

# Chorea van Sydenham en psychose

W. MENGDE, A.Y. JESSURUN

**SAMENVATTING** Chorea van Sydenham (CS) is een complicatie van infectie met groep-A- $\beta$ -hemolytische streptokokken en wordt gekenmerkt door onwillekeurige, choreatische bewegingen. Er is een verband vastgesteld tussen CS en psychose. Bovendien lijken patiënten met CS een grotere kans te hebben op bewegingsstoornissen als bijwerking van neuroleptica. Bij een 19-jarige man met een psychose en met CS in de voorgeschiedenis bleek dat dit de behandeling van een psychotische episode bemoeilijkt.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 52(2010)4, 265-269]

**TREFWOORDEN** carbamazepine, chorea van Sydenham, schizofreniforme stoornis

In dit artikel beschrijven wij een jonge patiënt die werd opgenomen wegens een eerste psychotische episode. Hij werd zes weken behandeld met neuroleptica. Hij had hierbij veel last van extrapiramidale bijwerkingen en raakte bij medicatiewisselingen weer toenemend psychotisch. Eerder maakte hij een streptokokkeninfectie door, die leidde tot chorea van Sydenham (CS). Deze kan de behandeling van psychoses aanzienlijk bemoeilijken, zoals in deze casus geïllustreerd wordt.

## GEVALSBESCHRIJVING

Patiënt A, een 19-jarige man, werd gedwongen opgenomen in het psychiatrisch ziekenhuis Klinika Capriles te Curaçao met paranoïde psychotische symptomen, agressie en weglloopdrang.

Bij opname zagen we een goed verzorgde 19-jarige slanke van Curaçao afkomstige afrocaribische man met een helder bewustzijn en een intacte oriëntatie. De aandacht was vluchtig en de patiënt had veel moeite een gesprek vol te houden. Op vragen antwoordde hij vaak naast de kwestie, waarbij hij bizarre en paranoïde associaties maakte. Hij sprak over superhelden, witte en zwarte negers en had vreemde theorieën over cij-

fers en geometrische figuren. Hij was achterdochtig en angstig en vertelde later dat hij het idee had dat hij als proefkonijn in een soort spel fungeerde. Het contact was oninvoelbaar en de patiënt kon onvoorspelbaar agressief reageren.

Hoewel hij hallucinaties ontkende, leek hij zijn aandacht vaak te richten op niet-bestaande geluiden of visuele gewaarwordingen. Hij was er bijzonder op gebrand om naar het ouderlijk huis te gaan.

De patiënt had de neiging voortdurend rond te lopen, waarbij zijn bewegingen traag en houtेरig waren. Hij had een droge mond en spierrigiditeit.

Algemeen lichamelijk-neurologisch onderzoek en laboratoriumonderzoek toonden verder geen afwijkingen.

Heteroanamnestisch vernamen we dat patiënt op 5-jarige leeftijd een streptokokkeninfectie doormaakte. Hierna kreeg hij CS, met onwillekeurige bewegingen in nek en gezicht, die vooral optraden bij spanning en vermoeidheid. Daarnaast vertoonde hij dwangmatig gedrag en had hij moeite met stilzitten.

Hoewel deze symptomen niet geheel verdwenen, kon hij de onwillekeurige bewegingen op

latere leeftijd wel beter controleren. Ook werden de symptomen door het aanbrengen van structuur en het vermijden van te grote spanning minder uitgesproken en invaliderend. Farmacologische behandeling was indertijd niet geïndiceerd.

In de jaren voor de psychotische decompensatie had hij alleen nog last van blefarospasme. In de weken voor de decompensatie had patiënt regelmatig cannabis gebruikt.

Zes weken voor opname op onze afdeling was patiënt psychotisch gedecompenseerd. Hij werd gedurende tien dagen met een inbewaringstelling (ibs) opgenomen in een psychiatrisch ziekenhuis in Nederland, waar hij op dat moment op kamers zat omdat hij daar een hbo-studie volgde. Omdat patiënt mutistisch was en geen naaste familie in Nederland had, was een goede anamnese aanvankelijk niet mogelijk.

