



ABREVIATIONS

ASLO : Antistreptolysines.

CRP : Protéine C réactive.

ECG : Electrocardiogramme.

EEG : Electroencéphalogramme.

GPe : Pallidum externe.

Gpi : Pallidum interne.

HTIC : Hypertension intracrânienne.

HVG : Hypertrophie ventriculaire gauche.

IAo : Insuffisance aortique.

ICT : Index cardiothoracique.

IM : Insuffisance mitrale.

IRM : imagerie par résonnance magnétique.

IT : Insuffisance tricuspidienne.

NFS : Numération formule sanguine.

NST : noyau sous-thalamique.

RAA : Rhumatisme articulaire aigu.

RPM : Retard psychomoteur.

SPECT : Tomographie d'émission du photon unique.

TDM : Tomodensitométrie.

VS : Vitesse de sémentation.

PLAN

Introduction	1
Patients et Méthodes	3
Résultats	5
I- Observations	6
II- Tableaux récapitulatifs	15
Discussion	17
I- Historique	18
II- Etiopathogénie	18
III- Physiopathologie	20
IV- Profil épidémiologique	23
1- Fréquence selon les années	23
2- Répartition selon l'âge	25
3- Répartition selon le sexe	26
4- Incidence saisonnière	27
5- Terrain prédisposant	28
6- Répartition selon le niveau socio-économique	28
V- Profil clinique	29
1- Mode et signes de début	29
2- Période d'état	30
2-1-Le syndrome choréique	30
2-2-Les troubles psychiques	33
2-3-Les signes cardiaques	34
3- Formes cliniques	35
3-1- Formes topographiques	35
3-2- Formes symptomatiques	36
3-3- Formes étiologiques	38
VI- Profil Paraclinique	39
1- Les examens biologiques	39
2- Les examens radiologiques	42
VII- Diagnostic différentiel	50
VIII- Profil thérapeutique	52
1- Traitement de l'infection sous jacente	52
2- Antibioprophylaxie	53
3- Traitement symptomatique	54
IX- Profil évolutif	58
Conclusion	62
Résumés	64
Bibliographie	68



INTRODUCTION

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

C'est ainsi que nous avons jugé utile d'étudier les profils épidémiologique, clinique, biologique, thérapeutique et surtout évolutif de la chorée post streptococcique, dans le service de pédiatrie A, au Centre Hospitalo-Universitaire Mohamed VI de Marrakech.

PATIENTS & MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective des dossiers des malades atteints de la chorée de Sydenham, hospitalisés au service de Pédiatrie A du CHU Mohamed VI de Marrakech entre janvier 2009 et décembre 2011.

Ont été inclus tous les enfants âgés de moins de 15 ans, chez qui nous avons observé des mouvements anormaux involontaires, associés à des troubles psychiques et/ou une hypotonie musculaire.

Nous avons éliminé les chorées familiales devant la présence de cas similaires dans la famille, la présence de démence progressive pour les chorées de Huntington, et la présence de caractère paroxystique pour la choréo-athétose paroxystique. Nous avons éliminé également les chorées secondaires (métaboliques, vasculaires, toxiques....), ainsi que les autres mouvements anormaux de l'enfant (tics, balisme, athétose...).

Nous avons étudié les caractéristiques de l'examen clinique complet réalisé, notamment l'examen neurologique et cardiaque, ainsi que les critères majeurs et mineurs du RAA chez tous nos malades.

Nous avons analysé les résultats du bilan biologique qui a comporté une numération formule sanguine (NFS) et une vitesse de sédimentation (VS) pour tous les malades, ainsi que les données de la radiographie thoracique, de l'imagerie cérébrale et échocardiographique.

Nous avons étudié également l'attitude thérapeutique ainsi que l'évolution chez nos 7 malades.



RESULTATS

I. Observations :

Observation n°1 :

L'enfant Asmaa, de sexe féminin, âgée de 10 ans, deuxième d'une fratrie de 3, de bas niveau socioéconomique et originaire de Benguerir.

La patiente est issue d'un mariage non consanguin, la grossesse était menée à terme avec un accouchement par voie basse sans complications. Elle était correctement vaccinée selon le programme national d'immunisation et son développement psychomoteur était normal.

