

Sydenham koresi

Kaan Demirören¹, Bülent Oran²

¹Çumra Devlet Hastanesi, Konya

²Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Konya

Amaç: Sydenham koresi (SK) "Akut romatizmal ateş" in (ARA) major komponentlerinden biri olup antistreptokokal antikorların beyinde özellikle bazal ganglionlarda çapraz reaksiyon yapması ve inflamasyon oluşturması sonucu ortaya çıkan nörolojik bir hareket bozukluğu tablosudur. Yüzyıllardır tanınan bir hastalık olmasına rağmen dönem dönem alevlenmekte ve önemini korumaktadır. Bir mikroorganizmanın nöropsikiyatrik bir tabloya sebep olması açısından ilgi çekicidir. Hastalık; ilginç fizyopatogenezi ve geniş klinik görünümü nedeniyle yeniden gözden geçirildi. **Ana bulgular:** SK'nde beyin görüntüleme ve otopsi çalışmalarında bazal ganglionlarda patolojik bulgular görülmüştür. SK en sık 5-15 yaşlarında görülür. ARA atağından ortalama 6 ay sonra ortaya çıkar. Genellikle 4-6 hafta sürer, bununla birlikte yıllar boyu kalıcı olabilir. SK'ne diğer ARA bulgularından en sık olarak kardit eşlik eder. Hastaların bir kısmına psikiyatrik bozukluklar eşlik edebilir. Ayırıcı tanıda kollajen doku hastalıkları, bazı ilaç ve enfeksiyonlar, koreyle seyreden diğer bazı hastalıklar akıldan tutulmalıdır. Çoğu spontan düzelmekle birlikte uzun süren veya şiddetli olanlar günümüzde en sık olarak haloperidol ve valproik asit ile tedavi edilmektedir. %20-35 vakada rekürrens olur. Karditi ve rekürrensleri engellemek için penisilinle profilaksi 20 yaşına kadar sürdürülmelidir. **Sonuç:** SK hastayı aylar boyu iş veya okulundan uzak tutması, koreik hareketler, ve eşlik eden psikiyatrik semptomlarla yaşam kalitesinin bozulması, birlikte olabileceği patolojik durumların varlığı ve uzun süreli profilaksi gerektirmesi açısından dikkat edilmesi gereken bir hastalıktır.

Anahtar kelimeler: Sydenham koresi, akut romatizmal ateş, bazal ganglion, nöropsikiyatrik hastalık, A grubu beta hemolitik streptokok

Sydenham's chorea

Objective: Sydenham's chorea (SC), one of the major components of acute rheumatic fever (ARF), is a neurological movement disorder that results from antistreptococcal antibodies cross-reacting with brain tissues, especially basal ganglia, and causing to an inflammatory reaction. Even though it has been recognized for centuries, it has kept up its importance by periodic exacerbations. SC is interesting since a microorganism causes a neuropsychiatric phenomena. We reviewed the disease because of its interesting pathogenesis and wide clinical aspect. **Main findings:** Pathological findings have been noticed in the basal ganglia by the help of imaging and autopsy studies of the brain. SC is frequently seen in the 5-15 years of age. It appears approximately six month later from the attack of ARF. SC usually continues 4-6 weeks, however it may be permanent. Carditis accompanies SC much more frequently than the other signs of ARF. Psychiatric disorders may accompany some of the cases. Collagen vascular diseases, drugs, infections, and other diseases with choreic movements should be remembered in the differential diagnosis. Most of the cases improve spontaneously. When the disease lasts long and has a severe course, haloperidol or valproic acid are used in the treatment. Recurrence rate is 20-35%. Penicillin prophylaxis should be continued until twenty years of age to avoid carditis and recurrences. **Conclusion:** SC is considered as an important disease since that it causes impairment of the patient from his job or school for months, decreases the life quality via choreic movements and psychiatric symptoms. It is also important because of accompanying pathological situations and need for prophylaxis for a long time.

Key words: Sydenham's chorea, acute rheumatic fever, basal ganglia, neuropsychiatric disease, group A beta hemolytic streptococcus

Genel Tıp Derg 2002;12(2):81-87

Yazışma adresi: Kaan Demirören, Necip Fazıl Mah Yüce Sk Umut Siteleri 6/4, 42090, Meram, Konya. E-posta: kaandem@hotmail.com.

Sydenham koresi (SK) akut romatizmal ateş (ARA)'in major komponentlerinden biri olup antistreptokokal antikorların beyinde, özellikle bazal ganglionlarda çapraz reaksiyon yapması ve inflamasyon oluşturması sonucu ortaya çıkan nörolojik bir hareket bozukluğu tablosudur. Kore

minör, infeksiyöz kore, Saint Vitus dansı, romatizmal kore ve akut kore olarak da adlandırılmaktadır. Bir mikroorganizmanın nöropsikiyatrik bir tabloya sebep olması açısından ilgi çekicidir. Karşılaşılan vaka sayısında dönem dönem artış görülmesi, özellikle hafif belirtiler varlığında zor tanınması ve bu nedenle kardit gibi eşlik edebilecek patolojik durumların atlanabilmesi nedeniyle akıldan uzak tutulmamalıdır (1-3). Bunlar ve hastalığın ilginç etiopatogenezi nedeniyle SK hakkında literatür bilgilerini gözden geçirdik.