Drie weken na ontslag werd patiënt gerepatriëerd naar Curaçao, waar hij twee weken later wegens toenemende psychotische symptomen opnieuw opgenomen werd, aanvankelijk op de psychiatrische afdeling van een algemeen ziekenhuis (PAAZ), later op een gesloten afdeling. Hij werd behandeld met verschillende doseringen klassieke en atypische neuroleptica, waarbij het moeilijk was de balans te vinden tussen voldoende antipsychotisch effect en een aanvaardbaar niveau van bijwerkingen.

Differentiaaldiagnostisch werd gedacht aan een drugsgeïnduceerde psychose, een depressie met psychotische symptomen en een schizofreniforme stoornis. Gezien het beloop en het ontbreken van affectieve symptomen werd uiteindelijk de diagnose schizofreniforme stoornis gesteld.

## BESPREKING

CS is een late complicatie van infectie met groep-A- $\beta$ -hemolytische streptokokken en wordt gekenmerkt door snelle, irregulaire, doellose en onwillekeurige bewegingen van romp, extremiteiten en gezicht. Deze kunnen gepaard gaan met dysartrie, loopmoeilijkheden, spierzwakte en aantasting van de fijne motoriek.

Naast deze neurologische symptomen wordt er ook een verhoogde prevalentie van obsessie-compulsieve stoornis (23,2%) en ADHD (30,4%) bij deze patiënten gevonden (Maia e.a. 2005; Swedo e.a. 1989).

Bij een onderzoek naar de ziektegeschiedenis van 600 volwassen patiënten met een psychotische stoornis en 369 zonder psychotische stoornissen werd significant meer ( $\chi^2 = 7,46$ ;  $p < 0,01$ ) reumatische chorea, doorgemaakt op kinderleeftijd, in de voorgeschiedenis van patiënten met een psychose gevonden (Wilcox & Nasrallah 1986).

Hoewel de pathogenese van CS nog grotendeels onbekend is, wordt deze algemeen beschouwd als een auto-immuunziekte, waarbij door streptokokken geïnduceerde antineuronale antilichamen een kruisreactie geven met antigenen in de basale ganglia. (Church e.a. 2002; Schlaggar & Mink 2003). MRI-, SPECT- en PET-studies hebben veranderingen aangetoond in de basale ganglia tijdens de acute fase van CS (Teixeira e.a. 2007). Bij patiënten met persisterende obsessie-compulsieve kenmerken na het doormaken van CS werden in de basale ganglia verlaagde N-acetylaspartaat-creatineratio's gevonden, een neuroaxonale marker, die in deze subgroep permanente schade aan de basale ganglia suggereert (Alkan e.a. 2004).

Bij obductie van een patiënt met CS en schizofrenie werden calcium- en ijzerafzettingen gevonden in de basale ganglia. Deze afzettingen zijn in verband gebracht met dopaminerge afwijkingen en schizofreniforme symptomen en zouden mogelijk een rol spelen in de pathogenese van psychose bij patiënten met CS in de voorgeschiedenis (Casanova e.a. 1995). Psychotische symptomen worden gezien bij verschillende andere basale-gangliastörungen zoals de ziekte van Wilson en de ziekte van Huntington (Cummings & Mega 2003).

Onze patiënt had heftig gereageerd op klassieke antipsychotica en ook bij olanzapine werden ernstige bijwerkingen gezien. In de literatuur wordt inderdaad beschreven dat patiënten met CS in de voorgeschiedenis verhoogde kans hebben op door neuroleptica geïnduceerd parkinsonisme

(Teixeira e.a. 2003). Bij een studie bij patiënten met acute gedissemineerde encefalomyelitis werden anti-basale-ganglia-antilichamen gevonden. Dit lijkt erop te wijzen dat deze antilichamen ook myeline in het centrale zenuwstelsel herkennen en mogelijk ook een kruisreactie aangaan met neuronen van de substantia nigra, hetgeen de verhoogde kans op bewegingsstoornissen zou kunnen verklaren (Dale e.a. 2001).

#### Literatuuronderzoek

Een zoekopdracht op PubMed met verschillende combinaties van de termen 'psychosis', 'chorea', 'Sydenham', 'schizophreniform disorder' en 'treatment' leverde geen resultaten op over behandeling van patiënten met CS en psychotische symptomen.