Dans les antécédents, l'enfant a présenté des angines à répétition, sans autres antécédents pathologiques particuliers notamment pas de prise médicamenteuse, ni maladie de système personnelle ou familiale, ni cas similaire dans la famille.

La symptomatologie était d'installation progressive marquée par des mouvements anormaux et des troubles de langage, sans signes de localisations ni signes d'hypertension intracrânienne (HTIC). Le tout a évolué dans un contexte d'apyraxie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique général a trouvé une patiente consciente, apyrétique et stable sur le plan hémodynamique. L'examen neurologique a objectivé une marche ébrieuse avec un élargissement du polygone de sustentation, des mouvements anormaux amples au niveau des racines des membres, une dysarthrie, une dysgraphie, et des troubles de coordination à type de dysmétrie, asynergie, et adiadococinésie. Les réflexes ostéotendineux étaient présents et symétriques, et le tonus était normal.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité, notamment pas de souffle à l'examen cardio-vasculaire, pas de lésions cutanées à l'examen cutanéo-muqueux, et pas d'anomalies à l'examen ostéo-articulaire.

Le bilan biologique inflammatoire (NFS, VS) était normal.

Devant l'antécédent d'angines à répétition, et les signes cliniques, le diagnostic de chorée post streptococcique était retenu.

Sur le plan thérapeutique, la patiente était mise sous neuroleptique à type d'Halopéridol débuté progressivement en 4 à 5 jours pour atteindre une dose de 0,075 mg/Kg/j répartie en deux prises.

L'évolution était marquée par une nette amélioration sous traitement, faite de la régression de mouvements anormaux et des troubles de la marche, avec un recul de 6 mois.

Observation n°2 :

Il s'agit de l'enfant Zineb, de sexe féminin, âgée de 8 ans, troisième d'une fratrie de 4, de bas niveau socioéconomique, et originaire de Benguérir.

La patiente est issue d'un mariage non consanguin, ne présentant pas de cas similaire dans la famille. La grossesse menée à terme était de déroulement normal de même que l'accouchement.

Dans les antécédents, l'enfant avait un retard du développement psychomoteur (RPM), et des angines à répétition, sans autres antécédents pathologiques particuliers.

Le début de la maladie était insidieux, marqué par des troubles de comportement, à type d'hyperactivité, et une insomnie. Plus tard, des mouvements anormaux ont été installés, prédominants aux membres supérieurs, et s'aggravant la nuit. Ces mouvements ont été associés à des difficultés d'écriture et à une énurésie secondaire, sans autres signes associés, notamment pas de syndrome d'HTIC, évoluant dans un contexte d'apyraxie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique général a trouvé une patiente consciente, avec un état général conservé. L'examen neurologique a objectivé des mouvements choréiques involontaires brusques, brefs, et rapides, prédominants au niveau des membres supérieurs. Les réflexes

ostéotendineux et le tonus étaient normaux. L'examen de la gorge a noté la présence des angines érythémateuses.

L'examen cardiovasculaire ainsi que l'examen cutanéo-muqueux étaient sans particularités.

La NFS a objectivé une hyperleucocytose à 19000/mm³ à prédominance polynucléaire neutrophile. La VS était normale.

Devant l'antécédent d'angines à répétition non traitées, et les signes cliniques faits de mouvements choréiques et des troubles de comportement, le diagnostic de chorée post streptococcique était évoqué.

La patiente était mise sous neuroleptique (halopéridol) à une dose progressivement croissante pour atteindre en 4 jours une dose de 0,075 mg/Kg / jour, en deux prises.

L'évolution était marquée par l'amélioration initiale sous traitement, mais avec la persistance de quelques mouvements anormaux de la face, un accès d'hypertonie des 2 membres supérieurs et d'un trouble de la marche.

Après 2 ans d'évolution, l'enfant a eu une récidive des mouvements choréiques, ce qui a nécessité la reprise du traitement à base d'halopéridol à une dose de 10 gouttes/ jour.

Le recul était de 2 ans.

