



Chorea van Sydenham

Wat is Chorea van Sydenham?

Chorea van Sydenham is een aandoening waarbij er een bewegingsonrust (chorea) ontstaat in het lichaam als gevolg van een infectie met een bacterie die streptokok wordt genoemd.

Hoe wordt Chorea van Sydenham ook wel genoemd?

Chorea van Sydenham wordt ook wel Chorea minor genoemd. Een andere oudere naam is St. Vitus dans. Chorea van Sydenham wordt ook wel reumatische Chorea genoemd.

Hoe vaak komt Chorea van Sydenham voor?

Chorea van Sydenham komt bij één op 500.000 kinderen voor. Vroeger kwam Chorea van Sydenham veel vaker voor, maar door de verbeterde hygiënische omstandigheden kwam Chorea van Sydenham niet meer zo vaak voor. De laatste jaren komt Chorea van Sydenham weer iets vaker voor, zonder dat duidelijk is waardoor dit komt.

Bij wie komt Chorea van Sydenham voor?

Chorea van Sydenham komt zowel bij jongens als meisjes voor, bij meisjes twee keer zo vaak als bij jongens. Chorea van Sydenham kan op alle leeftijden voorkomen. Het komt het meest voor bij kinderen tussen de vijf en vijftien jaar.

Wat zijn de verschijnselen van Chorea van Sydenham?

Infectie met streptokokken

Chorea van Sydenham ontstaat na het doormaken van een streptokokkeninfectie, meestal enkele weken tot maanden voor het ontstaan van de Chorea. Meestal gaat het om een keelinfectie, maar ook andere infecties kunnen een Chorea van Sydenham veroorzaken.

Chorea

Kinderen met Chorea van Sydenham krijgen last van bewegingsonrust in hun hele lichaam. Deze bewegingsonrust wordt Chorea genoemd. Het gaat om voortdurend kleine abrupte onvrijwillige sierlijke bewegingen vooral in het gezicht en aan de armen, die dan weer op de ene plek en vervolgens op een andere plek in het lichaam optreden. De choreatische bewegingen verergeren tijdens emoties, spanning en stress. In slaap zijn deze bewegingen vaak afwezig.

Vaak is een kant van het lichaam meer aangedaan dan de andere kant, bij een op de drie kinderen zit de Chorea uitsluitend aan een kant van het lichaam.

De choreatische bewegingen in het gezicht kunnen ook van invloed zijn op de spraak. Veel kinderen met Chorea Sydenham kunnen moeilijk verstaanbaar zijn.

Door de choreatische bewegingen is schrijven en tekenen vaak erg moeilijk.

Spierswakte

Kinderen met Chorea van Sydenham hebben vaak ook last van zwakte van de spieren van de armen en de benen. Mede door de choreatische bewegingen kan het lopen er houterig en onhandig uitzien. Bij sommige kinderen is de spierswakte zo erg dat zij niet in staat zijn om te lopen of zelfstandig te zitten.



Gedragsproblemen

Bij kinderen met Chorea van Sydenham komen vaak gedragsproblemen voor. Het kan gaan om verschillende gedragsproblemen. Veel kinderen worden angstig en huilen gemakkelijk, sommige kinderen worden depressief. Kinderen met Chorea van Sydenham hebben vaak veel moeite met zich te concentreren en om aandachtig te luisteren. Dit geeft vooral op school veel problemen. Ook kan een zogenaamd OCD-beeld ontstaan, een afkorting die staat voor obsessief-compulsieve stoornis en gekenmerkt wordt door dwars en opstandig, niet luisterend gedrag.

Hoofdpijn

Kinderen met Chorea van Sydenham hebben vaker dan kinderen zonder chorea last van hoofdpijnklachten.