Omdat de behandeling van geïsoleerde CS symptomatisch is en spontane remissie gebruikelijk, wordt de beslissing om al dan niet te behandelen genomen op basis van de graad van disfunctioneren van de patiënt. Wel wordt primaire preventie na het doormaken van een streptokokkeninfectie en secundaire preventie na het krijgen van CS met penicilline voor een periode van 5 jaar aangeraden (Gebremariam 1999).

Voor de behandeling van CS in de acute fase wordt in de literatuur enerzijds melding gemaakt van immuunmodulerende therapie, met name plasmaferese, intraveneus immunoglobuline en corticosteroiden, anderzijds van farmacologische therapie, waarbij anticonvulsiva en dopamineantagonisten vermeld worden (Garvey e.a. 1996; Genel e.a. 2002; Jordan & Singer 2003; Pena e.a. 2002; Sethi e.a. 2006).

In de behandeling van een schizofreniforme stoornis heeft carbamazepine geen vaste plaats, wel wordt in een review uit 1992 aangeraden het gebruik van carbamazepine als adjuvans onder andere te overwegen in het geval van agressieve uitbarstingen, overactiviteit en beperkte impulscontrole, bij een voorgeschiedenis van drugsgebruik of van organische hersenafwijkingen, hersentrauma of neurologische 'soft signs' (Simhandl & Meszaros 1992).

Op basis van een recentere review van gerandomiseerde studies werd routinematige behandeling van psychose met carbamazepine alleenstaand of als augmentatie niet aangeraden. Wel werden er in een groep waarbij carbamazepine aan haloperidol toegevoegd werd minder bewegingsstoornissen gezien dan bij haloperidol alleen (Leucht e.a. 2007).

#### Verder beloop

Bij opname op onze afdeling kreeg patiënt sinds vier dagen olanzapine 20 mg, welke werd gecontinueerd om het effect verder te kunnen evalueren. Na drie weken waren de paranoïde wanen minder uitgesproken. Wel bleef het onvoorspelbare en impulsieve gedrag onverminderd bestaan, evenals bradykinesie en spierrigiditeit.

Op basis van het beschreven literatuuronderzoek besloten we carbamazepine toe te voegen en de dosering van olanzapine te verlagen naar 15 mg. Tevens kon de patiënt een dag naar huis.

Een week later was het contact beter, het denken gestructureerder en waren er geen paranoïde wanen meer. Het gedrag was adequaat en de impulscontrole was verbeterd. Dankzij psychoeducatie voor patiënt en zijn ouders ontstonden er een beter ziektebesef en -inzicht. Na een proefverlof ging hij met ontslag. De positieve ontwikkeling zette zich thuis voort. Ongeveer vier maanden na aanvang van de eerste psychotische symptomen functioneerde patiënt weer op premorbide niveau.

#### CONCLUSIE

In deze casus beschrijven wij het positieve effect van de toevoeging van carbamazepine aan olanzapine in de behandeling van een 19-jarige jongeman met een psychotische stoornis en met CS in de voorgeschiedenis. Er wordt bij patiënten met CS een verhoogde prevalentie gevonden van verschillende psychiatrische symptomen, waaronder psychose. De casus illustreert dat men bij patiënten met chorea van Sydenham in de voorgeschiedenis rekening moet houden met een ver-

hoogde kans op extrapiramidale symptomen bij het gebruik van antipsychotica. Er zijn geen behandelrichtlijnen voor deze groep patiënten en verder neuropsychiatrisch onderzoek zou nuttig zijn om de beschreven klinische bevindingen verder te exploreren.

