



## Cas clinique

### Quelle réponse spectaculaire dans la prise en charge de la chorée de Sydenham ?

What a dramatic response to the management of Sydenham's chorea?

IA Camara<sup>\*1</sup>, LL Diallo<sup>2</sup>, PH Kouna Ndouongo<sup>1</sup>

#### Résumé

Introduction : la chorée de Sydenham, nommée ainsi d'après Thomas Sydenham, est une maladie infectieuse du système nerveux central apparaissant après une infection à streptocoque bêta-hémolytique du groupe A.

Nous rapportons ici une chorée de Sydenham chez un petit garçon de 13 ans.

Observation : Nous rapportons le cas d'un petit garçon de 13 ans, aux antécédents de plusieurs épisodes d'angine de la gorge, ayant présenté des mouvements involontaires à type de mouvements de reptation des membres et de contorsion du tronc. Le bilan biologique et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale plaident en faveur d'une chorée de Sydenham.

Conclusion: cette observation souligne le fait que la chorée de Sydenham est une entité bien présente dans le contexte africain et qu'il faudra y penser devant un tableau évocateur car la prise en charge adéquate et à moindre coût est bien possible contrairement à beaucoup d'autres affections neurologiques invalidantes.

Mots clés : Chorée de Sydenham, Traitement.

#### Abstract

Introduction: Sydenham's chorea, named after

Thomas Sydenham, is an infectious disease of the central nervous system that develops after a group A beta-hemolytic streptococcal infection.

Here we report a Sydenham chorea in a 13-year-old boy.

Case report: We report the case of a 13-year-old boy with a history of several episodes of throat throat who presented involuntary movements such as limb movement and trunk twist.

Biological assessment and cerebral magnetic resonance imaging (MRI) pleaded for Sydenham's chorea.

Conclusion: this observation underlines the fact that Sydenham's chorea is an entity well present in the African context and that it will be necessary to think of it in front of an evocative table because the adequate care and at a lower cost is quite possible contrary to many of them. other disabling neurological conditions.

Keywords: Sydenham's chorea, Treatment.

#### Introduction

La chorée signifie étymologiquement la danse et désigne des mouvements anormaux involontaires. On lui reconnaît des causes diverses, les unes

génétiqnement déterminées, les autres acquises.

La chorée post-streptococcique, appelée également chorée de Sydenham, ou chorée rhumatismale, représente chez l'enfant la forme la plus commune des chorées acquises.

Elle a été décrite pour la première fois par Thomas Sydenham en 1686 [1]. Il s'agit d'une infection post-streptococcique à streptocoque bêta-hémolytique du groupe A, et elle est considérée comme une manifestation majeure du rhumatisme articulaire aigu (RAA).

Le mécanisme est probablement auto-immun, secondaire à une réaction croisée entre les anticorps dirigés contre la protéine M du streptocoque A et les neurones des noyaux gris centraux. Son tableau caractéristique est marqué par des mouvements involontaires, liés à la contraction de plusieurs muscles. Ces mouvements sont brusques, brefs, rapides, imprévisibles, et d'amplitude variable, et sont associés à des troubles psycho-caractériels.

L'évolution est imprévisible, émaillée de rechutes qui peuvent s'étaler sur une dizaine d'années avec le risque de persistance de troubles caractériels résiduels.

Cependant, la gravité de l'affection réside dans la survenue d'atteinte valvulaire qui constitue le risque évolutif majeur [2, 3].

Son incidence a nettement diminué dans les pays développés, parallèlement à celle du RAA depuis l'utilisation des antibiotiques dans le traitement des angines [3, 4]. Tandis que, dans les pays en voie de développement, le RAA et la chorée de Sydenham constituent toujours un problème de santé publique.

### **Cas clinique**

Il s'agissait d'un enfant de 13 ans, de sexe masculin, aux antécédents de plusieurs épisodes d'angine de la gorge mal suivit. Les symptômes se sont installés deux semaines après des céphalées diffuses, des douleurs oculaires et des vomissements. Il avait

été reçu en consultation de neurologie au CHU de Libreville pour des mouvements anormaux à type de dense choréique prédominant aux quatre membres, associés à des dyskinésies bucco-faciales d'installation progressive et des mouvements de contorsion du tronc.

