

Petter Malmberg, ST-läkare, barnmedicinska kliniken

Kerstin Dahlström, överläkare, neuropediatrika sektionen; båda vid barnmedicinska kliniken, Barnens sjukhus på Huddinge Universitetssjukhus

Gunilla Carlsson Kendahl, psykolog, psykologavdelningen, Huddinge Universitetssjukhus

Bo Lundell, överläkare, Programmet för kardiologi och spädbarnskirurgi, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska sjukhuset, Stockholm

Björn Eriksson, specialistläkare, infektionskliniken, Huddinge Universitetssjukhus

Hans Hildebrand, överläkare, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska sjukhuset (vid tiden för utredningen överläkare på allmänpediatriska sektionen, barnmedicinska kliniken, Huddinge Universitetssjukhus)

Reumatisk feber bakom hastigt påkommen korea hos ung flicka

En fallbeskrivning

■ En 12-årig flicka inkommer till akutmottagningen hösten 1997, då hon sedan några veckor tillbaka besvärar av tilltagande gång- och talsvårigheter. Hon har tidigare varit frisk, och i familjen förekommer inte några neurologiska eller muskulära sjukdomar. Hon är uppvuxen i Somalia men bor sedan sju år med sin familj i Sverige.

Ofrivilliga rörelser och sömnsvårigheter

Besvären började som lättare balanssvårigheter vid gång uppför trappa och problem med att skriva, då hon inte fick något stadigt grepp om pennan. Samtidigt fick hon problem med att somna på kvällarna, och hennes mor och syskon upplevde att hon blev alltmer lättretlig.

Snart tillkom ofrivilliga rörelser av armar och ben och ansikte som efter hand blev så kraftiga att hon under veckan som föregick akutbesöket knappt varit förmögen att vare sig gå eller göra sig förstådd. Sömnsvårigheterna har också stadigt blivit värre, och hon har inte kunnat sova under nätterna som varit.

Syskonen upplever även att hon blivit alltmer aggressiv, och modern tycker sig inte längre få någon riktig kontakt med dottern.

Ostadig men klar och orienterad

Vid undersökning ter hon sig klar och orienterad och svarar åldersadekvat. Hon uppvisar dock hela tiden ofrivilliga snabba rörelser i extremiteter och ansikte samt svajande bål och huvudrörelser. Det koreatiska rörelsemönstret är så uttalat att hon knappt är förmögen att uttrycka sig begripligt, då hon sluddrar kraftigt.

Hon går med stor ostadighet och klarar inte av att balansera på ett ben eller utföra Rombergs prov. Vid finger-näsprov

SAMMANFATTAT

Thomas Sydenham beskrev på 1600-talet den hastigt uppträdande och nästan lika snabbt försvinnande formen av danssjuka som kom att få hans namn. Först två sekler senare stod det klart att korea var en del i det syndrom som kom att kallas reumatisk feber.

Reumatisk feber är i Sverige idag en mycket sällsynt sjukdom, men globalt sett är det fortfarande den vanligaste orsaken till förvärvade hjärtfel och korea hos barn och ungdomar.

Vetskapen om sjukdomens lokalisation till basala ganglierna och utvecklingen under det senaste decenniet inom neuropsykiatri har lett till ett ökat intresse för de psykiska följderna av Sydenhams korea.

Med Sydenhams korea som modell har möjligheten av förekomst av en från reumatisk feber fristående streptokockutlöst autoimmun neuropsykiatrisk sjukdom (PANDAS) postulerats som förklaring till obsessiva-kompulsiva symtom och tics hos vissa barn och ungdomar.

uppvisar hon tydlig felppekning, men neurologiskt status avseende muskeltonus, extremitetsreflexer och kranialnerv är invändningsfritt. Vid kroppsundersökningen auskulteras ett systoliskt blåsljud över vänster bröstorgshalva. Vid inspektion av huden ses inget avvikande. Vid manipulation uppv

sar hon full och smärtfri rörlighet i armarnas och benens leder.

Läggs in för utredning

Då någon uppenbar förklaring till hennes hastiga insjuknande inte går att finna läggs hon in för vidare utredning. Hon ordinerar tillskott av näringslösning, då det framgår att hon har svårt både att äta och dricka och förmodligen har förlorat ett par kilo i vikt.