Tarihçe

SK ilk olarak 1686 yılında Thomas Sydenham tarafından tanımlanmıştır. Streptokoklarla ilişkisi Taranta ve Stollerman tarafından ancak üç yüzyıl sonra 1956'da ortaya konmuş, 1992'de ise "Special Writing Group of The Committee of Rheumatic Fever" tarafından romatizmal ateşin major komponentlerinden biri olarak kabul edilmiştir (2).

Epidemiyoloji

Yaşam koşullarının düzelmesi, sağlık standartlarının yükselmesi ve antibiyotik kullanımının yaygınlaşması ile hastalığın insidansında azalma gözlenmekle birlikte, ARA ve SK hala gelişmekte olan ülkelerin önemli bir sağlık problemidir. Kuzey Amerika ve Batı Avrupa'da ARA ve buna bağlı SK olgularında 1980'lerde azalma görülmüştür. Amerika Birleşik Devletleri'nde SK 1940'da % 0.9 oranında görülmekteyken, 1950-80 arasında % 0.2'lere kadar düşmüştür. Son bir artış 1993'de bildirilmiştir. Dünyanın değişik yerlerinden benzer oranlar veren bildiriler bulunmaktadır (2,4).

Etiopatogenezi

Kesin etiolojisi hala belli olmamakla birlikte, A grubu β hemolitik streptokoklara (AGBHS) karşı oluşan anormal bir immün cevap sonucu geliştiği görüşü hakimdir. Santral sinir sisteminde kollagen dokunun inflamasyonu, dejenerasyonu ve fibrozisi ile karakterizedir (1). Streptokokal M proteininin beyin dokusu ile çapraz reaksiyona girdiği gösterilmiştir (5).

ARA'nın vasküitle ilişkisi kanıtlanmıştır. Serebral korteks, bazal ganglionlar ve serebellumda etkilenen arter ve nöronlar etrafında hücre infiltrasyonu,

dejeneratif değişiklikler, gliada ameboid değişiklikler, meningeal ve kortikal damarlarda proliferatif değişiklikler bildirilmiştir (1,3). En bariz tutulan yerler serebral korteks, kaudat ve subtalamik nükleuslardır (6). SK'nde klinik bulgular ve görüntüleme çalışmaları da bazal ganglionlarda tutulum işareti vermektedirler. Bazı SK hastalarının otopsilerinde frontal ve temporal kortekste ve bazal ganglionlarda yaygın hücre kaybı ve küçük damarlarda diffüz vaskülit kanıtları bulunmuştur (2,7). Bazal ganglionlardaki lezyon, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) çalışmalarında striatum ve pallidumda alan büyümesi şeklinde ortaya konmuştur. Bazen de bu yapılarda sinyal artışı görülmüştür. SPECT (Single photon emission computerized tomography) ile striatumda hipermetabolizmayı düşündürecek veriler elde edilmiştir (2).

Dopamini azaltan veya bloke eden ilaçlarla SK'nin düzelmesi patogenezi bu transmitterin rolü olabileceğini düşündürmektedir. Ancak nörokimyasal çalışmalar halen yetersizdir. Değişik çalışmalarda (2) dopaminin bir metaboliti olan homovanilik asitin idrarda ve geçici olarak beyin omurilik sıvısında (BOS) arttığı gösterilmiştir.

Bütün ARA hastalarında neden SK gelişmediği henüz bilinmemektedir. Vakaların % 20'sinde SK, ARA'nın diğer bulguları olmaksızın görülmektedir. ABD'nde 20. yüzyılın ilk yarısında ARA vakalarının % 60'ında SK gelişirken, bu oran 1970-80'de % 8.7'ye düşmüş, 80'li yılların ilk yarısında tekrar % 30'lara çıkmıştır (2).

SK'nin antikardiyolipin antikor pozitif bir sistemik lupus eritematozus (SLE) vakası ile beraberliği bildirilmiş ve bunların tromboembolik risk potansiyeline dikkat çekilmiştir (8). Başka bir çalışmada (9) ARA'nın akut atağında antikardiyolipin antikor % 80 pozitif bulunmuştur. Bu değer SK ile birlikte olanlarda % 76 iken SK ile beraber olmayanlarda % 83 bulunmuş olup anlamlı bir fark saptanmamıştır. Fakat özellikle kardit ile daha ilişkili olduğu bildirilmiştir.

