

Year (Yıl) : 2019  
Volume (Cilt) : 6  
Issue Number (Sayı) : 1  
Doi : 10.5455/JNBS.1542657316

Received/Geliş 19.11.2018  
Accepted/Kabul 25.12.2018  
JNBS, 2019, 6(1):73-75

Fatih Dağdelen: <http://orcid.org/0000-0002-0663-7497>

# SYDENHAM KOREANIN AYRICI TANI VE TEDAVİSİ: OLGU SUNUMU

## THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS AND TREATMENT OF SYDENHAM'S CHOREA: A CASE REPORT

Fatih Dağdelen\*

### Özet

Sydenham koreası ani, istemsiz, aritmik, koreik ve amaçsız hareketlerle karakterize otoimmün kökenli santral sinir sistemi hastalığıdır. Korenin sık görülen nedenlerinden olup, grup A streptokokkal tonsillo farenjitin non-süpüratif sekelidir. Sydenham koreası 1992 modifiye Jones kriterlerine göre akut romatizmal ateşin major kriterlerindedir ve tanı için yeterlidir. Olgu sunumunda çocuk psikiyatrisi kliniğine istemsiz kasılmaları, emosyonel değişiklikleri nedeniyle başvuran 11 yaşındaki kız hasta çocuk nöroloji konsültasyonu ile birlikte Sydenham koreası tanısı almış, belirtileri haloperidol ve valproat tedavisiyle gerileme göstermiştir. Çalışmanın amacı çocuk psikiyatri polikliniğine başvuran sydenham korea'lı vakanın ayırıcı tanı ve tedavisinde duygudurum ve tik bozuklukları açısından benzerliklerin gösterilmesi, benzer bir vakada yardımcı kaynak olabilmesidir.

**Anahtar Kelimeler:** sydenham korea; tik bozuklukları; duygudurum bozuklukları

### Abstract

*Sydenham's chorea is a immune-mediated disorder of the central nervous system characterized by sudden, involuntary, arrhythmic, choreic, and purposeless movements. It is a nonsuppurative sequel of group A streptococcal tonsillo pharyngitis, 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. In this case report, an 11-year-old girl was admitted to the child and adolescent psychiatry clinic with involuntary contractions and emotional changes and was diagnosed with Sydenham's chorea with neurological consultation and his symptoms regressed with haloperidol and valproate therapy. The aim of the study is to show the similarities in terms of mood and tic disorders in the differential diagnosis and treatment of sydenham chorea case who applied to child psychiatry clinic, can be an auxiliary source in a similar case.*

**Keywords:** sydenham's chorea; tic disorders; mood disorders

<sup>1</sup>Tekirdag Public Hospital Child And Adolescent Psychiatry Department, Tekirdag

\*Corresponding author: Tekirdag Public Hospital Child And Adolescent Psychiatry Department. E-mail: dagdelen19@hotmail.com

## 1. Giriş

Grup A beta hemolitik Streptococcus pyogenes (GABHS) enfeksiyonlarına bağlı olarak gelişen otoimmün kökenli merkezi sinir sistemi bozuklukları arasında Sydenham koreası ve streptokoksik enfeksiyonlarla ilişkili pediatrik otoimmün nöropsikiyatrik bozukluk (PANDAS) görülmektedir (Dajani, 1992). Sydenham koresi, akut romatizmal ateşin (ARA) yüz ve ekstremitelerde istemsiz kasılmalar, obsesif kompulsif belirtiler, hiperaktivite ve emosyonel labiliteden oluşan nörolojik sekeli olarak bilinir (Swedo vd., 2009; Gordon, 2009). Genellikle grup A beta hemolitik streptokok'un (GABHS) neden olduğu tonsillofarenjit/ farenjitin 1 ila 6 ay sonra ortaya çıkmaktadır (Gordon, 2009; Weiner, 2007). Çalışmanın amacı çocuk ve ergen psikiyatri kliniğine başvuran sydenham korea'lı vakanın ayrıntı tanı ve tedavisinde duygudurum bozukluğu ve tik bozuklukları açısından benzerliklerin gösterilmesi, benzer bir vakada yardımcı kaynak olabilmesidir.