Utredning visar normala värden

Ryggmärgsvätskan är normal, och i blod uppmäts normala nivåer av inflammatoriska parametrar. Neuroradiologisk utredning med datortomografi (DT) och magnetisk resonanstomografi (MRT) visar normala strukturer i basala ganglierna och övriga delar av storhjärnan samt i lillhjärnan och hjärnstammen. Neurofysiologisk utredning med elektroencefalogram (EEG), »visual evoked potentials« (VEP) och »brain stem auditive evoked potentials« (BAEP) är invändningsfri. I muskelbiopsi ses normal histologi, och elektromyogram (EMG) och elektroneurografi (ENeG) är båda utan anmärkning. Genetisk analys utesluter morbus Huntington. Ögonundersökning visar normala förhållanden. I blod ses inte några autoantikroppar, och normala nivåer av ceruloplasmin, sköldkörtelhormon, kalcium och glukos uppmäts. I urin påvisas normala nivåer av organiska syror, och i blod och likvor ses normal laktathalt. Serologisk analys av blod och likvor ger inget stöd för infektion med syfilis, borrelia, EBV (Epstein-Barr-virus), enterovirus, TBE(tick borne encephalitis)-virus) eller HIV. Adenovirus, varicellae zoster-virus (VZV) och herpesvirus (HSV) 1 och 2 kan inte påvisas i likvor med PCR(polymeraskedjereaktion)-teknik. Växt av tuberkelbaciller ses inte vid odling av likvor. Vid förfrågan förnekar flickan intag av läkemedel eller droger.

Tidigare ledbesvär väckte misstanke

Vid genomgång av sjukhistorien framkommer att hon tre månader tidigare genomgått en drygt månadslång episod med värk över rygg, nacke, armbågar, höfter, knän och fötter. För dessa besvär utreddes hon på vårdcentralen, där man dock inte såg några tecken på inflammerade leder, och i blod fann man blott en lättare stegring av SR (26 mm). Hon ordinerades NSAID-preparat och kom därefter på två återbesök, varvid smärtorna i det närmaste hade av klingat. Vid det andra återbesöket hördes ett nyttillkommet systoliskt biljud över bröstkorgen, varför remiss skickades för ekokardiografi. Denna undersökning hade dock inte kommit till stånd då hon insjuknade i korea.

Misstanke uppkommer nu om att hon har insjuknat i Sydenhams korea som en manifestation av reumatisk feber. Vid ekokardiografi finner man en måttlig mitralisinsufficiens som följd av en skada på bakre mitralisklaffsbladet. Klaffskadan bedöms kunna vara orsakad av reumatisk feber, vilket ytterligare stärker diagnosmisstanken. För att uppfylla de diagnosgrundande Jones-kriterierna krävs emellertid stöd av laboratorieanalyser som talar för att sjukdomsepisoden föregåtts av en streptokockinfektion. Flickan kan dra sig till minnes att hon besvärades av halsont och feber under några dagar veckorna före sitt insjuknande i ledsmärtor, men hon uppsökte då inte läkare. I serum ses måttligt förhöjd nivå av streptokockantikroppar (ASO 1 600 E/ml och ADNas B 1 030 E/ml), men detta fynd är svårt att värdera då det kan vara orsakat av både en tidigare och en senare streptokockinfektion. Vid eftersökning på bakteriologiska laboratoriet finner vi dock ett sparat serumprov taget i samband med första besöket på vårdcentralen (och då skickat för att påvisa borreliaantikroppar), vari kraftigt förhöjda nivåer av streptokockantikroppar uppmäts (ASO 4 530 E/ml och ADNas B 1 370 E/ml). De sero-

logiska analyserna talar entydigt för en streptokockinfektion vid tiden för hennes episod med halsont, och diagnoskriterierna för reumatisk feber uppfylls således.

Får valproat i symtomlindrande syfte

Hon vårdas dryga två veckor innan diagnosen ställs och uppvisar då oförändrad intensitet i sina ofrivilliga koreoatetotiska rörelser. Hennes sömnsvärigheter minskar dock, och då hon sover noteras att de ofrivilliga rörelserna är helt försvunna. Hon har fortsatta svårigheter att inta föda och går därför ner ytterligare i vikt trots insatser från dietist och trots att hon är hänvisad till sängläge eller rullstolstransport. Eftersom någon spontan förbättring inte inträtt sätts på försök valproat in i symtomlindrande syfte. Hon skrivs in i samordnad habilitering, och sjukgymnastisk behandling påbörjas. Efter insats från arbetsterapeut kan hon skrivas ut till hemmet med handikapphjälpmedel. För att undvika återfall ordinerar i samråd med barnkardiolog och infektionsläkare daglig medicinering, med tablett penicillin V 800 mg morgon och kväll, som planeras fortgå fram till åtminstone avslutad pubertet.

