

Sydenham Koresinde Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları*

M. Tamer AKA¹, Can CANDAN², Nurgül AYDIN³, Ümit SÖNMEZ⁴, UfukUTKU⁵

ÖZET

Kore, santral sinir sistemini tutan dejeneratif, vasküler, metabolik ve toksik bozukluklarda bir semptom olarak karşımıza çıkar. Sydenham koresi akut romatizmal ateşten sonra görülen bir hareket bozukluğudur. Korenin ortaya çıkması bazal ganglionların, özellikle de striatumun disfonksiyonu ile ilgilidir. Bazal ganglionik infarktlar kontrateral hemikorenin ortaya çıkmasından sorumludur.

Sydenham koresinde, literatürde manyetik rezonans (MR) bulgularının iyi tanımlanmamış olması nedeni ile sunduğumuz, bilgisayarlı tomografisi normal olan iki genç vakada, MR'da T2 ağırlıklı kesitlerde bazal ganglionik hiperintens lezyonların varlığını gösterdik. Bu lezyonların hastalığın etyolojisindeki rolünü tartıştık.

Anahtar Kelimeler: Sydenham koresi, manyetik rezonans

SUMMARY

MAGNETIC RESONANCE IMAGING FINDINGS OF SYDENHAM'S CHOREA

Chorea may appear as a symptom of wide variety of degenerative, vascular, metabolic or toxic disorders involving the central nervous system. Sydenham's chorea is a movement disorder which appears after acute rheumatic fever. Chorea is associated with the dysfunction of basal ganglia, especially striatum. Infarcts of basal ganglia are responsible for contralateral hemichorea.

There has been only few reports in Sydenham's chorea of abnormal magnetic resonance (MR) findings. In this study we demonstrated basal ganglionic lesions in T2 weighted MR of two young patients who have normal CT findings. We discussed the role of these lesions in the etiology of the disease.

Key Words: Sydenham's chorea, magnetic resonance

Sydenham koresi'nin akut romatizmal ateşle ilgisi bilinmekle birlikte, hastalık ortaya çıktığında, romatizmal etyolojiyi göstermek veya tek bir testle doğru tanıyı koymak her zaman mümkün olmamaktadır (1, 2). Laboratuvar yöntemleri içinde, en sık rastlanan bulgular antistreptolizin-O (ASO) titrajının yüksekliği ile elektroensefalografi (EEG) bozukluklarıdır (1, 3).

Diğer etyolojilere bağlı olarak gelişen korelerde, Bilgisayarlı Beyin Tomografisi'nde (BBT) ve Manyetik Rezonans'da (MR) bazı patolojik bulgular saptanmakla birlikte, Sydenham koresinde, az sayıda yapılan BBT ve MR çalışmalarında normal bulgular elde edilmiştir (1, 4). Sadece bir çalışmada Sydenham koresinde patolojik bulgular gösterilmiştir (5).

* V. Ulusal Nöroloji kongresinde sunulmuştur.

¹ Uzm.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, EDİRNE

² Uzm.Dr., Edirne Devlet Hastanesi, EDİRNE

³ Yrd.Doç.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, EDİRNE

⁴ Araş.Gör.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, EDİRNE

⁵ Prof.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, EDİRNE

Bu makalede Sydenham koresi tanısı almış iki olguda diğer laboratuvar bulgularıyla birlikte, MR bulguları incelenmiş ve bu bulguların tanıya olan katkıları tartışılmıştır.