Observation n°3 :

L'enfant Khalid, de sexe masculin, âgé de 11 ans, issu d'un mariage non consanguin, de bas niveau socio-économique, et originaire de Ait ourir.

La grossesse était menée à terme avec un accouchement par voie basse sans complications. Il était correctement vacciné selon le programme national d'immunisation, et son développement psychomoteur était normal.

Dans les antécédents, l'enfant avait des angines à répétition non traitées, sans autres antécédents pathologiques particuliers notamment pas de prise médicamenteuse, ni maladie de système personnelle ou familiale, et sans cas similaire dans la famille.

La symptomatologie était d'installation insidieuse, survenant une semaine après un épisode d'angine non traitée. Elle était marquée par des mouvements anormaux involontaires, répétitifs, brefs, anarchiques et prédominants au niveau des racines des membres. Ces mouvements ont été amplifiés par l'émotion, et calmés par le sommeil. Ils ont été associés à une dysgraphie, sans signes d'HTIC ni autres signes associés.

L'examen clinique général a trouvé un enfant conscient, apyrétique en bon état général.

La marche était ataxique, les réflexes ostéo-tendineux étaient vifs au niveau des deux membres inférieurs. L'examen neurologique a objectivé également une légère hypotonie, et des mouvements choréiques involontaires, prédominants au niveau des racines des membres.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Le bilan biologique fait d'une NFS et d'une VS était normal.

La radiographie thoracique du malade était normale.

Le diagnostic de chorée post streptococcique était évoqué devant l'antécédent d'angines à répétition, et les signes cliniques.

L'enfant était mis sous halopéridol à une dose de une goutte/année d'âge/ jour en deux prises.

L'évolution était marquée par une régression incomplète des mouvements, avec un recul de 1 mois, puis l'enfant a été perdu de vue.

Observation n°4 :

Il s'agit de l'enfant Hafid, de sexe masculin, âgé de 12 ans, issu d'un mariage non consanguin, de moyen niveau socioéconomique, et originaire de Ras Alain.

La grossesse menée à terme était de déroulement normal de même que l'accouchement.

Dans les antécédents, il avait des angines à répétition non traitées, avec notion d'arthralgies des membres supérieurs droits traitées, sans autres antécédents pathologiques particuliers ni cas similaires dans la famille.

La symptomatologie était d'installation progressive, faite de mouvements anormaux, involontaires, répétitifs, de l'hémicorps droit, et de la tête, calmés par le sommeil, et exagérés par les émotions, avec notion de céphalées non calmées par les antalgiques.

L'examen clinique général a trouvé un enfant conscient, fébrile à 38,5° C, et tachycarde à 117b/m.

L'examen neurologique a objectivé des mouvements anormaux, involontaires, de l'hémicorps droit et de la tête, avec une légère hypotonie du membre supérieur droit. Les reflexes ostéotendineux étaient présents et symétriques. Aucun déficit sensitif ni moteur n'a été noté à l'examen.

L'auscultation cardiaque ainsi que l'examen cutanéo-muqueux étaient normaux. L'examen ostéo-articulaire a trouvé une gonarthralgie droite.

Le bilan biologique inflammatoire (NFS, VS, protéine C réactive (CRP)) était normal.

Une hémoculture a été réalisée qui s'est révélée stérile.

La tomodensitométrie (TDM) cérébrale n'a pas montré d'anomalies.

Devant l'antécédent d'angine à répétition et les signes cliniques, et le résultat normal de l'imagerie éliminant une cause sous jacente, le diagnostic d'hémichorée post streptococcique était retenu.

L'enfant était mis sous neuroleptique (halopéridol) à une dose de 6 gouttes/ jour, puis augmentation progressive à 8 gouttes/ jour, pendant 6 mois.

L'évolution était marquée par la disparition des mouvements anormaux.

Observation n°5 :

L'enfant Najia, de sexe féminin, âgée de 6 ans, issue d'un mariage non consanguin, de bas niveau socioéconomique, et originaire de Zagoura.

La grossesse était menée à terme avec un accouchement par voie basse sans complications. Elle était correctement vaccinée selon le programme national d'immunisation, et son développement psychomoteur était normal.

