

Akut Romatizmal Ateş ve Sydenham Koresi: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Acute Rheumatic Fever and Sydenham's Chorea: Case Report and Review of Literature

Sabiye YILMAZ,^a
Perihan VARIM,^a
Murat YILMAZ,^b
Türkan EĞİLMEZ ACAR,^c
Mehmet Akif ÇAKAR^a

^aKardiyoloji AD,
Sakarya Üniversitesi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Sakarya
^bBeyin Cerrahisi Kliniği,
Özel Altınova Hastanesi,
^cNöroloji Kliniği,
Yenikent Devlet Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 17.03.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 28.12.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Sabiye YILMAZ
Sakarya Üniversitesi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Kardiyoloji AD, Sakarya,
TÜRKİYE/TURKEY
ssevindr@gmail.com

For the video/videos of the article:



doi: 10.5336/caserep.2013-35154

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

ÖZET Akut romatizmal ateş (ARA); kalbi, eklemleri, beyni, deri ve deri altı dokuları tutan multi-sistemik bir hastalıktır. Gelişmekte olan ülkelerde ve ülkemizde önemli bir sağlık sorunudur. Tanı, modifiye Jones kriterlerine göre konulmaktadır. Sydenham koresi tek başına tanı için yeterlidir. Bu çalışmada, tekrarlayan ARA ve Sydenham koresi olan 14 yaşındaki erkek hasta sunulmuştur. İlk atağını beş yıl önce Sydenham koresi ile geçirmiş, ancak sekonder antibiyotik profilaksisi uygulanmamıştı. Bir ay önce üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası ateş yüksekliği ile birlikte gezici artrit, ardından kore gelişen hastanın mitral ve aort kapağının birlikte olduğu endokard tutulumu mevcuttu. ARA'nın minör kriterlerinden ateş, elektrokardiyografide PR uzaması, ASO yüksekliği izlendi. Yatak istirahati, 1,2 milyon/U benzatin penisilin, 1 mg/kg dozda kortikosteroid ve haloperidol başlandı, beşinci günde yakınmalar düzelmeye başladı. Penisilin profilaksisi ile birlikte steroid tedavisi ortalama altı hafta devam edilecek şekilde düzenlendi. Olgumuzda halen ARA tanısını yeterince koyamadığımızı, yeterli antibiyotik profilaksisini uygulamadığımızı, tekrarlayan ARA'da korenin ve her iki kapak tutulumunun birlikteliğinin daha sık görülebileceğini izledik.

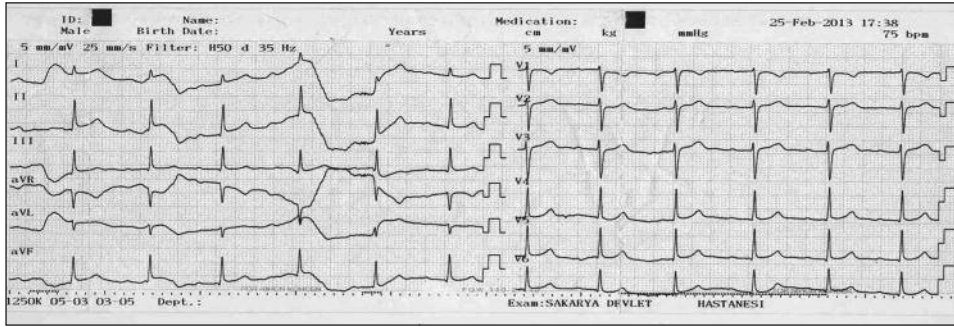
Anahtar Kelimeler: Kore; romatizmal ateş; romatizmal hastalıklar

ABSTRACT Acute rheumatic fever (ARF) is a multisystem disease that affects joints, heart, brain, skin and subcutaneous tissues. In developing countries and in our country it is still an important health problem. Diagnosis is made according to the modified Jones criteria. Sydenham's chorea is sufficient alone for diagnosis. In our article; 14 years old male patient with recurrent ARF and Sydenham's chorea was presented. First attack was seen as Sydenham's chorea 5 years ago and secondary antibiotic prophylaxis was not administered. After upper respiratory infection; fever, arthritis, chorea and carditis that involvement of mitral and aortic valves were seen in this patient. Minor criterias such as fever, PR elongation, ASO elevation have been observed in our case. Bed rest, 1,2 million/U benzathine penicillin, 1 mg/kg corticosteroid, haloperidol were administered. Treatment was managed as penicilin and corticosteroid for six weeks. As in our case ARF may not be diagnosed exactly, efficient antibiotic treatment may not be administered properly. Both cardiac valve involvement and chorea can be seen more frequently in the recurrent ARF.