Nästan helt återställd efter ett halvår

Vid återbesök en vecka senare är hon påtagligt förbättrad och klarar av att gå ett par steg med stöd. Redan veckan därpå kan hon gå själv, och hon artikulerar åter ord, om än med stor möda. En dryg månad efter utskrivningen går hon själv den knappa kilometern till skolan och klarar av att äta och klä på och av sig själv. Under de påföljande veckorna kan valproat stegvis sättas ut.

Vid kontroll ett halvår efter symptomdebuten är hon i motoriskt avseende närmast helt återställd, även om hon känner sig något ostadigare under skolgymnastiken än tidigare. Flickan själv tycker sig också vara återställd i psykiskt avseende, men modern och syskonen upplever att hon fortfarande är otåligare och mer aggressiv än tidigare. Vi blir även kontaktade av lärare i hennes skola som bedömer att hon har större inlärningssvårigheter än tidigare. Remiss utfärdas till barnneurologiska utredningsteamet på kliniken med begäran om bedömning. Utredningen genomförs ett år efter insjuknandet, och det framkommer att hon besvärades av mer koncentrationssvårigheter, irritabilitet och känslomässig instabilitet än tidigare. Vid utredningen påvisas också ett tidigare inte känt lättare förståndshandikapp. Då hon är socialt välfungerande bland sina jämnåriga beslutas att hon ändå får fortsätta i sin gamla klass med omfattande stödundervisning.

Under sommaren som föregår den neuropsykiatriska utredningen drabbas flickan av ett lindrigare återfall i sin korea. Någon svalginfektion med streptokocker kan dock inte påvisas, och inte heller ses något serologiskt stöd för att hon skall ha genomgått en streptokockinfektion under de närmast föregående månaderna. Hon återinsätts på valproat, men denna gång kan medicineringen sättas ut redan efter några veckor, då korean snabbt går tillbaka.

Vid hjärtkontroll ett år efter sjukdomsdebuten konstateras en något mer uttalad mitralisinsufficiens och misstänkt lätt förhöjt tryck i lungartären. Hon sätts upp för årliga kontroller som underlag för ställningstagande till eventuellt framtida behov av mitralisklaffprotes.

II Reumatisk feber

Reumatisk feber är numera en mycket ovanlig sjukdom i Sverige. Under 1970-talet vårdades endast 31 barn för sjukdomen på landets sjukhus [1]. Bland större delen av jordens befolkning är reumatisk feber dock fortfarande ett utbrett gissel. Vid en undersökning av ungdomar uppvuxna i Soweto, Sydafrika 1996 konstaterades att 2 procent hade skador på hjärtat förenliga med genomgången reumatisk feber [2]. Minskningen

Tabell I. Kliniska manifestationer vid utbrott av reumatisk feber i Utah 1985–1992 (274 patienter) [8].

	Procent
Polyartrit	36
Kardit	68
Erythema marginatum	4
Subkutana noduli	3
Korea	37

av förekomsten av sjukdomen i västvärlden sammanföll med introduktionen av antibiotikabehandling mot svalginfektion orsakad av streptokocker.

Reumatisk feber drabbar framför allt barn och ungdomar som en följd av att streptokocktonsilliter oftast uppträder i dessa åldrar. Då antalet streptokockutlösta svalginfektioner i västvärlden inte blivit påtagligt mindre under efterkrigstiden anses incidensminskningen främst vara en följd av att förekomsten av grupp A-streptokocker, som är potenta att framkalla reumatisk feber, sjunkit. Större utbrott av sjukdomen uppträdde under 1980-talet bland amerikanska medelklassbarn, men liknande epidemier har inte som befarats drabbat något välfärdsland under 1990-talet.