## LITERATUUR

- Alkan, A., Kutlu, R., Kocak, G., e.a. (2004). Brain MR spectroscopy in children with a history of rheumatic fever with a special emphasis on neuropsychiatric complications. *European Journal of Radiology*, 49, 224-228.
- Casanova, M.F., Crapanzano, K.A., & Mannheim, G. (1995). Sydenham's chorea and schizophrenia: a case report. *Schizophrenia research*, 16, 73-76.
- Cummings, J.L., & Mega, M.S. (2003). Movement disorders. In J.L. Cummings & M.S. Mega (Red.), *Neuropsychiatry and behavioural neuroscience*. Oxford: Oxford University Press.
- Church, A.J., Cardoso, F., Dale, R.C., e.a. (2002). Anti basal ganglia antibodies in acute and persistent Sydenham's chorea. *Neurology*, 59, 227-231.
- Dale, R.C., Church, A.J., Cardoso, F., e.a. (2001). Poststreptococcal acute disseminated encephalomyelitis with basal ganglia involvement and auto-reactive antibasal ganglia antibodies. *Annals of Neurology*, 50, 588-595.
- Garvey, M.A., Swedo, S.W., Shapiro, M.B., e.a. (1996). Intravenous immunoglobulin and plasmapheresis as effective treatments of Sydenham's chorea. *Neurology*, 46 (Suppl), A147.
- Gebremariam, A. (1999). Sydenham's chorea: risk factors and the role of prophylactic benzathine penicillin G in preventing recurrence. *Annals of tropical medicine*, 19, 161-165.
- Genel, F., Arslangolu, S., Uran, N., e.a. (2002). Sydenham's chorea: clinical findings and comparison of the efficacies of sodium valproate and carbamazepine regimens. *Brain & development*, 24, 73-76.
- Jordan, L.C., & Singer, H.S. (2003). Sydenham chorea in children. *Current treatment options in neurology*, 5, 283-290.
- Leucht, S., Kissling, W., McGrath, J., e.a. (2007). Carbamazepine for schizophrenia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 3, CD001258.
- Maia, D.P., Teixeira, A.L., Cunningham, M.C.Q., e.a. (2005). Obsessive compulsive behavior, hyperactivity, and attention deficit disorder in Sydenham chorea. *Neurology*, 64, 1799-1801.
- Peña, J., Mora, E., Cardozo, J., e.a. (2002). Comparison of the efficacy of carbamazepine, haloperidol and valproic acid in the treatment of children with Sydenham's chorea: clinical follow-up of 18 patients. *Arquivos de Neuro-psiquiatria*, 60, 374-377.
- Schlaggar, B.L., & Mink, J.W. (2003). Movement disorders in children. *Pediatric Review*, 24, 39-51.
- Sethi, S., Setiya, R., Lallar, K., (2006). Successful treatment of Sydenham chorea with olanzapine. *Journal of pediatric neurology*, 4, 171-174.
- Simhandl, Ch., & Meszaros, K. (1992). The use of carbamazepine in the treatment of schizophrenic and schizoaffective psychoses: a review. *Journal of psychiatry and neuroscience*, 17, 1-14.
- Swedo, S.E., Rapoport, J.L., Cheslow, D.L., e.a. (1989). High prevalence of obsessive-compulsive symptoms in patients with Sydenham's chorea. *The American Journal of Psychiatry*, 146, 246-249.
- Teixeira, A.L., Cardoso, F., Maia, D.P., e.a. (2003). Sydenham's chorea may be a risk factor for drug induced Parkinsonism. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*, 74, 1350-1351.
- Teixeira, A.L., Maia, D.P., & Cardoso, F. (2007). Psychosis following acute Sydenham's chorea, *European Child & Adolescent Psychiatry*, 16, 67-69.
- Wilcox, J.A., & Nasrallah, H.A. (1986). Sydenham's chorea and psychosis. *Neuropsychobiology*, 15, 13-14.

## AUTEURS

W. MENGDE was ten tijde van het schrijven van dit artikel arts in opleiding tot kinder- en jeugdpsychiater in de Caprileskliniek, Willemstad, Curaçao, en is thans werkzaam als kinder- en jeugdpsychiater bij GGz Breburg Groep.

A.Y. JESSURUN is psychiater in de Caprileskliniek, Willemstad, Curaçao.

Correspondentieadres: W. Mengde, GGz Breburg Groep, Galderseweg 81, 4836 AE Breda.

E-mail: W.Mengde@ggzbreburggroep.nl.

Geen strijdige belangen meegedeeld.

Het artikel werd voor publicatie geaccepteerd op 13-8-2009.

SUMMARY

Sydenham chorea and psychosis – W. Mengde, A.Y. Jessurun –  
Sydenham chorea (SC) is a complication of a group A beta-haemolytic streptococcal infection which is characterised by involuntary, choreatic movements. There is a definitive link between SC and psychoses. Furthermore, patients with SC seem to run a greater risk of developing neuroleptic-induced movement disorders. In this case-study of a 19-year-old psychotic male with a history of SC, the authors illustrate that this complicates the treatment of a psychotic episode.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 52(2010)4, 265-269]

KEY WORDS carbamazepine, schizophreniform disorder, Sydenham chorea