Key Words: Chorea; rheumatic fever; rheumatic diseases

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2015;23(1):37-40

Akut romatizmal ateş (ARA), gelişmiş ülkelerde sıklığı ve önemi giderek azalmakla birlikte, az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde hâlâ edinilmiş kalp hastalıklarının en önemli nedenini oluşturmaktadır. En sık 5-15 yaşları arasında görülmekle birlikte, beş yaş altındaki olgular toplam sayının %3-5'ini oluşturmaktadır.¹ ARA tanısı modifiye Jones kriterlerine göre konulmaktadır. Kardit ve Sydenham koresi majör tanı kri-



ŞEKİL 1: Akut romatizmal ateş atağı sırasında hastanın elektrokardiografi bulgusu (1. Derece AV blok).

terlerinden olup, Sydenham koresi tek başına tanı için yeterlidir. Agresif antibiyotik tedavisi ile kardit ve Sydenham koresinin insidansı azalmasına rağmen hem izole vakalar hem de epidemiler görülebilmektedir. Bu çalışmada, Sydenham koresi ile başvuran 14 yaşındaki erkek hastanın öyküsü, klinik özellikleri ve tedavisi literatür eşliğinde tartışılmıştır. Amacımız, ARA'nın ve komplikasyonlarının önlenmesi için tanının doğru bir şekilde konularak, uygun tedavinin zamanında başlanması ve komplikasyonların vurgulanmasıdır.

OLGU SUNUMU

On dört yaşındaki erkek hastanın, bir ay önce üst solunum yolu enfeksiyonu sonrasında önce el bileklerinde, sonra sol diz ve sağ ayak bileğinde geçici şişlik, ağrı, kızarıklık ve ateş yüksekliği şikâyetleri olmuş. Dış merkezde artrit nedeni ile nonsteroid antiinflatuar (NSAİ) başlanan hastanın üç gündür el ve kollarında istemsiz hareketleri başlamış. Yaklaşık beş yıl önce de aynı şikâyetlerinin olduğunu belirten hasta, ARA, kardit ve Sydenham koresi tanısı ile kardiyoloji servisine yatırıldı.

Fizik muayenede genel durum iyi, oryante, koopere, kraniyal sinir tutulumu yoktu, yüz ve dört ekstremitede belirgin istemsiz hareketler mevcuttu (Video 1). Ateş 36,4°C, kalp hızı 76/dk, kan basıncı 95/60 mmHg, solunum sesleri doğal, S1-S2 ritmik, ek ses yok, mitral odakta apikal 3/6 pansistolik, mezokardiyak odakta 2/6 middiyastolik, aort odakta 2/6 diyastolik üfürüm duyuldu. Eriteme marjınatum, subkutan nodüller izlenmedi. Elektrokardiografi (EKG)'de birinci derece AV blok (PR:280 msn) (Şekil 1) izlendi.