Tedavide steroid, plazmaferez ve intravenöz immunoglobülinlere yanıt alınması, SLE ve primer antifosfolipid sendromu ile birlikte görülebilmesi immün faktörlerin patogenezi rol oynadığını düşündürmektedir (1-3,7,10,11).

Değişik çalışmalarda SK hastalarının serumlarında kaudat ve subtalamik nükleuslara karşı immunoglobulin G karakterinde antikorlar ve antinöronal antikorların pozitif olduğu gösterilmiştir. Antinöronal antikorlar aynı zamanda Huntington koresi, Parkinson hastalığı, obsesif kompulsif bozukluk ve diğer bazı hastalıklarda da pozitif bulunmuştur. Bu yüzden, bu antikorların hastalığın etiyojisinde rol almalarının yanında nöron hasarı sonucunda oluşmalarının da mümkün olduğu düşünülmektedir (1,2,7).

Kızlarda fazla görülmesi, gebelik ve oral kontraseptif kullanımı ile tekrar etme potansiyeli ve hipertiroidi ile birlikte görülebilmesi hormonal bir ilgiyi de düşündürmektedir (2,7).

ARA ve SK'nde ailevi prevalansda bir yükseklik gözlenmiştir. Bu herediter katkı ihtimalini gösterir (12). HLA Class 1 ve 2 antijenleri ile yapılan bir çalışmada (13) SK'nde önemli bir farklılık bulunmamıştır.

Klinik özellikleri

Büyük çoğunluğu 5-15, en fazla 8-9 yaşlarında görülür. Ayrıca gelişmekte olan ülkelerde 3. dekada da görülebilmektedir (2). Kızlarda erkeklerden iki kat fazla görülmektedir (1-3). ARA atağı ile korenin ortaya çıkışı arasında 1-9 ay, çoğunlukla 6 ay bulunmaktadır (1,4,10).

Koreik hareketler başlangıçta parmakları ve elleri tutan, sonra tedricen kol, bacak ve gövdeye yayılan, yüz ve dili de etkileyen hızlı, düzensiz, amaçsız, istemsiz, önceden tahmin edilemeyen, vücudun bir yarısından diğer yarısına doğru yönelen, nonstereotipik kısa amplitüdümlü hareketlerdir (1-3,7).

Kol ve bacaklardaki koreik hareketler sonucu hareket bozuklukları ortaya çıkar. Yürüme, kalem kullanma, kaşık tutma gibi beceriler bozulur. İstemli bir hareket yapıldığında antagonist kasın istemsiz hareketi ile koordinasyon bozulup bunun sonucu da düşme, elindekini düşürme, ayak sürçmesi gibi sakarlıklar meydana gelir (2,3). Dil uzun süre dışarıda tutulamaz ve ağzın içine doğru hareketlenir (darting tongue). Bazı vakalarda kol ve bacaklar devamlı hareket halindedir. Hasta muayene edenin elini sıkıca tutarken peşpeşe basınç artma ve azalmaları hissedilir (milkmaid's grip). Kol ve avuçlar başın üzerine kaldırıldığında dışa döner (pronator işaret). Eller öne

doğru uzatıldığında el bileği fleksiyona, parmaklar da ekstansiyona gelerek kaşığa benzer görünüm ortaya çıkar (koreik el) (6).

Semptomlar tedricen ortaya çıkabileceği gibi emosyonel bir bozulma sonrası aniden de başlayabilir (3). Koreik hareketler stres durumlarında ve dış uyarılarla artar. Hasta yatağında sakince yatabilir ve uyuyunca istemsiz hareketleri kaybolur. Uyanırken sedatiflerle bu hareketler azalır (2).

Koreik hareketler genellikle iki taraflıdır. Ancak % 35 vakada bir taraftaki hareketler daha fazladır. % 20 vakada vücudun bir yarısı tutulur (hemikore). Vücudun herhangi bir bölümü de tutulabilir veya nadiren lokalize olabilir (2,3,10).

Yaygın hipotoni, kas zayıflığı, koordinasyonda yavaşlama ve bozulma, ardısıra hareketlerde düzensizleşme vardır. Şiddetli vakalarda hasta yatağa bağımlı olabilir (Paralitik kore) (3). Kas zayıflığı, hipotoni ve psikiyatrik semptomlarla giden şekline "Chorea mollis" denmektedir (14). Derin tendon refleksleri normaldir, ancak şiddetinde artma olabilir. Bilateral plantar fleksor cevap pozitifdir (1). Duyu fonksiyonu korunmuştur (1,7). Sfinkter kusuru yoktur (7). Kraniyal sinirler; yüz, çene, dil, palatal kaslar dışında etkilenmemiştir (3). Göz kaslarının tutulumu sonucu gözde sallanma hareketi ve takip etme güclüğü ortaya çıkabilir (15).