Patogenes

Reumatogena stammar uttrycker rikligt med M-protein på sin yta och omger sig med tjocka hyaluronsyrakapslar. De har inte förmåga att ge upphov till djupare hudinfektioner då de saknar nödvändig opacitetsfaktor [3]. De reumatogena stammarna tillhör endast ett fåtal M-serotyper, och uppkomsten av autoimmunitet har därför antagits bero på antigena strukturer inom M-proteinet. Epitoper inom reumatogena stammars M-protein återfinns även i mänsklig hjärn-, hjärt- och ledvävnad, vilket väckt förhoppningar om att det i framtiden skulle vara möjligt att framställa ett vaccin mot reumatisk feber [4].

Endast vissa personer verkar riskera att drabbas av reumatisk feber. Vilka värdeegenskaper som ger upphov till sjukdomen vid mötet med de reumatogena stammarna är okänt. Associationer föreligger dock mellan reumatisk feber och såväl flera olika HLA klass II-antigener [5] som antigena strukturer belägna utanför HLA-komplexen [6].

Symtomatologi

Allmänt accepterade kriterier för diagnos av reumatisk feber skapades av Duckett Jones på 1940-talet. De grundläggande kliniska kriterierna har stått sig genom åren men har i efterhand kompletterats, då sambandet med en föregående svalginfektion med grupp A-streptokocker etablerades, och reviderats, i takt med att laboratoriediagnostiken utvecklats. Den senaste versionen av Jones-kriterierna fastslogs 1992 [7], och diagnosen vilar då på förutsättningen att en genomgången svalginfektion med streptokocker kan påvisas. Utöver detta krävs åtminstone ett typiskt symptom från antingen hud, leder, hjärta eller hjärna (major manifestation) samt symptom på eller fynd av pågående eller genomgången inflammatorisk aktivitet (minor manifestation). I frånvaro av hållpunkter för pågående inflammatorisk aktivitet krävs typiska symptom från minst två organ (Tabell I och Fakta 1).

II Symtom från leder

Den reumatiska febersjukdomen uppträder i klassiska fall ungefär tre veckor efter det att streptokocktonsilliten läkt ut. De-

II Fakta 1

Vägledning vid diagnostik av förstagångsinsjuknande i reumatisk feber. Uppdaterade kriterier enligt Jones 1992 [7].

Major manifestation

Kardit
Polyartrit
Korea
Erythema marginatum
Subkutana noduli

Minor manifestation

Kliniska fynd

Artralgi

Feber

Laboratoriefynd

Förhöjda nivåer av akuta fasreaktanter

Erytrocytsänkingsreaktion (SR)

C-reaktivt protein (CRP)

Förlängt PR-intervall vid EKG

Påvisande av föregående infektion med grupp A-streptokocker

Positiv svalgodling eller snabbstreptokockantigentest

Förhöjd eller stigande streptokockantikroppstitr

butsymtomen är inflammation i flera leder, oftast åtföljd av feber, trötthet och viktneigung.

Ledinflammationen har en tendens att flytta sig från en led till en annan under den månad som symtomen brukar kvarstå. Vanligen uppträder inflammationen enbart i extremitetslederna, och då särskilt över knä-, fot-, armbågs- och handleder. Den migrerande polyartriten avklingar så gott som alltid utan kvarstående men, och med den försvinner oftast även allmänpåverkan. Antikroppstitrarna når vanligen sina högsta nivåer samtidigt som ledsymtomen debuterar och åtföljs oftast av kraftigt förhöjda inflammatoriska parametrar.

II Symtom från hjärta

Reumatisk kardit uppträder vanligen inom två veckor från debuten av sjukdomssymtom. Inflammationen i hjärtat omfattar oftast såväl endo- som myo- och perikardiet. Destruktion av klaffar förekommer så gott som alltid, varför avsaknad av auskultatoriska biljud efter några veckors sjukdom närmast anses utesluta hjärtengagemang.

Främst drabbas mitralisklaffarna, men i sjunkande frekvens kan såväl aorta som trikuspidalis- och pulmonalis-klaffarna skadas. De klaffinsufficienser som ses under den akuta reumatiska feberepisoden omvandlas med tiden till stenoser.

II Symtom från hud

Erythema marginatum och subkutana noduli är sällsynta men karaktäristiska manifestationer av sjukdomen. Erythema marginatum består av ett vågigt, ej indurerat, ej kliande, avlekbart erytem, oftast beläget över bälten, och är patognomont för reumatisk feber.

Subkutana noduli är granulomatösa förändringar belägna i underhuden. De sitter vanligen över bakre delen av skalpen och längs ryggkotpelaren, och eftersom de ofta är små

och inte ger upphov till smärta brukar de vara svåra att upptäcka.