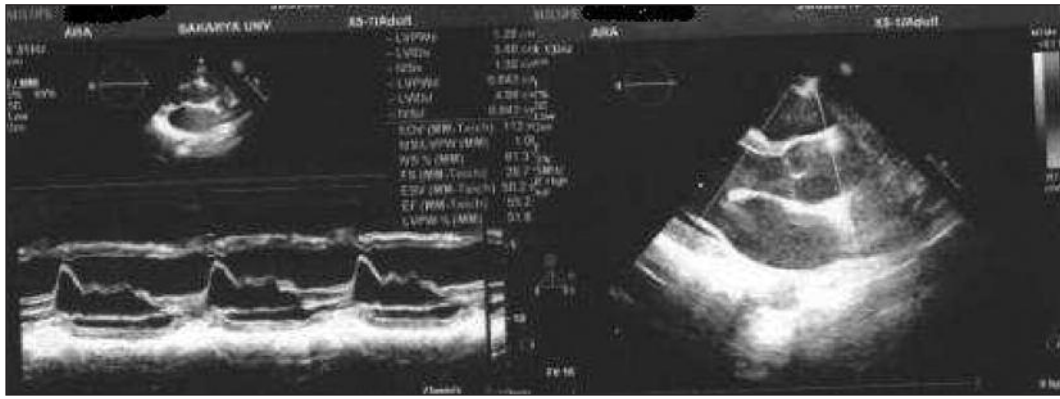
Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 12,6 g/dL, WBC 8,1/mm³, CK 575 U/L, CKMB 38 U/L, troponin 0,001 ng/mL, ASO 1590 IU/mL, C-reaktif protein (CRP) 3,12 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 16 mm/saat.

Ekokardiyografi (EKO)'de sol ventrikül sistolik fonksiyonlar normal (EF: %55,2), mitral kapaklar kalınlaşmış renkli Doppler ultrasonografi (USG)'de mitral kapak üzerinde hafif-orta, aort kapakta hafif derecede yetersizlik akımı izlendi (Resim 1). Kalp yetersizliği bulguları olmayan hastaya yatak istirahati, 1,2 MU benzatin penisilin, 1 mg/kg dozda kortikosteroid, haloperidol tedavisi başlandı. Haloperidol sonrası üçüncü günde yakınmalar düzelmeye başladı. Üç haftada bir benzatin penisilin profilaksisi ile birlikte steroid tedavisi ortalama altı hafta devam edilecek şekilde düzenlendi.

TARTIŞMA

ARA'nın etkeni A grubu beta-hemolitik streptokoklardır, ancak streptokokların hangi mekanizmalarla hastalığa yol açtığı henüz aydınlatılmamıştır. Hastalığın klinik bulguları beta-hemolitik streptokoklara bağlı olarak geçirilen tonsillit ya da farenjiti takip eden bir sessiz dönem sonrası ortaya çıkar, bu süre bir-beş hafta arasında değişir. Bu süre sonrasında gezici poliartrit, kardit ya da kore bulguları ortaya çıkar.² Streptokok enfeksiyonlarının daha sık olduğu kış ve ilkbahar aylarında ARA daha çok görülmektedir.²

ARA kalbi, eklemleri, beyni, cilt altı bağ dokusunu ve kan damarlarını tutar, ancak kalıcı sekel sadece kalp tutulumuna bağlıdır. Tanı Jones kriterlerine göre konulmaktadır. Majör bulgular gezici



RESİM 1: M-mode ve renkli Doppler ekokardiyografi görüntüleri.

poliartrit, kardit, kore, eritema marjınatum ve deri altı nodüller; minör bulgular ise 38°C'nin üzerinde ateş, artralji, akut faz belirteçlerinde artış (eritrosit çökme hızı >60 mm/saat, CRP (+) ve elektrokardiyogramda PR aralığının uzamasıdır. Boğaz kültüründe etkenin üretilmesi, yüksek/artan ASO titresi, kızıl öyküsü geçirilmiş streptokok enfeksiyonu kanıtı olarak kabul edilir. Ayrıca, Sydenham koresi de tek başına tanı koydurucudur.²

Kardit hastaların %45-50'sinde görülen ve hastalığın seyrini belirleyen majör bulgudur. Kalbin tüm tabakalarını tutan bir pankardittir.¹ Endokard tutulumu kapak yetersizlikleri ile kendini gösterir. Akut hastalık sırasında yetersizlik görülürken, ilerleyen yıllarda fibrozis nedeni ile stenozlar ortaya çıkar. En sık tutulan kapak, mitral kapaktır. İkinci sıklıkta aort kapağı tutulur, aort kapağı erkeklerde kızlara oranla daha sık tutulur. Triküspid ve pulmoner kapaklar daha nadir olarak etkilenirler.¹ Olgumuzda da mitral ve aort tutulumu birlikte idi ve orta derecede mitral yetersizlik, hafif derecede aort yetersizliği izlendi.