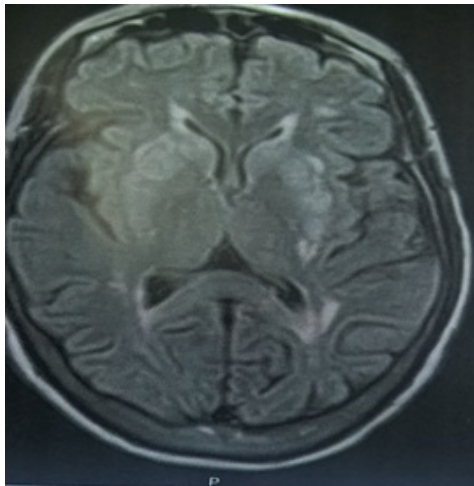
L'examen neurologique avait mis en évidence un syndrome extrapyramidal type choréique.

L'imagerie par résonance magnétique(IRM) cérébrale en coupe axiale était constituée des hypersignaux en FLAIR des deux noyaux lenticulaires et la tête des noyaux caudés.

Le bilan biologique avait retrouvé : NFS : normale, VS normale à 10 mm/1èreH, protéine-C réactive à 6 mg/l, glycémie : 4,4 mmol/l , Créatinémie : 38 µmol/l, Urée : 3,6 mmol/l, ASAT= 23 UI/l et ALAT= 16 UI/l, Calcémie : 2,3 mmol/l, Electrophorèse des protides : augmentation polyclonale modérée, SRV : négative , TPHA/VDRL : négative, Ionogramme sanguin : normal. Le dosage des anticorps anti-streptolysine«O»(ASLO) était plus de 600(< 200 UI/ml) et le S-anti-streptolysine DNase B était de 689(< 200 UI/ml). Le bilan immunologique : auto-anticorps anti-nucléaires : 80, AC- anti-DNA natif : < 10 IU/ml,

AC- anti-ENA : 0,7 (négatif), AC- anti-NMO : négatif. L'électroencéphalogramme après sédation était normal. L'électrocardiogramme et l'échographie cardiaque étaient sans particularité.

Le diagnostic de la chorée de Sydenham a été retenu sur la constatation des mouvements type choréique, associés à un bilan paraclinique fourni à cet effet. Il avait reçu cinq injections de la pénicilline retard 1,2 millions en intramusculaire tous les sept jours, associée à de la tiapride 100 mg cp (1/2 cp chaque soir). La guérison était spectaculaire avec arrêt des mouvements choréiques après un délai de 40 jours.



**Figure 1 :** IRM cérébrale en coupe axiale montrant des hypersignaux des noyaux lenticulaires et la tête des noyaux caudés en séquence Flair.

## Discussion

Depuis que Thomas Sydenham a décrit la danse de Saint Guy comme une entité clinique et lui a donné le nom de chorée de Sydenham, de nombreuses théories étiopathogéniques se sont succédé dans le temps, mais c'est la théorie immunologique qui fait l'unanimité des auteurs à l'heure actuelle.

Cette théorie considère la chorée de Sydenham comme une réaction immunologique d'une infection streptococcique.

La chorée de Sydenham est causée par des anticorps dirigés contre le streptocoque

$\beta$ -hémolytique du groupe A, qui inter-réagissent avec les noyaux gris centraux, et qui ont été appelés les anticorps antiganglions basaux au début avant d'être appelés les anticorps antineuronaux [1, 5, 6, 7]. Les anticorps anti-ganglions basaux peuvent modifier les circuits corticostriataux, conduisant à un dysfonctionnement des noyaux gris centraux.

Ce phénomène provoque des signes moteurs via l'implication du putamen, et des troubles du comportement par l'implication du noyau caudé et par le dysfonctionnement cortical [1].

La chorée de Sydenham est une affection post-streptococcique. Elle est devenue rare dans les pays développés et reste sporadique dans les pays en voie de développement.

Elle survient dans la deuxième enfance et aux approches de la puberté, en général entre l'âge de 5 et 15 ans [1, 3].