## 2. Olgu

11 yaşında kız hasta, 2 haftadır el ve/veya kolda istemsiz kasılmalar, konuşma hızında artma, 3 gündür uyuyamama, gece ağlayarak gezinme şikayetleri ile çocuk ve ergen psikiyatri kliniğine annesi refakatinde başvurdu. Anneden alınan bilgiye göre şikayetlerin başlaması hastanın su içerken bardağın elinden düşürmesi ile başladı. Muayene sırasında üst ekstremitelerde istemsiz kasılma, yürüyüşte bozulma, hızlı konuşma, uykuya meyil, konuya odaklanamama, anlamsız gülme gözlemlendi. Üst ekstremitedeki istemsiz kasılmalar tik bozukluğunu düşündürürken, hastanın emosyonel değişiklikleri duygudurum bozukluğunu da akla getiriyordu. Hastaya sabah, öğle ve akşam 0,5 mg haloperidol solüsyon başlandı. 2 gün sonra hastanın kasılmalarında ve konuşma hızında azalma olduğu gözlemlendi, gece uykusunun düzelmediği öğrenildi. Haloperidol sabah, öğle ve akşam 0,5 mg devam edildi ancak duygudurum bozukluğu açısından da valproik asit sabah ve akşam 200 ml solüsyon eklendi. Valproat ve haloperidol tedavisinin 1.haftasının sonunda kasılmalarında ve konuşma hızında gerileme, uykularında düzelleme olduğu gözlemlense de yeterli olmadığı düşünüldü. Bu dönemde hastanın gündüz idrar kaçırmaları başladı. Bununla birlikte çocuk nöroloji konsültasyonu organik patoloji ekartasyonu açısından önerildi. Çocuk nöroloji tarafından klinik bulguları ile hastaya Sydenham korea tanısı konuldu ve haloperidol tedavisi devam edildi. Valproik asit 500 mg sabah ve akşam olarak değiştirildi. İki ay sonraki kontrolünde yakınmalarının tamamen düzeldiği görüldü. Hastanın bilinen kardiyolojik semptomu olmamasına rağmen kardiyak tutulumunun olduğu belirlendi. Üç haftada bir benzatin penisilin profilaksisine devam edilen hasta çocuk nöroloji, çocuk kardiyoloji ve bölümümüz tarafından takip edilmektedir.

## 3. Tartışma

Sydenham koreası duyarlı kişilerde GABHS'lara karşı

gelişen immun reaksiyonlar sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir, beta hemolitik antijenler ile eklem, kalp ve beyindeki antijenlerin çapraz reaksiyonu immün antikorların tetiğini çekmektedir (Cruse, 2007; Jummani & Okun, 2001). Sydenham koreası genellikle 5-15 yaş arasındaki çocuklarda görülmektedir ve yapılan çalışmalarda her yaşta kız cinsiyette daha sık olduğu gösterilmiştir (Loiselle vd., 2001; Faustino vd., 2003). Korenin ortaya çıkması için geçen latent periyod 1-6 ay gibi uzun bir süre olduğundan genellikle ARA'nın diğer bulguları ile birlikte görülmemektedir. Olgunun bilinen ARA tanısı yoktu fakat kardiyolojik muayene sonucunda kalp tutulumunun olduğu belirlendi.

Hastalardaki ilk yakınma genellikle konuşmada ve yürümede bozulma, elindekileri düşürme, el yazısında bozulma ve beceriksizliktir (ayakkabı bağlayamama, düşme ilikleyememe gibi). Sıklıkla emosyonel labilite eşlik eder. İlerleyen günlerde kas güçsüzlüğü ile birlikte ekstremitelerde birdenbire başlayan istem dışı, amaçsız, kontrolsüz ve düzensiz hareketler başlar (Swedo, 1994; Genel, 2002). Bu hareketler dört ekstremitede ortaya çıkabilir veya vücudun bir tarafında (hemikore) görülebilir. İstemsiz hareketler uykuda kaybolurken, emosyonel değişiklikler ile artış göstermektedir (Lin vd., 2006).

Streptokokkal enfeksiyonlardan sonra sadece kore değil, tikler, davranış bozuklukları ve distonide görülebilmektedir. Obsesif kompulsif bozukluk, anksiyete bozukluğu, dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, davranış bozuklukları, uyku bozuklukları ve PANDAS şimdiki kadar tanımlanan durumlardandır (Kılıç vd., 2007). 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 (Maia, 2005). Ayrıca birinci derece akrabalarında hareket ve emosyonel bozukluk bulunanların prevalansı daha sıktır, bu durumun genetik predispozan zeminde çevresel ve nörokimyasal tetikleyiciler ile ortaya çıktığı düşünülmektedir (Dale vd., 2004; Swedo, 2002). Sydenham koreası ve PANDAS birbiri ile sık karışan iki farklı otoimmün antitedir (vanToorn vd., 2004).