Dans les antécédents, elle avait des angines à répétition non traitées, sans autres antécédents pathologiques particuliers notamment pas de prise médicamenteuse, et sans cas similaire dans la famille.

Elle avait présenté une convulsion fébrile simple, compliquant une angine traitée, 45 jours avant son hospitalisation. 15 jours après cet épisode fébrile, des mouvements anormaux de l'hémicorps droit ont été installés. Ils étaient rapides, amples, involontaires, brefs, anarchiques, disparaissant au sommeil, et s'aggravant par l'émotion et l'action. Cette symptomatologie a été associée à des troubles de comportement, et à une dysarthrie, sans signes d'HTIC. Le tout avait évolué dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique général a trouvé une patiente consciente, en bon état général.

L'examen neurologique a noté des troubles de la marche, la présence de mouvements anormaux de l'hémicorps droit, une hypotonie des membres, et une diminution des forces musculaires segmentaires et globales à droite, avec un testing musculaire coté à 4/5 à droite.

L'examen de la gorge a révélé des amygdales hypertrophiées et érythémateuses.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité, notamment pas de signes de dysthyroidie, ni d'arthrite, ni de souffle cardiaque.

Le bilan biologique inflammatoire était sans particularité.

La TDM cérébrale n'a pas objectivé d'anomalies.

Devant les mouvements choréiques survenant après un épisode infectieux, les troubles de comportement, et après avoir éliminé une étiologie sous jacente, le diagnostic de chorée de Sydenham était retenu.

Sur le plan thérapeutique, la patiente était mise sous neuroleptique (halopéridol) à 6 gouttes/jour.

L'évolution était marquée par une nette amélioration, caractérisée par la diminution franche des mouvements choréiques en intensité et en fréquence, avec un recul de 7 mois.

Observation n°6 :

Il s'agit de l'enfant Mohamed, de sexe masculin, âgé de 10 ans, issu d'un mariage non consanguin, troisième d'une fratrie de 4, de bas niveau socioéconomique, et originaire de Zagoura.

La grossesse était menée à terme avec un accouchement par voie basse sans complications. Il était correctement vacciné selon le programme national d'immunisation, et le développement psychomoteur était normal.

Dans les antécédents, l'enfant avait des angines à répétition non traitées, sans cas similaire dans la famille, ni autres antécédents pathologiques particuliers.

L'enfant a présenté des polyarthralgies des grosses et moyennes articulations, fugaces et migratrices, associées à une fièvre non chiffrée, et survenant 3 semaines après une angine non traitée. Cette symptomatologie a été marquée une semaine après, par l'installation de mouvements involontaires. Le tout a évolué dans un contexte de conservation de l'état général.

L'examen clinique général a objectivé un enfant conscient, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique.

L'examen neurologique a trouvé une hypotonie axiale, et des deux membres supérieurs, des mouvements involontaires, arythmiques, désordonnés, et brusques, des quatre membres, du tronc, de la mâchoire, et des grimaces au niveau du visage. Les reflexes ostéotendineux étaient présents et symétriques.

L'auscultation cardiaque a trouvé un souffle systolique de 4/6 d'intensité, au niveau du foyer mitral.

L'examen ostéoarticulaire a objectivé des articulations libres, indolores, et sans signes inflammatoires.

L'examen cutané n'a pas révélé d'éruption cutanée.

La VS était accélérée à 34mm la 1^{ère} heure.

L'échocardiographie a mis en évidence une cardite rhumatismale, avec insuffisance mitrale (IM) grade 2, et une insuffisance aortique (IAo) grade 1, sans myocardiopathie ni atteinte péricardique.

L'enfant était mis sous neuroleptique (halopéridol: 10 gouttes/ jours), et corticothérapie à 2 mg /Kg / jour, ainsi qu'une antibioprophylaxie (Penitard 6 MUI tous les 21 jours).

L'évolution était marquée par la disparition des mouvements choréiques, mais avec la persistance de troubles de manipulation des objets par la main gauche, avec un recul de 3 mois..

Observation n°7 :

L'enfant Ghizlane, de sexe féminin, âgée de 11 ans, issue d'un mariage non consanguin, dernière d'une fratrie de 5, de bas niveau socio-économique, et origine de Safi.