Hartproblemen

Chorea van Sydenham ontstaat als gevolg van een reactie op het doormaken van een infectie met een streptokokken bacterie. Deze zelfde reactie kan ook een ontsteking van de hartspier veroorzaken. Dit komt bij een op de drie kinderen met Chorea van Sydenham voor. De kinderen hoeven hiervan geen klachten te hebben. Als zij hiervan klachten hebben gaat het vaak om vermoeidheidsklachten en zich minder goed kunnen inspannen. Als gevolg van de ontsteking van het hart kunnen de hartkleppen beschadigd raken.

Gewrichtsproblemen

De reactie van het lichaam op het doormaken van een infectie met streptokokken kan ook zorgen voor een steriele ontsteking van de gewrichten. Meestal gaat het om een ontsteking van de gewrichten van de knieën, heupen, ellebogen. De gewrichten zijn dik en rood en het bewegen van de gewrichten is pijnlijk.

Wat is de oorzaak van een Chorea van Sydenham?

Chorea van Sydenham ontstaat na het doormaken van een infectie met streptokokken.

Het gaat om een bepaald type streptokokken die streptokokken groep A worden genoemd. Deze streptokokken komen overal voor en veroorzaken meestal een keelinfectie.

Om deze streptokokken infectie te overwinnen maakt het lichaam een afweerreactie. Deze afweerreactie richt zich niet alleen de streptokokken, maar ook tegen een bepaald deel van de hersenen. Het gaat om een deel van de hersenen wat de basale kernen wordt genoemd, deze basale kernen spelen een belangrijke rol bij de uitvoering van allerlei bewegingen, maar ook een rol in het gedrag.

Door de afweerreactie raken de basale kernen in de hersenen ontstoken waardoor ze niet meer goed kan functioneren en de symptomen van Chorea van Sydenham geven.

De afweerreactie tegen de streptokokken kan zich behalve tegen de hersenen ook tegen andere delen van het lichaam richten. Vaak gaat het om het hart, de huid en de gewrichten. Deze algemene reactie wordt ook wel acuut reuma genoemd. Chorea van Sydenham is dus een vorm van acuut reuma. Kinderen met Chorea van Sydenham kunnen daarom ook andere verschijnselen van acuut reuma hebben.



Hoe wordt de diagnose Chorea van Sydenham gesteld?

Bloedonderzoek

Wanneer de kinderneuroloog op grond van het verhaal denkt aan een Chorea van Sydenham kan deze diagnose bevestigd worden door middel van bloedonderzoek. In het bloed kan een reactie van het lichaam op een streptokokkeninfectie worden aangetoond. De Anti-StreptokokkenTiter (AST) en de waarde anti-DNAse B in het bloed zijn verhoogd na het doormaken van een streptokokkeninfectie. Vaak wordt ook nog ander bloedonderzoek verricht om andere oorzaken van Chorea uit te sluiten.

Keelkweek

Meestal wordt ook door middel van een wattenstaafje wat materiaal achter uit de keel afgenomen om te kijken of de streptokokkenbacterie daar nog aantoonbaar is. Omdat de streptokokkeninfectie wel enkele maanden voor het ontstaan van de Chorea kan optreden is de streptokokken bacterie lang niet altijd meer aantoonbaar.

MRI scan

Vaak zal ook een MRI scan van de hersenen gemaakt worden om te kijken wat de oorzaak van de Chorea is, dit is ook om andere oorzaken van Chorea bij kinderen uit te sluiten.

Bij Chorea van Sydenham zijn vaak geen afwijkingen te zien op de scan, soms is de ontsteking in de basale kernen zichtbaar. Dit is meestal in de eerste twee weken van het ontstaan van de klachten het geval, daarna verdwijnen deze afwijkingen weer.

Kindercardioloog

Omdat bij Chorea van Sydenham een ontsteking van de hartspier voor kan komen, moeten alle kinderen met Chorea van Sydenham ook onderzocht worden door een kindercardioloog. Deze zal het kind onderzoeken, goed naar het hart luisteren en vaak een hartfilmpje (ECG) en een echo van het hart maken om goed te kunnen onderzoeken of er ook sprake is van een ontsteking van het hart.

Hoe wordt Chorea van Sydenham behandeld?