Sydenham koreasının nedeni; bazal gangliyalarda D2 dopamin reseptörlerine karşı gelişen sekonder immün reaktivitedir. Bu hastalarda otoreaktif anti-bazal ganglia antikor pozitifliği ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile bazal ganglionlarda tutulum gösterilmiştir (Dale vd., 2001; Saygı vd., 2011). Özellikle kaudat nukleustaki dopaminerjik nöronlara karşı IgG ve IgM antikorların saptanması bu hipotezi desteklemektedir (Church vd., 2003). Bununla birlikte bazal gangliyalardaki GABA ve asetilkolin miktarı azalırken, dopaminerjik aktivitenin arttığı gösterilmiştir. Bu durum tedavide faydalı olan haloperidol ve valproik asit etki mekanizmalarını da açıklamaktadır (Genel, 2002).

MRI ile bazal ganglion volumünde artış, özellikle kaudat nukleusta ve putamendenöronal hasarın ve Proton Emisyon Bilgisayarlı Tomografi ile perfüzyon bozukluklarının (hem hipo-hem hiperperfüzyonpaterni olabilir) gösterilmesidir (Castillo vd., 1999; Citak vd., 2004). Pozitron emisyon

tomografisi hastalığın aktif fazındaki kaudat nukleus ve putamendeki metabolik değişiklikleri gösterir, bununla birlikte bulgular düzeldiğinde normale dönmektedir (Aron, 2005).

Sydenham koreası hafif olan hastaların çoğu tedavisiz iyileşmektedir (Carapetis, 2005). Orta ve ağır düzey koreiform hareketlerin tedavisinde valproik asit gibi duygudurum düzenleyici etkisi olan antikonvülsanlar ve haloperidol gibi nöroleptikler yararlı olabilir. Genel ve arkadaşlarının (Genel, 2002) 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 düzelmenin valproik asitle olduğu ve ilaç yan etkisi görülmediği, karbamazepinin ilaç yan etkisi olmadan düzelmeye sağladığı, en az klinik düzelmenin ise haloperidol ile görüldüğü bildirilmiştir (Peña vd., 2002). Olgumuzda tek başına haloperidol tedavisinin istemsiz kasılmalarda etkili olmuş ancak, valproik asit tedavisinin eklenmesinin ardından konuşma hızında belirgin azalma ve gece uykusunda hızlı iyileşme görülmüştür. Valproik asit tedavisine bağlı duygudurum belirtilerinde gerileme olduğu düşünülse de bu konuda ayrıntılı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sydenham koreasının immun-aracılı bir tablo olduğu düşünüldüğünde, kortikosteroidlerin, intravenöz immunoglobulin ve plazmaferezin de seçilmiş bazı vakalarda fayda sağladığı gösterilmiştir (Paz vd., 2006). Koresi bulunan hastalarda meydana gelebilecek enfeksiyonların ve potansiyel rekürrenslerin önlenmesi için antistreptokokkal antibiyotiklerin kullanılması gerekmektedir. Ayrıca bu hastalarda önleyici profilaksi tedavisi verilmelidir (Perlmutter vd., 1999).

#### Kaynaklar

- Aron, A. M. (2005). Sydenham's chorea: positron emission tomographic (PET) scan studies. *Journal of child neurology*, 20(10), 832-833.
- Carapetis, J. R., McDonald, M., & Wilson, N. J. (2005). Acute rheumatic fever. *The Lancet*, 366(9480), 155-168.
- Castillo, M., Kwock, L., & Arbelaez, A. (1999). Sydenham's chorea: MRI and proton spectroscopy. *Neuroradiology*, 41(12), 943-945.
- Church, A. J., Dale, R. C., Cardoso, F., Candler, P. M., Chapman, M. D., Allen, M. L., ... & Giovannoni, G. (2003). CSF and serum immune parameters in Sydenham's chorea: evidence of an autoimmune syndrome?. *Journal of neuroimmunology*, 136(1-2), 149-153.
- Citak, E. C., Gücüyener, K., Karabacak, N. I., Serdaroglu, A., Okuyaz, C., & Aydin, K. (2004). Functional brain imaging in Sydenham's chorea and streptococcal tic disorders. *Journal of child neurology*, 19(5), 387-390.
- Cruse R.P. (2007). Sydenham chorea. Up To Date Online Text. Available at: <http://www.uptodate.com>.
- Dajani, A. S. (1992). 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*, 268, 2069-2073.
- Dale, R. C., Church, A. J., Cardoso, F., Goddard, E., Cox, T. C., Chong, W. K., ... & Giovannoni, G. (2001). Poststreptococcal acute disseminated encephalomyelitis with basal ganglia involvement and auto-reactive antibasal ganglia antibodies. *Annals of Neurology: Official Journal of the American Neurological Association and the Child Neurology Society*, 50(5), 588-595.
- Dale, R. C., Heyman, I., Surtees, R. A. H., Church, A. J., Giovannoni,

G., Goodman, R., & Neville, B. G. R. (2004). Dyskinesias and associated psychiatric disorders following streptococcal infections. *Archives of disease in childhood*, 89(7), 604-610.