OLGULAR

1.OLGU: 15 yaşında kız çocuğu, sağ elinden başlayıp 15 gün sonra sağ bacak ve ağız köşesinde beliren istemsiz hareketler nedeniyle başvurdu. Hastanın öyküsünde geçirilmiş boğaz infeksiyonu veya eklem romatizmasına ait bulgular tanımlanmıyordu. Nörolojik muayenede, sağ alt ve üst ekstremitelerde hipotoni ve distallerde aritmik, sıçrayıcı istemsiz hareketler dışında patolojik bulgu bulunmadı. Rutin laboratuvar tetkiklerinde, hafif düzeyde demir eksikliği anemisi tespit edildi. Sedimantasyon hızı saatte 25 mm olup, ASO 1200 TÜ, RF (-), CRP (-) bulunan hastanın boğaz kültüründe normal flora tespit edildi. Hastanın EKG ve EEG'si normal olup, BBT'de sağ temporal lop ön alt bölümünde 3.5x2 cm'lik araknoid kist saptandı. Penisilin profilaksisi yanında düşük doz haloperidol başlanan olgunun semptomları kısa sürede yatışmasına rağmen 2 ay sonra yine sağ tarafında istemsiz hareketlerin başladığı gözlemlendi. Hastanın bu kez yapılan tetkiklerinde ANA (-), Anti DNA (-), C3 normal sınırlarda olup ASO yine 1200 TÜ bulundu. Hastanın bu kez yapılan MR incelemesinde, sol nukleus kaudatus başında ve sol putamen anterior ucunda T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens iki küçük lezyon görüldü.

2.OLGU: 8 yaşında kız çocuğu, ağız köşesinde çekilmeler, sağ elde istemsiz sıçramalar ve başını sallama şikayetleri nedeniyle ailesi tarafından getirildi. Öyküsünden, bu şikayetlerin 1 ay önce başladığı ve 3 yıldır tekrarlayan üriner enfeksiyon dışında rahatsızlığı olmadığı öğrenildi. Hastanın muayenesinde, başında, dilinde ve sağ elinde aritmik sıçrayıcı istemsiz hareketler mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde, ASO 600 TÜ., CRP (-), RF (-) olup, boğaz kültüründe normal flora vardı. EKG, EEG, BBT normal sınırlarda bulundu. Düşük doz haloperidol ve penisilin profilaksisine alınan hastanın, 2 ay sonraki kontrolünde, istemsiz hareketlerin devam etmesi nedeniyle yapılan kollojen tetkikleri normal olup, MR'da sol putamen inferiorunda, anterior komissür komşuluğunda ve sol posterior paraventriküler bölgede T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens iki küçük lezyon gözlemlendi.

TARTIŞMA

Sydenham koresi, streptokokkal bir infeksiyonu izleyen 1-6 haftalık bir periodu takiben

ortaya çıkar (6). Koreik hareketler, amaçsız, ani, sıçrayıcı, kaba ve istemsiz hareketler üzerine süperempoze olmuştur. Dizatri, ensefalopati, emosyonel labilite, dezoryantasyon, konfüzyon ve refleks değişiklikleri gibi semptomlarla beraber olabilir (5, 7). Eklem ve kalp bulguları da koreye eşlik edebilir de, korenin tek başına görülmesi nadir değildir (5). %19 olguda ünilateral, %81 olguda ise bilateral semptomlar görülen bu hastalıkta, prognoz oldukça iyidir (5, 6). Sydenham koresinin tanısına yönelik tek bir test olmadığından tanıya yardımcı bazı kriterler öne sürülmüştür. Bunlar, koreik hareketlerin iyi bir sağlık zemininde gizlice gelişmesi, ailede benzer ancak progresif kötüleşen bir hastalık olmaması, eritrosit değişikliği (akantositoz) ve Kayser-Fleischer halkasının olmaması, ANA ve nörosifiliz testlerinin normal olmasıdır (1).

