



Sydenham Koresi Rekürrensi *Recurrence of Sydenham's Chorea*

© Gülten Tata

Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Anahtar Kelimeler: Sydenham koresi, otoimmün hareket bozukluğu, akut romatizmal ateş, rekürrens
Keywords: Sydenham's chorea, autoimmune movement disorders, acute rheumatic fever, recurrence

Sayın Editör,

Sydenham koresi A grubu beta-hemolitik streptokok (AGBHS) enfeksiyonlarından sonra gelişen otoimmün bir hareket bozukluğudur ve akut romatizmal ateşin (ARA) majör tanı kriterlerinden biridir. Kore istemsiz, kısa süreli, düzensiz hareketlerle karakterizedir.

Sydenham koresi çocuklarda en yaygın edinsel kore sebebidir ve sıklıkla 5-15 yaşları arasında görülür. Genellikle kendini sınırlayan bir hastalıktır ve çoğu hastada spontan remisyonlar izlenir. Koresi sebat eden ve rekürrensi olan hastalarda morbidite yüksektir (1).

On üç yaşında erkek hasta, yaklaşık yirmi gündür ara ara sağ veya sol elinin "kırır kırır" hareket etmesi, elinden çatal-kaşık-kalem gibi cisimleri düşürme ve yazarken zorlanma, yürürken sağ veya sol ayağı yere takılıyor gibi olma yakınmaları ile başvurdu. Hastanın bu sürede okulda yerinde duramadığı, ödevlerini yazarken zorlandığı ve arkadaşları ile iletişiminin azaldığı bilgisi alındı. Öyküsünden yaklaşık iki yıl önce artritle ortaya çıkan ARA geçirdiği ve yaklaşık iki ay sonra sağ kol ve bacağına daha fazla etkileyen yaygın istemsiz hareketlerinin başladığı, kore tanısı ile birkaç ay haloperidol 0,8 mg/gün kullandıktan sonra düzeldiği öğrenildi. O dönemde bir yıl süreyle penisilin G benzetin 1.200.000 IU uygulanmıştı. İki ay önce sağ dizde artralji nedeniyle gittiği çocuk hastalıkları hekimi tarafından tekrar üç haftada bir penisilin G benzetin 1.200.000 IU uygulaması başlanmıştı. Akrabalarında hareket bozukluğu öyküsü bildirilmedi.

Hastanın nörolojik muayenesinde üst ekstremitelerinde ve solda daha belirgin olmak üzere tüm ekstremitelerde

rastgele, düzensiz ve hızlı, kore tarzında istem dışı hareketleri, ellerinde kavrama sırasında ortaya çıkan "milkmaid's grip" (süt sağma) bulgusu ve hafif hipotoni saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde glukoz, elektrolitler, karaciğer-böbrek-tiroid fonksiyon testleri, lipid profili, sedimentasyon, C-reaktif protein, kreatin fosfokinaz, hemogram, demir, total demir bağlama kapasitesi, ferritin, bakır ve serüloplazmin düzeyleri normal sınırlarda bulundu. Seroloji testlerinde, RF, ANA ve anti ds-DNA'nın negatif; antistreptolizin-O'nun (ASO) 285 IU/mL (N: 0-200 IU/mL) olduğu saptandı.

Elektrokardiyografi, ekokardiyografi, akciğer grafisi ve kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) normal bulundu. Hasta, Sydenham koresi tekrarı (rekürrensi) tanısı aldı ve haloperidol tedavisine başlandı. Hastanın tedaviyi düzensiz kullanması ve şikayetlerinin devam etmesi nedeniyle haloperidol kesilerek valproik asit 500 mg/gün'e geçildi. İki ay sonra kontrol değerlendirilmede klinik düzelme olduğu izlendi.

Sydenham koresi ARA'nın majör tanı kriterlerinden biridir ve tek başına tanı için yeterlidir. Öncelikle tedavi edilmemiş streptokok enfeksiyonları olan popülasyonlarda oluşur. Patogenezinin AGBHS enfeksiyonundan sonra streptokoklara karşı oluşan antikörlerin, genetik duyarlılığı olan çocuklarda bazal gangliyonların antijenleri ile oluşturduğu çapraz reaksiyon sorumludur (2). Özellikle kaudat çekirdekteki nöronlara karşı antikörlerin saptanması, bu immün reaktivite hipotezini destekler. Sonuçta dopaminerjik ve kolinerjik sistemler arasında oluşan dengesizlik istemsiz koreiform hareketlere neden olur (3). Bazal gangliyonlardaki gama-aminobütirik asit ve asetilkolin düzeyleri

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülten Tata, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Tel.: +90 532 473 17 29 E-posta: gulden.tata@gmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-4510-807X

Geliş Tarihi/Received: 16.09.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 04.12.2017

©Telif Hakkı 2018 Türk Nöroloji Derneği
Türk Nöroloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

azalırken, dopaminerjik aktivitenin arttığı gösterilmiştir. Bu durum tedavide yararlı olan antiepileptiklerin ve nöroleptiklerin etki mekanizmalarını da açıklamaktadır (4).