Çoğu vaka beraberinde obsesif kompulsif yapı, hiperaktivite, irritabilite, emosyonel dengesizlik, regresif davranışlar, kararsızlık gibi psikolojik bozulmalar gösterebilir. Çoğu hastada bu semptomlar koreik hareketlerin ortaya çıkışından birkaç hafta önce görülmeye başlar. Bu açıdan SK çocukluk çağı otoimmün nöropsikiyatrik bozukluklar için iyi bir model teşkil etmektedir (16). Şiddetli vakalarda mental konfüzyon, ajitasyon, hallüsinasyon, delüzyon, psikoz olabilir (chorea insaniens) (3). Şizofreni gelişen olgular bildirilmiştir (17,18). En sık gözlenen davranış anormalliği obsesif kompulsif bozukluktur. Obsesif kompulsif bozukluk SK'nde koresiz ARA'lilerden daha siktir. Emosyonel dengesizlik kendisini uygunsuz gülme, gözyaşları içinde kalma veya mutsuzluk şeklinde gösterebilir. Zeka korunmuştur (2,3,7,10,12,19,20). Rekürrenslerin obsesif kompulsif bozukluğu artırdığı bildirilmiştir (21,22). Saç yolma, elle saç düzeltme

gibi hareketler ile vokal tikler de görülebilmektedir (23,24).

Diğer ARA bulguları (artrit, kardit, subkutan nodüller, eritema marginatum) koreye eşlik edebilir. Vakaların % 23-84'ünde kardiyak tutulum bildirilmiş olup özellikle endokardit tarzındadır. Bir SK vakasında sessiz kardit bulunabilmesi ve valvüler regürjitasyon sıklığının fazla olması nedeniyle kardiyak muayene normal olsa da ekokardiyografi yapılmalıdır (25). Artrit ile birliktelik % 30'u geçmemektedir. Diğer ARA bulguları daha nadirdir (1-3).

Orta derecede ateş ve taşikardi bulunabilir. Arteriyel tansiyon değişkendir (2). Respiratuar kasların kontraksiyonuna bağlı olarak konuşma disartrik olabilir. Faringeal kasların tutulumuna bağlı disfaji ve aspirasyon pnömonisi riski ortaya çıkabilir (1).

Gözde papil ödemi, santral retinal arter oklüzyonu, unilateral quadranopia (14,26-28), orta ve ön serebral arterde vaskülit (29) ve diplopi (30) bildirilmiştir.

Hastalarda EEG bulguları mevcudiyeti ile beraber konvülfif nöbetlerin de var olabileceği, ancak bunun koreik hareketler tarafından maskelenmiş olduğu ileri sürülmüştür (31).

Laboratuvar incelemeleri

Antistreptolizin O (ASO) sık kullanılan bir serolojik testtir. Vakaların 2/3'ünde yüksek bulunur ve geçici olmaya eğilimlidir. Antideoksiribonükleaz kalıcı olarak yükselebilir. Ancak SK'nde bu testler ARA'in diğer formlarından daha az faydalıdır. Çünkü ARA ile SK arasındaki zaman periyodunun uzun olması bu antikorların seviyesini azaltacaktır (1,2,26).

Akut faz reaktanları, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C-reaktif protein (CRP) ve lökosit sayısı sıklıkla normaldir, bununla birlikte artmış olabilir (1-3).

Beyin MRG ile sıklıkla normal bulgular elde edilmesine rağmen nükleus kaudatus, putamen ve globus pallidumda alan büyümesi, korenin aktif olduğu zamanlarda reversibl hiperintensite, sinyal artışı (bir çalışmada 24 hastanın 2'sinde) ve klinik düzelmeye birlikte sinyal artışında düzelmeye değişik çalışmalarla bildirilmiştir (1,2,10,32-34). MRG ile kalıcı bazal ganglion hasarı da bildirilmektedir (35). SPECT ve PET (positron emission tomography) ile

striatumda artmış glikoz metabolizması gösterilmiştir. Bu bulgu; Huntington koresi, nöroakantozis, nonketotik hiperglisemi gibi diğer kore sebeplerinde zıt olarak azalma şeklindedir. Bu patolojik durum klinik düzelmeden sonra kaybolmaktadır (1,2,10,36-39). SPECT ile koreik hareketlerle kontrlateral olarak striatal hipermetabolizma gösterilmiştir (40). "Magnetic resonance spectroscopy" ile bir hastada sağ bazal ganglionda N-asetil aspartate, kreatinin ve kolin piklerinin azaldığı gösterilmiştir (2). Beyin tomografisi bulguları genellikle normaldir ve MRG'den daha az bulgu vermektedir (2). Bununla birlikte nükleus kaudatus atrofisinin varlığı bildirilmiştir (41). Beyin MRG veya beyin tomografisi ile tespit edilen striatal anormallikler hastalığın iyileşmesi ile düzelmektedir. Bu yüzden yapılacak seri çekimlerde patolojik bulgunun kaybolması tanıyı da destekleyecektir (42).