Artrit ve kore tablosu ile başvuran, klinik olarak kardit saptanmayan ve üfürüm duyulmayan hastaların da önemli bir kısmında EKO'da kapak yetersizlikleri saptanabilmektedir. Bu durum "sessiz kardit" olarak adlandırılmaktadır. Subklinik kardit sıklığı çeşitli çalışmalarda %12-21 arasında bildirilmiştir.^{3,4} Bu hastalar uygun şekilde koruyucu tedavi almadıkları takdirde ileri dönemde karşımıza kapak hastası olarak çıkabilmektedirler.³ İlk romatizma atağı sırasında kardit bulgusu olan hastalarda tekrarlayan ataklar sırasında kardit geçirme

olasılığı daha yüksektir. İlk atakta kardit yoksa, tekrarlayan ataklar sırasında kardiyak tutulum nadir görülür. Ataklar en sık ilk beş yıl içinde ortaya çıkar.

Kore ARA'nın geç bir bulgusudur, %15-30 oranında, daha çok puberte öncesi kız çocuklarında görülür. Sydenham koresinin nedeni; başta bazal ganglionlar olmak üzere beyne karşı gelişen sekonder immün reaktivitedir. Özellikle kaudat nukleustaki nöronlara karşı antikorların saptanması bu hipotezi desteklemektedir.⁵ Klinik olarak hasta kas tonusunu sürdürülemez, ekstremitelerde istemsiz sıçrayıcı hareketler, ince motor hareketlerde bozulma, düğme ilikleyememe, el yazısının bozulması, elindekileri düşürme, kollarda, omuzlarda ve yüzde görülen spontan, istemsiz, ani, amaçsız spazmodik hareketler izlenir. Dilde istemsiz kasılmalarının bulunması ve konuşma bozukluğu, uygun olmayan duygulanım bozuklukları, ağlama ve gülme atakları, huzursuzluk görülebilir. İstemsiz hareketler uykuda kaybolurken, emosyonel değişiklikler ile artış göstermektedir.^{6,7} Kendini sınırlandıran bir durumdur, klinik bulgular iki-üç ay arasında düzeler. Ancak iki yıl kadar uzayan olgular da bildirilmiştir.² Korede sessiz sürecin uzun (altı ay-bir yıl) olması, bu hastalarda diğer aktivasyon bulgularının saptanamamasına neden olabilir, ASO düzeyi yüksek bulunmayabilir, eritrosit çökme hızında artış, CRP pozitifliği saptanamayabilir, bu nedenle kore tek başına tanı koyduran bir majör bulgudur.² Kore kalıcı sekel bırakmaz, ancak sessiz kardit olgularının fazla olması nedeni ile ileri dönemde romatizmal kapak hastalığı ile karşımıza

çıkabilirler.⁸ Türkiye’de Erol N ve ark.nın yaptığı, retrospektif 60 ARA olgusunun değerlendirildiği çalışmada 33 (%55) hastada kardit, 6 (%10) hastada Sydenham koresi saptanmış. Bu altı korenin üçünde kardit izlenmiştir.⁹ Çağatay ve ark., ARA tanısı alan 45 hastayı retrospektif olarak incelemiş ve sadece 1 (%2,2) hastada kore saptamışlardır.¹⁰ Avustralya yerlileri arasında yapılan çalışmada, katılımcıların %25’inde kardit kore ile eşzamanlı saptanmış, ancak uzun dönem takiplerde bu vakaların %60’ında kronik kapak hastalığı geliştiği görülmüştür.¹¹ Bizim vakamızda kore, bir ay gibi daha kısa latent periyot sonrası izlendi. Olgumuzun tüm ekstremitelerinde sıçrayıcı tarzda koreiform hareketler mevcuttu; el becerisi azalmış, yazı yazamıyor, elinde sabit herhangi bir şey tutamıyordu, konuşması bozulmuştu. Beş yıl önce de daha ağır seyreden kore atağı geçirdiğini ve o dönemde de haloperidol tedavisi ile bulguların gerilediğini belirten hastamıza sekonder profilaksi tedavisi uygulanmamıştı.