Kore, AGBHS enfeksiyonundan genellikle birkaç ay sonra başlar ve bu dönemde ASO değeri normal veya hafif artmıştır. Sydenham koresinin başlıca özellikleri, kore, hipotoni, dizartri ve emosyonel labilitedir. Okulda zorlanma, huzursuzluk, obsesif-kompulsif davranışlar izlenebilir. Başlangıçta kore tek taraflı olabilir, fakat çoğu hastada sonunda jeneralize olur. Kore tanısında klinik özellikler belirleyicidir (2). Ayırıcı tanıda başlıca; sistemik lupus eritematozusa bağlı kore, ilaçla indüklenmiş kore, hipertiroidi, Wilson hastalığı, antifosfolipid antikor sendromu (1,2) ve PANDAS (streptokok enfeksiyonlarına bağlı pediatrik otoimmün nöropsikiyatrik bozukluk) düşünülmelidir (3). Kraniyal MRG'de hastalık döneminde T2 kesitlerde putamen ve globus pallidusta hiperintensite görülebilir, iyileşince kaybolur (2).

Sydenham koresi çoğunlukla selimdir ve tamamen iyileşir (1,2). Tedavi genellikle orta-ağır olgular için gereklidir (4). Kore tedavisinde; antiepileptikler (valproik asit, karbamazepin), nöroleptikler (pimozid, haloperidol) ve benzodiyazepinler kullanılabilir (2,3). Bazı hastalarda kortikosteroidler, intravenöz immünglobulinler ve plazmaferez gibi immün tedaviler seçilebilir (3). Koreli tüm çocuklara aktif streptokok enfeksiyonuna karşı 10 gün süreyle yüksek doz penisillin ve 21 yaşına kadar profilaktik penisilin tedavisi verilir (2).

Kore rekürrensi, yeni bulguların ilk epizottan en az 2 ay sonra tekrar ortaya çıkması ve 24 saatten uzun sürmesi olarak tanımlanır. Korn-Lubetzki ve ark. (5) bir çalışmada hastaların %42'sinde kore rekürrensi olduğunu bildirmiştir. Bazen aylar veya yıllar sonra rekürrens izlenebilir.

Kore rekürrensi, hastaları duyarlılaştıran temel bir anormalliğe veya ilk kore atağını takiben bazal gangliyonlarda oluşan kalıcı subklinik hasara bağlı olarak oluşabilir (5). Bir çalışmada düzensiz antibiyotik profilaksisi kullanımı, 6 ayda remisyona ulaşmamış olmak ve semptomların 1 yıldan daha uzun süre sebat etmesi kore rekürrensi için risk faktörü olarak bildirilmiştir (1).

Sonuç olarak, ARA ve Sydenham koresi ülkemizde hala yüksek oranda görülmektedir. Okul çağı döneminde kore saptanan çocuklarda tanıda öncelikle Sydenham koresi düşünülmelidir.

Etik

Hasta Onayı: Makaleye dahil edilen hastanın ebeveyninden bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Finansal Destek: Makale için hiçbir kurum veya kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Gurkas E, Karalok ZS, Taskin BD, Aydogmus U, Guven A, Degerliyurt A, Bektas O, Yilmaz C. Predictors of recurrence in Sydenham's chorea: Clinical observation from a single center. *Brain Dev* 2016;38:827-834.
2. Pina-Garza JE. Movement disorders. In: Pina-Garza, editor. *Fenichels clinical pediatric neurology*. Seventh ed. Elsevier Saunders, 2013:277-294.
3. Gordon N. Sydenham's chorea, and its complications affecting the nervous system. *Brain Dev* 2009;31:11-14.
4. 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;24:73-76.
5. Korn-Lubetzki I, Brabd A, Steiner I. Recurrence of Sydenham chorea: implications for pathogenesis. *Arch Neurol* 2004;61:1261-1264.