Penicilline

Chorea van Sydenham ontstaat als reactie op het doormaken van een infectie met streptokokken. Meestal heeft deze infectie al enige tijd voor de eerste symptomen van de Chorea plaats gevonden. Er bestaat discussie of het daarom zinvol is nog een behandeling met antibiotica in de vorm van penicilline te geven om de streptokokkeninfectie als nog te behandelen. Wanneer er nog aanwijzingen zijn dat de streptokokkeninfectie nog aanwezig is, zal hiervoor wel gekozen worden, met name ook om te proberen om de hartontsteking te voorkomen.

Dit staat los van de behandeling met penicilline om een nieuwe streptokokkeninfectie te voorkomen zoals in de volgende paragraaf wordt besproken.

Choreatische bewegingen

Kinderen kunnen leren om de choreatische bewegingen te onderdrukken of ze te camoufleren door ze te verwerken in een beweging die normaal lijkt. Bijvoorbeeld door een pluisje ergens vanaf te halen, het haar in model te brengen of door op de handen te gaan zitten.



Ook bestaan er medicijnen om de Chorea te onderdrukken: bijvoorbeeld pimozide (Orap®), haloperidol (Haldol®), tiapride (Tiapridal®) of risperidon (Risperdal®).

Ook het medicijn valproaat (Depakine®) kan de symptomen van Chorea onderdrukken.

Gedragsproblemen

Dezelfde medicijnen die gebruikt worden voor het onderdrukken van de choreatische bewegingen hebben ook invloed op de veelvoorkomende gedragsproblemen.

Prednison

Bij ernstige symptomen die onvoldoende reageren op bovenstaande medicijnen wordt vaak gekozen voor een behandeling met een prednisoninfuus gedurende drie dagen gevolgd door een dagelijks behandeling met prednisontabletten of prednisondrank. Prednison heeft invloed op de ontstekingsreactie in de hersenen. Een behandeling met prednison kan behoorlijk wat bijwerkingen hebben, vandaar dat er alleen bij ernstige symptomen voor gekozen wordt.

Immunoglobulines

Indien een behandeling met prednison ook onvoldoende effect heeft, kan gekozen worden voor een behandeling met immunoglobulines via een infuus gedurende 5 dagen. Ook deze immunoglobulines hebben invloed op de ontstekingsreactie in de hersenen.

Wat betekent chorea van Sydenham voor de toekomst?

Spontaan verbeteren

De symptomen van Chorea verminderen vaak spontaan in de loop van weken tot zes tot twaalf maanden. Kinderen leren ook steeds beter omgaan met de Chorea en kunnen de choreatische bewegingen beter camoufleren. De Chorea kan helemaal verdwijnen, maar veel kinderen houden last van enige bewegingsonrust.

Recidief

Een op de vijf kinderen krijgt nogmaals last van de symptomen van Chorea van Sydenham. Dit gebeurt meestal binnen een tot twee jaar na de eerste maal.

Penicilline

Omdat kinderen die eenmaal een reactie hebben vertoond op een streptokokkeninfectie een redelijke kans hebben om nog een keer een reactie te vertonen op een nieuwe streptokokkeninfectie wordt geadviseerd dit te zo veel mogelijk te voorkomen door de kinderen in principe levenslang te behandelen met penicilline. Deze penicilline kan dagelijks ingenomen worden in de vorm van een drankje of in de tabletvorm. Ook is het mogelijk de penicilline eenmaal per maand toe te dienen door middel van een injectie in de spier.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook chorea van Sydenham te krijgen?

Chorea van Sydenham is geen erfelijk ziekte, maar wordt veroorzaakt door een reactie op een infectie met streptokokken. Wel blijkt de aanleg om te reageren op een infectie met streptokokken erfelijk te zijn. Broertjes en zusjes hebben daarom een licht verhoogde kans om ook Chorea van Sydenham te ontwikkelen na het doormaken van een infectie met streptokokken.

Auteur: JH Schieving