Tedavide, kardit geçiren hastalarda kortikosteroid tedavisi tercih edilir. Sydenham koresi hafif olan hastaların çoğu tedavisiz iyileşmektedir. Tedavi genellikle orta-ağır vakalar için gerekli olmaktadır. Koreiform hareketlerin tedavisinde

valproik asit veya haloperidol gibi nöroleptikler yararlı olabilir.¹² Ancak, bizim hastamızda tek başına haloperidol tedavisine yanıt alınmış ve beşinci günde klinik bulgular düzelmeye başlamıştı.

Primer profilaksi streptokok farengitinin zamanında doğru tanısı ile yeterli doz ve sürede uygun antibiyotik tedavisiyle sağlanabilir. Streptokoksik boğaz ağrısının başlangıcından itibaren yedi-dokuz gün sonrasına kadar tedavi uygulanırsa ARA’nın primer atağı etkin bir şekilde önlenir. Antistreptokok koruyucu tedavisinde en uygun kullanım süresi kesin değildir. Sekonder profilaksidedört haftada bir intramusküler uygulanan 1,2 MU benzatin penisilin G’dir. Yüksek risk grubunda olanlara üç haftada bir verilmelidir. Çünkü profilaksisi üç haftada bir verilenlerde, dört haftaya göre daha başarılı sonuçlar bildirilmiştir.¹³ Klinik ve ekokardiyografik olarak kalıcı kapak hastalığı olmayan karditli hastalarda profilaksiye 10 yıl süreyle veya erişkin çağına kadar devam edilir. Buna karşılık kalıcı kapak hastalığı olan karditli ve koreli hastalarda profilaksi son ataktan itibaren en az 10 yıl süreyle ve en azından 40 yaşına kadar, bazen ömür boyu uygulanır.¹ Antibiyotik koruyucu tedavisi uygulanmadığı zaman, hastaların dörtte üçünde yaşamları boyunca bir veya daha fazla nüks gelişebilir.

KAYNAKLAR

- Gerber MA. Rheumatic fever. In: Nelson textbook of Pediatrics. Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. 17th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. p.874-9.
- 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(4):2069-73.
- Tubridy-Clark M, Carapetis JR. Subclinical carditis in rheumatic fever: a systematic review. Int J Cardiol 2007;119(1):54-8.
- Özkutlu S, Hallioğlu O, Ayabakan C. Evaluation of subclinical valvar disease in patients with rheumatic fever. Cardiol Young 2003; 13(6):495-9.
- Church AJ, Dale RC, Cardoso F, Candler PM, Chapman MD, Allen ML, et al. CSF and serum immunoparameters in Sydenham’s chorea: evidence of an autoimmune syndrome? J Neuroimmunol 2003;136(1-2):149-53.
- Swedo SE. Sydenham’s chorea. A model for childhood autoimmune neuropsychiatric disorders. JAMA 1994;272(22):1788-91.
- 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(2):73-6.
- Elevli M, Çelebi A, Tombul T, Gökalp AS. Cardiac involvement in Sydenham’s chorea: clinical and Doppler echocardiographic findings. Acta Paediatr 1999;88(10):1074-7.
- Erol N, Türkmen A, Özgüner A, Yavrucu S. [Acute rheumatic fever: retrospective evaluation of 60 cases]. Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi 2002;13(3): 165-9.
- Çağatay D, Yıldız F, Temel Ö, Arslan Ö, İn-alhan M. [Acute rheumatic fever: an evaluation of clinical]. Çocuk Dergisi 2010;10(4): 183-9.
- Carapetis JR, Currie BJ. Rheumatic chorea in Northern Australia: a clinical and epidemiological study. Arch Dis Child 1999;80(4):353-8.
- 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(2-B):374-7.
- Lue HC, Wu MH, Wang JK, Wu FF, Wu YN. Long-term outcome of patients with rheumatic fever receiving benzathine penicillin G prophylaxis every three weeks versus every for weeks. J Pediatr 1994;125(5 Pt 1):812-6.