La grossesse était menée à terme avec un accouchement par voie basse sans complications. Elle était correctement vaccinée selon le programme national d'immunisation, et le développement psychomoteur était normal.

La symptomatologie était d'installation brutale, faite de mouvements anormaux, involontaires, brusques, et brefs, prédominants aux membres supérieurs, sans autres signes associés, notamment pas de signes d'HTIC, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général, pour lesquels la patiente était hospitalisée pendant 18 jours, à l'hôpital de Safi, où un bilan (NFS, VS, antistreptolysines (ASLO), et une TDM cérébrale) a été réalisé, et dont les résultats étaient normaux.

La patiente était mise sous halopéridol à une dose de 10 gouttes/ jour.

Elle était suivie par la suite à l'hôpital du jour du service de pédiatrie A à l'hôpital Mohamed VI de Marrakech, où une amélioration a été notée, avec disparition des mouvements choréiques après un mois d'évolution.

La patiente a présenté une rechute un mois et demi après le premier épisode, nécessitant une deuxième hospitalisation.

L'examen clinique général a trouvé une patiente consciente, en bon état général. L'examen neurologique a objectivé des mouvements choréiques, involontaires, brefs, brusques, et rapides, des deux membres supérieurs. Le tonus et les reflexes ostéotendineux étaient normaux.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

L'imagerie par résonnance magnétique (IRM) cérébrale n'a révélé aucune anomalie.

Sur le plan thérapeutique, elle était mise sous halopéridol, à une dose de 8 gouttes/ jour en deux prises.

L'évolution était marquée par la disparition des mouvements choréiques, mais devant la somnolence de la patiente sous halopéridol, la conduite à tenir a consisté à la dégression de la dose du traitement, à 3 gouttes matin et soir pendant une durée de 10 mois.

Un mois après l'arrêt du traitement, les mouvements choréiques ont réapparus, nécessitant la reprise d'halopéridol à 10 gouttes/ jour en deux prises.

Le recul était de 1 an et demi, à la dernière consultation la patiente n'avait plus de récidive.

II. Tableaux récapitulatifs :

Les signes cliniques, paracliniques et évolutifs, sont résumés dans les tableaux I et II.

Tableau I: Résumé des signes cliniques et radiologiques présentés par les malades

	Premier cas	Deuxième cas	Troisième cas
Age	10 ans	8 ans	11 ans
Sexe	Féminin	Féminin	Masculin
Antécédents	-Angines à répétition	-RPM -Angines à répétition	-Angines à répétition
Mode de début	Insidieux	Insidieux	Insidieux
Signes fonctionnels	-Mouvements anormaux -Troubles de la marche	-Troubles de comportement -Mouvements anormaux	-Mouvements anormaux -dysarthrie
Signes physiques	-Marche ébrieuse, élargissement du polygone de sustentation, -Mouvements anormaux amples au niveau des racines des membres -Dysarthrie -Dysgraphie -Troubles de coordination (dysmétrie, asynergie, et adiadococinésie)	-Mouvements choréiques involontaires, prédominant au niveau des membres supérieurs. -Reflexes ostéotendineux et tonus normaux. -Angines érythémateuses	-Marche ataxique. -Reflexes ostéotendineux vifs au niveau des deux membres inférieurs, -Légère hypotonie. -Mouvements choréiques involontaires, prédominants au niveau des racines des membres.
NFS	normale	Hyperleucocytose à 19000 / mm ³	Normale
VS	Normale	Normale	Normale
Radio de thorax	Normale	Normale	Normal
TDM cérébrale	Non faite	Non faite	Non faite
Echocardiographie	Non faite	Non faite	Non faite
Traitements	Halopéridol	Halopéridol	Halopéridol
Evolution	Amélioration	-Persistance de quelques mouvements anormaux de la face -Trouble de la marche -Accès d'hypertonie des 2 membres supérieurs -Récidive après 2 ans d'évolution	-Régression incomplète des mouvements