Beyin omurilik sıvısı (BOS)'nın rutin incelemesi normaldir. Fakat hafif bir lenfosit artışı olabilir (1-3). BOS'nda selektif immunoglobulin G'de artış olduğu bildirilmiştir (43).

Romatik B-cell alloantigen D8/17 artışı ARA ve SK'nde gözlenmiştir. Bu test SK'ni lupusa bağlı kore ve diğer kore nedenlerinden ayırmada yardımcı olur. Ancak testin sensitivitesi iyi olmasına rağmen spesifitesi azdır. Çünkü bu test tik, otizm ve obsesif kompulsif bozukluğu olan hastalarda da % 84 oranında pozitif bulunmuştur (1,2,44-46).

EEG anomalileri sık, fakat nonspesifiktir. Genellikle yaygın, bazen de oksipitalde, teta ve delta frekanslarında yavaş aktivitenin varlığı görülmektedir. Seyrek olarak epileptiform deşarjlar ortaya çıkabilir. EEG bulguları zamanla düzeler, fakat bunun klinik düzelmeye paralellik arzetmesi gerekmemektedir (3,10,47).

Antinöronal antikor pozitifliği tanıyı destekleyicidir, fakat spesifik değildir. Hastaların % 40'ında pozitif olduğu bildirilmiştir (15). Başka bir çalışmada (48) hareket bozukluğu olan bir grup hastada % 44, SK'nde % 46 pozitif bulunmuştur.

Hipertiroidi ile birliktelik bildirilmiştir (7). İdrarda dopamin metabolitleri (homovanilik asit gibi) artmış bulunabilir (2,49).

Ayrırcı tanı

SK hafif vakalarda basit bir huzursuzluk, ajitasyon veya duygulanımda artma zannedilebilir.

Viral ensefalit, postinfeksiyöz ensefalomyelit, kronik meningoensefalit, nörosifilis, HIV, mycoplasma pneumonia ensefaliti, rubella, difteri, EBV (Ebstein Barr virüsü) infeksiyonları sonrası kore ortaya çıkabilir (1,15). HIV infeksiyonu da SK'nin ayrırcı tanısında acillik arzeden bir durumdur (50).

Anoksik ensefalopati, metabolik ensefalopati (nonketotik hiperglisemi, hipoglisemi gibi nedenlerle) kore geliştirebilir (1).

SLE gibi kollajen doku hastalıkları, antifosfolipid antikor sendromu (Yalancı VDRL pozitifliği, serebral infarkt, migren, tekrarlayan abortus, venöz tromboz, antifosfolipid antikor pozitifliği ile ayrılır) ve akut glomerulonefrit ile birliktelik gözlenmiştir (1,51).

Fenotiazin, karbamazepin, gabapentin, valproik asit, kokain, siklosporin, teofilin gibi ilaçlar kore oluşturabilirler (1).

Bazal ganglionları etkileyen başka hastalıklar ve infarkt da koreye neden olur. Tiklerle karışabilir. Ancak tikler aynı kas grubuna lokalizedir ve stereotipiktir. Benign familial korede koreyle birlikte kombine istirahat-hareket tremoru görülür. Paroksizmal koreatetoz epizodiktir ve intervaller arası tamamen normaldir (3).

Huntington hastalığı progresif kore, presenil demans, rijidite ve distoni ile karakterize santral sinir sisteminin progresif, dejeneratif bir bozukluğudur (6).

Kore gravidarum (gebelik koresi) ilk gebelikte sık görülüp % 70'inde kore anamnezi, 1/3'ünde ARA anamnezi vardır. 1/3'ünde kalp tutulmuştur. Fetal mortalite ve prematür doğum riski artmıştır (15).

Hepatolitiküler dejenerasyon (Wilson hastalığı) (15) ve hipertiroidi (7) ile kore birlikteliği bildirilmiştir.

Tanı

SK tanısı akut korenin görülmesi ve altta yatan başka bir nedenin olmadığının gösterilmesi ile konur. ARA'in diğer komponentlerinin varlığı SK tanısını

kuvvetle desteklemesine rağmen zorunlu değildir. Hastaların % 20'sinde ARA'e ait başka bir bulgu yoktur. SK'nin spesifik biyolojik bir belirleyicisi yoktur (1-3).

Tedavi

Korenin gidişini önleyen veya kısaltan bir tedavi bulunmamaktadır. Yatak istirahati, dış uyaranlardan ve özellikle koreik hareketleri şiddetli olanlarda travmadan kaçınma önerilir. Çoğu vakada çabuk düzelleme görüldüğü için medikal tedavi gerekli görülmez. Hastaların çoğunda spontan remisyon olur. Ancak koreik hareketler uzun süre devam eder veya şiddetli olursa ilaçla tedavi gerekir. Fenotiazinler (özellikle klorpromazin), nöroleptikler (özellikle haloperidol), valproik asit, karbamazepin, kortikosteroidler, intravenöz immunoglobulin, plazmaferez, rezerpin, tetrabenazin, pimozid bu amaçla kullanılabilecek tedavi seçenekleridir. SK'nin ilaçla tedavisinde önceleri fenobarbital, daha sonra klorpromazin tercih edilirken günümüzde daha çok haloperidol ve valproik asit kullanılmaktadır. Pimozid haloperidolden daha az sedatif olması sebebi ile tercih edilebilir. Şiddetli vakalar barbitürat veya kloral hidrat ile sedatize edilebilir. Şiddetli vakalarda valproik asidin kullanılabileceği bildirilmiştir. Valproik asitin kendisinin de koreye sebep olabileceği unutulmamalıdır (1-3,6,10,52-55). Medikal tedaviye kore kaybolduktan sonra birkaç hafta daha devam edilmelidir (2).