II Symtom från hjärna

Sjukdomsbegreppet korea myntades av Paracelsus och är hämtat från grekiskans ord för dans. Thomas Sydenham nedtecknade på 1600-talet sina observationer av danssjukan. I sin beskrivning av den hastigt uppträdande och nästan lika snabbt försvinnande formen av danssjuka valde han namnet korea minor.

I det klassiska fallet uppträder korean tre till sex månader efter halsinfektionen. Följaktligen har oftast ledsymtomen och allmänpåverkan avklingat och de inflammatoriska parameternerna och streptokockantikropps nivåerna normaliserats.

De första tecknen brukar vara en smygande, men tilltagande trötthet och oro. Inom några veckor tillkommer sluddrigt tal, ostadiga rörelser och humörförändringar. Korean, som innebär plötsliga ofrivilliga rörelser, tilltar allteftersom, och ett gravt handikappande tillstånd kan utvecklas. Korean uppträder bara i vaket tillstånd och är oftast generaliserad men kan också ses i bara ena kroppshalvan. Sjukdomsförloppet omfattar vanligen en försämringsperiod på ett par veckor och därefter tämligen oförändrade symtom under en månad. Ett gradvis tillfrisknande uppträder så småningom, och flertalet patienter har tidigare ansetts bli helt återställda.

Vid motorikstörningar av koreatyp föreligger alltid en skada i de basala ganglierna, varvid en obalanserad styrning av kortikala signaler uppkommer. Vid Sydenhams korea kan inte hjärnskadan påvisas med nuvarande radiologiska eller elektrofysiologiska metoder, varför diagnosen fortfarande måste ställas utifrån kliniska observationer. Det koreatiska rörelsemönstret är uppenbart för ett tränat öga men kan i lindriga fall vara svårt att skilja från andra motorikstörningar. Korean framträder tydligast då man ber patienten att sträcka fram sin tunga, varvid livliga rörelser framprovoceras.

Neuropsykiatriska symtom

De beteende- och humörförändringar som ses vid reumatisk feber har fram till för kort tid sedan betraktats som normala reaktioner på den svåra sjukdomen. Utvecklingen under det senaste decenniet inom neuropsykiatri har dock medfört ett nyvaknat intresse för de psykiska följderna av Sydenhams korea. En forskargrupp på National Institute of Mental Health (NIMH) i USA har kunnat påvisa att en majoritet av barn med Sydenhams korea uppvisar övergående tvångssymtom strax före och parallellt med de motoriska symtomen [9].

Utifrån detta konstaterande har forskargruppen spekulerat i om samtidigt uppträdande obsessiva-kompulsiva symtom och tics hos vissa barn och ungdomar skulle kunna förklaras av reumatisk feber. Man har även postulerat möjligheten av förekomst av en från reumatisk feber fristående streptokockutlöst autoimmun neuropsykiatrisk sjukdom.

Man har därför skapat begreppet PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections) och med Sydenhams korea som modell uppsatt de kriterier som man anser borde karaktärisera patientgruppen. Patienterna skall ha en diagnostiserad tics-sjukdom och/eller obsessiv-kompulsiv sjukdom, som debuterat efter 3 års ålder men före avslutad pubertet och som uppvisar ett skovvist förlopp och omfattar både psykiska och motoriska symtom, där försämringarna kan associeras till genomgången svalginfektion med grupp A-streptokocker.

En sammanställning av de första 50 fallen av PANDAS

presenterades 1997 [10]. Hypotesen om att streptokockinfektioner skulle vara orsaken till en del av de neuropsykiatriska tillstånden hos barn och ungdomar har fått tämligen stort genomslag i massmedierna. Det återstår dock att bevisa att ett kausalt samband existerar. Till dess att behandlingsstudier genomförs, där nyttan med förebyggande antibiotikabehandling utvärderas, bör förekomsten av PANDAS ifrågasättas [11].

II Behandling

Antiinflammatorisk medicinering har visats ha en mycket snabbt insättande symtomlindrande effekt både vad avser ledbesvär och allmänsymtom. Kortikosteroider har i senare metaanalyser inte kunnat påvisas ha någon förebyggande effekt på uppkomsten av klaffsjukdom eller korea [12]. Behandling med acetylsalicylsyra torde därför vara att föredra, även om inte heller detta läkemedel synes påverka prognosen [13].