Korenin patafizyolojisi ile anatomik korelasyonu, az sayıda çalışmada gösterilmiştir. BBT ve MR ile kontralateral korenin nedeni olarak bazal ganglionik (kaudat nukleus ve putamende) iskemik veya hemorajik lezyonlar gösterilmiştir (7, 8). Ganji ve arkadaşları tarafından yayınlanan bir çalışmada, Sydenham koresi tanısı konan 8 yaşındaki bir erkek hastada, BBT ve MR normal bulunmuş, EEG'de karşı hemisferde fokal supresyon ve somatosensoryel uyarılmış cevaplarda bozukluk gösterilmiştir (4). Pozitron Emisyon Tomografi (PET) çalışmalarında ise, koreyle seyreden bazı hastalıklarda (Huntington koresi, koreoakanositozis, dentatorubro-pallidoluysian atrofi) kontralateral striatumda hipometabolizma tespit edilmiş ve kore ile seyreden değişik hastalıklarda striatum disfonksiyonu olduğu gösterilmiştir (9).

Sydenham koresinde MR bulguları 2 olgu ile sınırlıdır. Her iki olgu da kaudat nukleus başı ve komşu putamende T2 ağırlıklı incelemede yüksek sinyal yoğunluğu ve kontrast tutulumu (gadopentate dimenglumin) gösterilmiştir. Lezyonlarda kontrast tutulumu, lokal kan beyin bariyeri bozukluğu ve vaskülit lehine yorumlanmıştır (5). Biz de her iki olgumuzda, kontrastsız yapılan MR'da, aynı bölgede benzer lezyonlar gösterdik. Sydenham koresinde, beyin omurilik sıvısında selektif İgG artışı gösterilmiştir (10). Bu antikolar, bazal ganglionlara yüksek afiniteyle çapraz-reaksiyon göstermektedir. Kaudat nukleus başı ve putamende lokalize veya bu bölgede konsantre spesifik fokal antikör-antijen yanıtı oluşturmaktadırlar. Sonuçta oluşan vaskülit nedeniyle MR'da yüksek sinyal yoğunluğu, fokal ödem ve kan-beyin bariyeri bozukluğu gözlenmektedir (5, 10).

Tamamen benign ve iyi prognozlu bir hastalık olan Sydenham koresinin, klinik ve laboratuvar

ayırıcı tanısının doğru olarak yapılması önemlidir. Sonuçta, bu hastalıkta da diğer kore nedenlerinde olduğu gibi MR'da bazal ganglionlarda patolojik

bulguların oluşabileceğini ve bu bulguların hastalığın tanı ve seyrinde yardımcı bir yöntem olabileceği düşünülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Glendhill RF, Thompson PD. Standart neurodiagnostic tests in Sydenham's chorea (letter). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 53(6): 534-535, 1990.
2. Veasy LG, Wiedmeier SE, Orsmond GS. Resurgence of acute rheumatic fever in the intermountain area of the United States. *N Engl J Med*. 316: 421-427, 1987.
3. Chien LT, Economides AN, Lemmi H. Sydenham's chorea and seizures. Clinical and electroencephalographic studies. *Arch Neurol*. 35: 382-385, 1978.
4. Ganji S, Duncan MC, Frazier E. Sydenham chorea: Clinical, EEG, CT scan and evoked potential studies. *Clin Electroencephalogr*. 19(3): 114-122, 1988.
5. Kienzle GD, Breger RK, Chun RWM, Zupanc ML, Sackett JF. Sydenham chorea: MR manifestation in two cases. *AJNR*. 12(1): 73-76, 1991.
6. Nausieda PA, Burton BJ, Koller WC. Sydenham chorea: an update. *Neurology*. 30: 331-334, 1980.
7. Kavamura M, Takahashi N, Hirayama K. Hemicore and its denial in a case of caudate infarction diagnosed by magnetic resonance imaging (letter). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 51(4): 590-591, 1988.
8. Saris S. Chorea caused by caudate infarction. *Arch Neurol*. 40(9): 590-591, 1983.
9. Hosokawa S, Ichiya Y, Kuwabara Y, Ayabe Z, Mitsuo K, Goto I, Kato M. Positron emission tomography in cases of corea with different underlying disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 50(10): 1284-1287, 1987.
10. Gledhill RF. Selective increase in cerebrospinal fluid immunoglobulin G in a patient with sydenhams corea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 49: 602-603, 1986.