Tedavide en önemli husus, kardit gelişilme riski açısından ARA ve SK'nin profilaksisidir. Bu amaçla penisilin ve penisiline allerjisi olanlarda sulfonamidler kullanılabilir. Profilaksi ile rekürrensler de azalır. Profilaktik tedavinin rekürrensi (56) veya klinik gidişi (57) etkilemediğine dair bazı yayınlar bulunsa da genel kabul böyle değildir. Kardit yoksa profilaksi 20 yaşına kadar sürdürülmelidir (1,2,4,6).

Prognoz

Koreik hareketler genellikle 4-6 hafta sürer (1,3). Ancak 6-9 aya kadar azalarak devam edebilir (2). Bununla birlikte 3 yıla kadar uzayabileceği ve hatta ömür boyu persistan vakaların varlığı dahi bildirilmektedir (1,10). Kızlarda ve karditle beraber olduğunda persistan kore daha fazla görülmektedir (58).

Vakaların % 20-35'inde rekürrens olmaktadır. Rekürrenslerle genellikle ilk iki yıl içinde karşılaşılır. Bununla birlikte çocukluğunda SK geçiren bir hastada 79 yaşında SK'nin tekrarladığı bildirilmiştir. Bazı vakalarda 2-4 atak kaydedilmiştir. Rekürrensler yeni streptokok infeksiyonları ile tetiklenir ve bunlar ARA'den tamamen bağımsızdır. Onyediyen rekürrensin 12'sinde yeni geçirilmekte olan bir streptokok infeksiyonunun serolojik kanıtı bulunmuştur. Hafif veya kısa süreli bir streptokok infeksiyonunda dahi rekürrenslerin olabileceği bildirilmektedir. Ayrıca gebelik, oral kontraseptif ve fenitoin kullanımının da rekürrenslerde rol oynadığı bildirilmiştir (1-3,7,10,15,59).

Ölüm nadirdir, fakat kardiyak tutulumla bağlı olarak görülebilir (% 2). Fatal olguların çoğunda embolik bir fenomen bildirilmiştir (3).

Hastaların az bir kısmında minör entellektüel bozulma, emosyonel dengesizlik kalıcı olabilir. Bunların normal yaşama ve okula dönmeleri için özel ilgi gerekebilir (1,10).

Sonuç olarak, SK yüzyıllardır bilinen bir hastalık olmasına rağmen halen varlığını devam ettirmesi ve zaman zaman alevlenmesi, hastayı aylar boyunca iş veya okulundan geri bırakması, hastalığın hem patolojisine, hem de uzun sürmesine bağlı olarak psikiyatrik semptomların ortaya çıkması ile çevreyle ilişkilerin ve yaşam kalitesinin bozulması, gerek birlikte bulunabileceği ve gerekse netice verebileceği patolojik durumların varlığı, bazen tedaviye direnç gösterebilmesi, kardit gelişimini ve rekürrensleri önlemek için uzun süreli profilaksi gerektirmesi açısından önemini koruyan bir hastalıktır.