Vid svår korea rapporteras både valproat och haloperidol kunna minska de ofrivilliga rörelserna. Någon egentlig dokumentation verkar dock inte föreligga av nyttan med vare sig antiepileptika eller neuroleptika.

Värdet av förebyggande penicillinmedicinering är oomtvistat alltsedan behandlingsstudier efter andra världskriget kunde säkerställa att risken för återinsjuknande närmast eliminerades.

American Heart Association (AHA) har regelbundet utarbetat riktlinjer för den profylaktiska medicineringen efter reumatisk feber. Det senaste utlåtandet presenterades 1995 [13] och understryker värdet av kontinuerlig profylax, då studier klarlagt att drygt en tredjedel av alla streptokockinfektioner som ger upphov till reumatisk feber inte är symptomgivande och att även tidigt behandlade infektioner kan ge upphov till sjukdomen.

Epidemiologiska data har klarlagt att patienter som genomgått reumatisk feber löper ökad risk att ånyo drabbas av sjukdomen, men att sannolikheten för detta avtar med tiden, varför profylax efter hand kan sättas ut. AHA föreslår att alla patienter som genomgått reumatisk feber bör ställas på antibiotika under minst fem år. Om hjärtat omfattats i det akuta insjuknandet förordar man minst tio års behandling, och vid bestående klaffskada bör livslång behandling övervägas. För dem som insjuknar som barn rekommenderas profylax åtminstone fram till 21 års ålder. Som profylax rekommenderas daglig peroral dos av penicillin V alternativt benzatin penicillin G tillfört intramuskulärt var tredje vecka.

AHA kommenterar inte värdet av förebyggande antibiotika vid Sydenhams korea. Några väl underbyggda rekommendationer om profylaxbehandlingens varaktighet vid denna sjukdomsmanifestation har vi inte hittat.

II Diskussion

Reumatisk feber är i Sverige en mycket sällsynt sjukdom, men globalt sett är det fortfarande den vanligaste orsaken till förvärvade hjärtfel och korea hos barn och ungdomar. I vår fallpresentation beskriver vi ett klassiskt fall av Sydenhams korea som påminnelse om att reumatisk feber fortfarande förekommer i dagens Sverige.

Det är klarlagt att endast vissa stammar av grupp A-streptokocker förmår ge upphov till reumatisk feber hos vissa predisponerade individer. Någon serotypning kunde inte utföras i detta fall, då infektionen endast kunde påvisas i efterhand med serologisk diagnostik. Flickans ursprung och det faktum att vi inte har sett ytterligare fall av reumatisk feber i vårt upptagningsområde gav upphov till spekulationer om huruvida smittan skulle vara importerad. Någon uppenbar smittväg

fann vi dock inte, och vid svalgodling av familjemedlemmar-na hittades inga streptokocker.

Sydenhams korea återkommer inte sällan hos kvinnor under graviditeten. Återfall i korea vid andra tidpunkter i livet har tidigare nästan uteslutande ansetts utlösas av en förnyad tonsillit med reumatogen stam. Nyare studier har dock kunnat påvisa att återfall minst lika ofta uppträder utan föregående streptokockinfektion [14].

Diagnosen Sydenhams korea har med tiden kommit att inlemmas i begreppet reumatisk feber. Kanske vore det idag riktigare att tala om de motoriska respektive psykiska följderna av cerebral reumatisk feber. I en nyligen utförd genomgång av de senaste dryga hundra årens litteratur kring sambandet mellan reumatisk feber och psykisk ohälsa fann man att korea kunde associeras med en mängd olika psykiatriska tillstånd [15]. Vanligast återfanns beskrivningar av patienter med obsessiv och kompulsiv sjukdom, men även hyperaktivitet och uppmärksamhetsstörning och psykoser verkar uppträda oftare samtidigt med eller efter genomgången Sydenhams korea.

Barn som haft korea rapporteras ha ökad förekomst av skolsvårigheter, men någon tydlig relation mellan mental retardation och reumatisk feber finns inte beskriven. Vid den neuropsykiatriska utredningen av vår patient framkom att hon haft tämligen uttalade inlärningssvårigheter redan före insjuknandet i reumatisk feber. Det är därför knappast troligt att det lättare förståndshandikappet är en följd av hennes Sydenhams korea.

