marques-Dias MJ. Randomized double-blind study with prednisone in Sydenham's chorea. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 264-9. [\[CrossRef\]](#)
26. Garvey MA, Swedo SW, Shapiro MB, et al. Intravenous immunoglobulin and plasmapheresis as effective treatments of Sydenham's chorea. *Neurology* 1996; 46: 147.
27. Perlmutter SJ, Leitman SF, Garvey MA, et al. Therapeutic plasma exchange and intravenous immunoglobulin for obsessive-compulsive disorder and tic disorders in childhood. *Lancet* 1999; 354: 1153-8. [\[CrossRef\]](#)
28. Cardoso F, Vargas AP, Oliveira LD, et al. Persistent Sydenham's chorea. *Mov Disord* 1999; 14: 805-7. [\[CrossRef\]](#)
29. Korn-Lubetzki I, Brand A, Steiner I. Recurrence of Sydenham chorea: implications for pathogenesis. *Arch Neurol* 2004; 61: 1261-4. [\[CrossRef\]](#)