Kaynaklar

1. Gilroy J. Basic Neurology, 3rd ed. Mc Graw Hill, New York. 2000:149-52.
2. Cardoso F. Infectious and transmissible movement disorders: In Jankovic J, Tolosa E, editors. Parkinson's Disease and Movement Disorders, 3rd edition. Williams Wilkins, Baltimore. 1998:945-65.
3. Carter S. Sydenham chorea. In: Powland LP, editor. Merritt's Textbook of Neurology, 8th edition. Lea Febiger, Philadelphia. 1989:645-7.
4. Jankovic J. Basal ganglia and neurotransmitter disorders: In Mcmillan JA, DeAngelis CD, Feigin RD, Warshaw JB, editors. Oski's Pediatrics Principles and Practice, 3rd edition. Lippincott-Williams-Wilkins, Philadelphia. 1999:2005-16.
5. Bronze MS, Dale JB. Epitopes of streptococcal M proteins that evoke antibodies that cross-react with human brain. J Immunol 1993;151:2820-8.
6. Haslam RHA. Chorea. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. Nelson Textbook of Pediatrics, 16th edition. WB Saunders Company, Philadelphia 2000:1840-1.
7. Brett EM. Some syndromes of involuntary movements. In: Brett EM, editor. Paediatric Neurology, 3rd edition. Churchill-Livingstone, New York. 1997:275289.
8. Besbas N, Damarguc I, Ozen S, Aysun S, Saatci U. Association of antiphospholipid antibodies with systemic lupus erythematosus in a child presenting with chorea: A case report. Eur J Pediatr 1994;153:891-3.
9. Figueroa F, Berrios X, Gutierrez M. Anticardiolipin antibodies in acute rheumatic fever. J Rheumatol 1992;19:1175-80.
10. Mark MH. Other choreatic disorders. Paulson GW, Reidre CR. Movement disorder in childhood: In Watts RL, Koller WC, editors. Movement Disorders Neurologic Principles and Practice. Mc Graw Hill, New York. 1997:527-39.
11. Saatçi Ü, Koçak H, Aysun S, Orhan V. Systemic lupus erythematosus with chorea. Turk J Pediatr 1977;19:118-21.
12. Feigin A, Kiebertz K, Shoulson I. Treatment of Huntington's disease and other choreic disorders. In: Kurlan R, editor. Treatment of Movement Disorders. Lippincott, Philadelphia. 1995:337-64.
13. Donadi EA, Smith AG, Louzada-Junior P, Voltarelli JC, Nepom GT. HLA class I and class II profiles of patients presenting with Sydenham's chorea. J Neurol. 2000;247:122-8.
14. Bernsen PL, Renier WO. Chorea mollis: A rare variant of chorea minor. Tijdschr Kindergeneesk. 1990;58:94-9.
15. McDowell F, Cedarbaum JM. The extrapyramidal system and disorders of movement. In: Joynt RJ, editor. Clinical Neurology. Lippincott, Philadelphia. 1992;3:67-70.
16. Swedo SE. Sydenham's chorea: A model for childhood autoimmune neuropsychiatric disorders. JAMA 1994;272:1788-91.
17. Casanova MF, Crapanzano KA, Mannheim G, Kruesi M. Sydenham's chorea and schizophrenia: A case report. Schizophr Res. 1995;16:73-6.
18. Wilcox JA, Nasrallah HA. Sydenham's chorea and psychosis. Neuropsychobiology. 1986;15:13-4.
19. Swedo SE, Rapoport JL, Cheslow DL, Leonard HL, Ayoub EM, Hosier DM, et al. High prevalence of obsessive-compulsive symptoms in patients with Sydenham's chorea. Am J Psychiatry. 1989;146:246-9
20. Sprunger LW. Obsessive compulsive disorder: In Rudolph AM, Hoffman JIE, Rudolph CD. Rudolph's Pediatrics, 20th edition. Appleton Lange, USA 1996;173-5.
21. Asbahr FR, Ramos RT, Negrao AB, Gentil V. Case series: Increased vulnerability to obsessive-compulsive symptoms with repeated episodes of Sydenham chorea. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1999;38:1522-5.
22. Moore DP. Neuropsychiatric aspects of Sydenham's chorea: A comprehensive review. J Clin Psychiatry. 1996;57:407-14.
23. Stein DJ, Wessels C. Hair pulling in a patient with Sydenham's chorea. Am J Psychiatry 1997;154:1320.