Kanske bör hennes kvarstående humörförändring tolkas som en normal psykisk reaktion på den svåra sjukdomen. Insikten om de psykiska följderna av Sydenhams korea medför dock att vi gör bedömningen att hennes besvär till viss del är följden av en genom reumatisk feber uppkommen hjärnskada.

Referenser

1. Schollin J, Wesström G. Acute rheumatic fever in Swedish children 1971-80. *Acta Paediatr Scand* 1985; 74: 749-54.
2. Mc Laren MJ, Markowitz MM. Rheumatic heart disease in developing countries: the consequence of inadequate prevention. *Ann Intern Med* 1994; 120: 243-5.
3. Kaplan EL, Johnson DR, Cleary PP. Group A streptococcal serotypes isolated from patients and siblings during the resurgence of rheumatic fever in the US in the mid 1980s. *J Infect Dis* 1989; 159: 101-3.
4. Baird RW, Bronze MS, Kraus W, Hill HR, Veasey LG, Dale JB. Epitopes of group A streptococcal M proteins shared with antigens of articular cartilage and synovium. *J Immunol* 1991; 146: 3132-7.
5. Guilherme L, Weidebach W, Kiss MH, Snitcowsky R, Kalil J. Association of human leukocyte class II antigens with rheumatic fever or rheumatic heart disease in a Brazilian population. *Circulation* 1991; 83: 1995-8.
6. Khanna AK, Buskirk DR, Williams RC Jr, Gibofsky A, Crow MK, Menon A et al. Presence of a non-HLA B cell alloantigen D8/17 in rheumatic fever patients and their families as defined by a monoclonal antibody. *J Clin Invest* 1989; 83: 1710-6.
7. Guidelines for the diagnosis of initial attacks of rheumatic fever (Jones criteria 1992 update). *JAMA* 1992; 268: 2069-73.
8. Markowitz M, Kaplan EL. Reappearance of rheumatic fever. *Adv Pediatr* 1989; 36: 39-68.
9. Swedo SE, Leonard HL, Schapiro MB, Mannheim GB, Lenane MC, Rettew DC. Sydenhams chorea: physical and psychological symptoms of St Vitus dance. *Pediatrics* 1993; 91: 706-13.
10. Swedo SE, Leonard HL, Garvey M, Mittelman B, Allen AJ, Perlmutter S. Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (PANDAS): A clinical description of the first fifty cases. *Am J Psychiatry* 1998; 155: 264-71.
11. Kurlan R. Tourettes syndrome and PANDAS: will the relation bear out? *Neurology* 1998; 50: 1530-4.
12. Dajani AS, Bisno AL, Chung KJ, Durack DT, Gerber MA, Kaplan EL et al. Prevention of rheumatic fever: a statement for health professionals by the committee on rheumatic fever, endocarditis and Kawasaki disease of the council on cardiovascular disease in the young, the American Heart Association. *Pediatrics* 1995; 96: 758-64.
13. Albert DA, Harel L, Karrison T. The treatment of rheumatic carditis-review and metaanalysis. *Medicine* 1995; 74: 1-2.
14. Berrios X, Quesney F, Morales A, Blazquez J, Bisno AL. Are all recurrences of pure Sydenhams chorea true recurrences of acute rheumatic fever? *J Pediatr* 1985; 107: 867-72.
15. Moore DP. Neuropsychiatric aspects of Sydenhams chorea. *J Clin Psychiatry* 1996; 57: 407-14.

SUMMARY

Sydenham's chorea – a clinical update and case description

Petter Malmberg, Kerstin Dahlström, Gunilla Carlsson Kendahl, Bo Lundell, Björn Eriksson, Hans Hildebrand
Läkartidningen 2001; 98: 3545-9

This article presents the case of a 13-year old girl who was admitted to the emergency department because of rapidly evolving, seriously disabling impairments in movement and speech. Investigation led to the conclusion that her problems were caused by Sydenham's chorea as a manifestation of rheumatic fever. A neuropsychiatric examination performed one year after the onset of disease revealed a hitherto unknown mild mental retardation.

The case description is followed by a clinical update on rheumatic fever focusing on cerebral manifestations. The theories concerning the existence of PANDAS – an autoimmune neuropsychiatric disorder following streptococcal infections, distinct from rheumatic fever – are presented.

Correspondence: Petter Malmberg, Dept of Pediatrics, B57, Huddinge sjukhus, SE-14186 Huddinge, Sweden.