Faustino, P. C., Terreri, M. T. R., da Rocha, A. J., Zappitelli, M. C., Lederman, H. M., & Hilário, M. O. E. (2003). Clinical, laboratory, psychiatric and magnetic resonance findings in patients with Sydenham chorea. *Neuroradiology*, 45(7), 456-462.

Genel, F., Arslanoglu, S., Uran, N., & Saylan, B. (2002). Sydenham's chorea: clinical findings and comparison of the efficacies of sodium valproate and carbamazepine regimens. *Brain and Development*, 24(2), 73-76.

Gordon, N. (2009). Sydenham's chorea, and its complications affecting the nervous system. *Brain and Development*, 31(1), 11-14.

Jummani R., Okun M. (2001). Sydenham chorea. *ArchNeurol* 2001; 58: 311-3. [CrossRef]

Kılıç, A., Ünüvar, E., Tatlı, B., Gökçe, M., Ömeroğlu, R. E., Oğuz, F., & Sidal, M. (2007). Neurologic and cardiac findings in children with Sydenham chorea. *Pediatric neurology*, 36(3), 159-164.

Lin, W., Su, W., Lin, K., Huang, J., & Wang, H. (2006). Hemichorea as a presentation of acute rheumatic fever. *Chang Gung medical journal*, 29(6), 612.

Loiselle, C. R., Singer, H. S., & Lombroso, P. J. (2001). Genetics of childhood disorders: XXXI. Autoimmune disorders, part 4: is Sydenham chorea an autoimmune disorder?. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 40(10), 1234-1236.

Maia, D. P., Teixeira, A. L., Cunningham, M. C. Q., & Cardoso, F. (2005). Obsessive compulsive behavior, hyperactivity, and attention deficit disorder in Sydenham chorea. *Neurology*, 64(10), 1799-1801.

Paz, J. A., Silva, C. A., & Marques-Dias, M. J. (2006). Randomized double-blind study with prednisone in Sydenham's chorea. *Pediatric neurology*, 34(4), 264-269.

Peña, J., Mora, E., Cardozo, J., Molina, O., & Montiel, C. (2002). Comparison of the efficacy of carbamazepine, haloperidol and valproic acid in the treatment of children with Sydenham's chorea: clinical follow-up of 18 patients. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 60(2B), 374-377.

Perlmutter, S. J., Leitman, S. F., Garvey, M. A., Hamburger, S., Feldman, E., Leonard, H. L., & Swedo, S. E. (1999). Therapeutic plasma exchange and intravenous immunoglobulin for obsessive-compulsive disorder and tic disorders in childhood. *The Lancet*, 354(9185), 1153-1158.

Sayı, S., Olçak, A., Üçkardes, Y., Alehan, F., Varan, B. (2011). Acute disseminated encephalomyelitis associated with acute rheumatic fever. *Pediatr Neuro*, 44: 233-5. [CrossRef]

Swedo S.E. (2002). Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (PANDAS). *MolPsychiatry* 7: 24-5. [CrossRef]

Swedo, S. E. (1994). Sydenham's chorea: a model for childhood autoimmune neuropsychiatric disorders. *Jama*, 272(22), 1788-1791.

Swedo, S. E., Leonard, H. L., Casey, B. J., Mannheim, G. B., Lenane, M. C., Rettew, D. C., & Schapiro, M. B. (1993). Sydenham's chorea: physical and psychological symptoms of St Vitus dance. *Pediatrics*, 91(4), 706-713.

Van Toorn, R., Weyers, H. H., & Schoeman, J. F. (2004). Distinguishing PANDAS from Sydenham's chorea: case report and review of the literature. *European Journal of Paediatric Neurology*, 8(4), 211-216.

Weiner, S. G., & Normandin, P. A. (2007). Sydenham chorea: a case report and review of the literature. *Pediatric emergency care*, 23(1), 20-24.