24. Mercadante MT, Campos MC, Marques-Dias MJ, Miguel EC, Leckman J. Vocal tics in Sydenham's chorea. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1997;36:305-6.
25. Eleveli M, Celebi A, Tombul T, Gokalp AS. Cardiac involvement in Sydenham's chorea: clinical and Doppler echocardiographic findings. *Acta Paediatr* 1999;88:1074-7.
26. Butler JJ. Movement disorders of children. In: Bodensteiner JB, editor. *Pediatric Neurology*. Pediatric Clin North Am. Saunders, Philadelphia. 1992;4:727-42.
27. Mayer H. Sydenham's chorea with ocular complication. *Klin Monatsbl Augenheilkd*. 1981;179:41-4.
28. Ling W, Oftedal G, Simon T. Central retinal artery occlusion in Sydenham's chorea. *Am J Dis Child* 1969;118:525-7.
29. Ryan MM, Antony JH. Cerebral vasculitis in a case of Sydenham's chorea. *J Child Neurol* 1999;14:815-8.
30. Gökçay E, Aysun S. Sydenham koresinde diplopi. *Çocuk Sağlığı Hast Derg* 1984;27:113-5.
31. Ch'ien LT, Economides AN, Lemmi H. Sydenham's chorea and seizures. Clinical and electroencephalographic studies. *Arch Neurol* 1978;35:382-5.
32. Castillo M, Kwock L, Arbelaez A. Sydenham's chorea: MRI and proton spectroscopy. *Neuroradiology* 1999;41:943-5.
33. Ikuta N, Hirata M, Sasabe F, Negoro K, Morimatsu M. High-signal basal ganglia on T1-weighted images in a patient with Sydenham's chorea. *Neuroradiology* 1998;40:659-61.
34. Giedd JN, Rapoport JL, Kruesi MJ, Parker C, Schapiro MB, Allen AJ, et al. Sydenham's chorea: magnetic resonance imaging of the basal ganglia. *Neurology* 1995;45:2199-202.
35. Emery ES, Vieco PT. Sydenham's Chorea: Magnetic resonance imaging reveals permanent basal ganglia injury. *Neurology* 1997;48:531-3.
36. Goldman S, Amrom D, Szliwowski HB. Reversible striatal hypermetabolism in a case of Sydenham's chorea. *Mov Disord* 1993;8:355-8.
37. Snow BJ, Calne DB. Movement disorders: In Wagner HN, Szabo Z, Buchanan JW, editors. *Principles of Nuclear Medicine*, 2nd edition. WB Saunders Company, Philadelphia. 1995:557-64.
38. Weindl A, Kuwert T, Leenders KL. Increased striatal glucose consumption in Sydenham's chorea. *Mov Disord* 1993;8:437-44.
39. Lee PH, Nam HS, Lee KY, Lee BI, Lee JD. Serial brain SPECT images in a case of Sydenham chorea. *Arch Neurol* 1999;56:237-40.
40. Dilenge ME, Shevell MI, Dinh L. Restricted unilateral Sydenham's chorea: Reversible contralateral striatal hypermetabolism demonstrated on single photon emission computed tomographic scanning. *J Child Neurol* 1999;14:509-13.
41. Plowman PN. *Neurology and psychiatry*. John Wiley Sons, Chichester 1987;149.
42. Traill Z, Pike M, Byrne J. Sydenham's chorea: A case showing reversible striatal abnormalities on CT and MRI. *Dev Med Child Neurol* 1995;37:270-3.
43. Gledhill RF. Selective increase in cerebrospinal fluid immunoglobulin G in a patient with Sydenham's chorea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986;49:602-3.
44. Hollander E, DelGiudice-Asch G, Simon L. B lymphocyte antigen D8/17 and repetitive behaviors in autism. *Am J Psychiatry* 1999;156:317-20.
45. Murphy TK, Goodman WK, Fudge MW, et al. B lymphocyte antigen D8/17: A peripheral marker for childhood-onset obsessive-compulsive disorder and Tourette's syndrome? *Am J Psychiatry* 1997;154:402-7.
46. Feldman BM, Zabriskie JB, Silverman ED, Laxer RM. Diagnostic use of B-cell alloantigen D8/17 in rheumatic chorea. *J Pediatr* 1993;123:84-6.
47. Aminoff MS. *Electrodiagnosis in Clinical Neurology*, 3rd edition. Churchill Livingstone, New York. 1992;86.
48. Kiessling LS, Marcotte AC, Culpepper L. Antineuronal antibodies in movement disorders. *Pediatrics* 1993;92:39-43.
49. Hochberg Z. Abnormal excretion of phenolic acids in rheumatic chorea. *Isr J Med Sci* 1979;15:223-6.
50. Piccolo I, Sterzi R, Thiella G, Minazzi MS, Caraceni T. Sporadic choreas: Analysis of a general hospital series. *Eur Neurol* 1999;41:143-9.
51. Sugiyama Y, Yamamoto T, Tsukamoto T, Saito T, Takahashi T. A case of chorea as a sole presentation of primary antiphospholipid antibody syndrome. *Rinsho Shinkeigaku* 1991;31:1224-8.
52. Daoud AS, Zaki M, Shakir R, al-Saleh Q. Effectiveness of sodium valproate in the treatment of Sydenham's chorea. *Neurology* 1990;40:1140-1.
53. Artigas PJ, Lorente HI. Carbamazepine in paroxysmal choreoathetosis in Sydenham's chorea. *An Esp Pediatr* 1989;30:41-4.
54. Alvarez LA, Novak G. Valproic acid in the treatment of Sydenham chorea. *Pediatr Neurol* 1985;1:317-9.
55. Harries-Jones R, Gibson JG. Successful treatment of refractory Sydenham's chorea with pimozide. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985;48:390.
56. Gebremariam A. Sydenham's chorea: Risk factors and the role of prophylactic benzathine penicillin G in preventing recurrence. *Ann Trop Paediatr* 1999;19:161-5.
57. Ghram N, Allani C, Oudali B, Fitouri Z, Ben Becher S. Sydenham's chorea in children. *Arch Pediatr* 1999;6:1048-52.
58. Cardoso F, Vargas AP, Oliveira LD, Guerra AA, Amaral SV. Persistent Sydenham's chorea. *Mov Disord* 1999;14:805-7.
59. Berrios X, Quesney F, Morales A, Blazquez J, Bisno AL. Are all recurrences of pure Sydenham chorea true recurrences of acute rheumatic fever? *J Pediatr* 1985;107:867-72.