Le début est habituellement progressif et insidieux, difficile à fixer avec précision, il succède le plus souvent 1 à 6 mois après une angine streptococcique. Son installation est rarement brutale à la suite d'un traumatisme ou d'un choc émotionnel [3].

Ce début est dominé par des troubles de comportement et du caractère : l'enfant devient instable, irritable, turbulent, distrait, son attention devient moindre, et son rendement scolaire diminue. Une ou quelques semaines après, apparaissent des mouvements anormaux discrets, qui initialement peuvent se traduire par une maladresse ou des difficultés de l'écriture. Plus tard, les mouvements involontaires apparaissent d'abord localisés à la face, à un membre, à un hémicorps puis s'étendent à tout le corps et s'amplifient pour aboutir à la période d'état [4].

Nous avons constaté que le tableau clinique chez notre patient a été inauguré par des Symptômes non spécifiques à la maladie, notamment des céphalées diffuses, des douleurs oculaires et des vomissements ; suivi deux semaines après par des mouvements anormaux de type choréique prédominant aux quatre membres, associés à des dyskinésies bucco-faciales et des mouvements de contorsion du tronc d'installation progressive. Ces derniers symptômes ont été décrits par la plus part des auteurs [4]. La réponse était spectaculaire chez notre patient après 3 mois de traitement à la pénicilline retard et à la tiapride. Des études récentes préconisent d'autres molécules efficaces et mieux tolérées [8].

## Conclusion

La chorée de Sydenham reste toujours une affection relativement sporadique dans les pays en voie de développement. Elle ne doit pas être ignorée devant tout mouvement anormal involontaire de

l'enfant. Parfois sa prise en charge spécialisée avec les bêtalactamines et certains neuroleptiques peut conduire à une réponse spectaculaire sans séquelle.

Sydenham récurrente. *Pan Africa Médical Journal* ; 2017 ; 27  
212.

### Pour citer cet article

IA Camara, LL Diallo, PH Kouna Ndouongo. Quelle réponse spectaculaire dans la prise en charge de la chorée de Sydenham ?. *Jaccr Africa* 2020; 4(1): 222-225

---

### \*Correspondance :

Camara Ibrahima Aïssata

[ibrahaisata@yahoo.fr](mailto:ibrahaisata@yahoo.fr)

**Disponible en ligne:** 17 Février 2020

1 Service de Neurologie du CHUL,

BP : 2228 - Libreville /Gabon

2 Service de Neurologie du CHU de Kipé,

BP : 3368 - Conakry/Guinée

© Journal of african clinical cases and reviews 2020

**Conflit d'intérêt:** Aucun

### Références

[1] Oosterveer DM, Overweg-Plandsoen WCT, Roos RAC. Sydenham's chorea: A Practical Overview of the Current Literature. *Pediatr Neurol* 2010;43:1-6.

[2] Gordon N. Sydenham's chorea and its complications affecting nervous system. *Brain Dev.* 2009; 31(1): 11-4.

[3] Bonthius D J, Karacay B. Sydenham's chorea: Not gone and not forgotten. *Semin Pediatr Neurol* 2003;10:11-9.

[4] Ghram N, Allani C, Oudali B, Fitouri Z, Ben Becher S. Chorée de Sydenham chez l'enfant. *Arch Pediatr.* 1999; 6(10):1048-52.

[5] Singer HS, Loisel CR, Lee O, Garvey MA, Grus FH. Anti-basal ganglia antibody abnormalities in Sydenham chorea. *J Neuroimmunol* 2003;136:154-61.

[6] Dale RC, Candler PM, Church AJ, Wait R, Pocock JM, Giovannoni G. Neuronal surface glycolytic enzymes are autoantigen targets in post-streptococcal autoimmune CNS disease. *J Neuroimmunol* 2006;172(1-2):187-97.

[7] Cardoso F. Sydenham's chorea. *Handb Clin Neurol.* 2011;100:221-9.

[8] Bouchal S, Ouali O, Faouzi Belahsen M. Réponse spectaculaire au valproate de sodium d'une chorée de