Tableau II: Résumé des signes cliniques et radiologiques

	Quatrième cas	Cinquième cas	Sixième cas	Septième cas
Age	12 ans	6 ans	10 ans	11 ans
Sexe	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
Antécédents	– Angines à répétition – Arthralgies du membre supérieur droit.	– Angines à répétition – Convulsion fébrile	– Angines à répétition	
Mode de début	Progressif	Progressif	Insidieux	Brutal
Signes fonctionnels	– Mouvements choréiques de l'hémicorps droit – Céphalées	– Mouvements anormaux – Troubles de comportement – Dysarthrie	– Polyarthralgies – Mouvements anormaux	– Mouvements involontaires prédominants aux membres supérieurs
Signes physiques	– Fièvre à 38°C – Mouvements anormaux, involontaires de l'hémicorps droit et de la tête – Hypotonie du membre supérieur droit	– Troubles de la marche – Mouvements anormaux de l'hémicorps droit – Hypotonie des membres – Diminution des forces musculaires à droite	– Hypotonie des deux membres supérieurs – Mouvements involontaires des membres et du tronc – Grimaces du visage – Souffle systolique de 4/6 au foyer mitral	– Mouvements choréiques, involontaires prédominant aux membres supérieurs – Tonus et Reflexes ostéotendineux normaux
NFS	Normale	Normale	Normale	Normale
VS	Normale	Normale	34 mm la 1 ^{ère} h	Normale
Radio de thorax	Normale	Normale	Normale	Normale
TDM cérébrale	Normale	Normale	Non faite	Normale
Echocardiographie	Demandée mais non faite	Non faite	Cardite avec IM grade2, et IAO grade1	Non faite
Traitement	Halopéridol	Halopéridol	– Halopéridol – Corticothérapie : 2mg/Kg/j – Penitard à 6MUI/21j	Halopéridol
Evolution	Amélioration	Amélioration	Amélioration	– Récidive après arrêt du traitement – Somnolence



I. Historique :

La chorée de Sydenham a été décrite la première fois en 1686, par le médecin Britannique Thomas Sydenham dans un ouvrage intitulé *Schedula Monitoria*. Il a nommé cette nouvelle maladie « danse de Saint Guy », pour la distinguer de « la manie de danse », qui était une pratique religieuse ayant comme but d'exorciser les épidémies fréquentes [3].

Bien que Sydenham avait décrit avec précision un grand nombre de manifestations de la maladie, il l'a attribué par erreur aux traumatismes physiques et aux chocs émotionnels [3].

L'association de la chorée au RAA, n'a été établie que 180 ans plus tard, par Henri Roger en 1866. Cependant, l'étiologie de la maladie est restée inconnue jusqu'à la fin du 19 ème siècle.

En 1965, TARANTA et STOLLERMAN [5] ont classé la chorée de Sydenham dans le cadre des syndromes post streptococciques. Ces auteurs ont montré l'importance d'apparition de la chorée après une infection streptococcique ou une crise de RAA, dans un délai qui peut atteindre 1 à 6 mois.

Au milieu du 20 ème siècle, Bland et Jones ont décrit en détails les composantes cliniques et l'histoire naturelle du RAA, leur travail a constitué la base des critères de Jones qui guident le diagnostic du RAA à nos jours [3].

II. Etiopathogénie :

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 succédées 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 β -hémolytique du groupe A, qui inter-réagissent avec les noyaux gris centraux, et qui ont été appelés les anticorps antiganglions basaux au début [1, 6]. Toutefois, avec la constatation que ces anticorps ciblent les enzymes glycolytiques tels que la pyruvate kinase M1, l'aldolase C, et l'énoïnase neuronale spécifique et non spécifique, distribuées de façon ubiquitaire au niveau du cerveau, la terminologie a été modifiée devenant anticorps antineuronaux [7, 8].

Plusieurs études ont démontré la présence d'anticorps circulant dans 50–90% des patients atteints de chorée de Sydenham [8].

Church [9] a démontré que tous les patients ayant une chorée de Sydenham aigue, présentent des titres élevés d'anticorps antineuronaux sériques, démontrés par le dosage immunoenzymatique et le Western Blot, par rapport aux témoins. Tandis que chez les sujets atteints de chorée post streptococcique persistante, la différence était moins marquée.

Deux groupes d'antigènes du streptocoque β hémolytique ont été identifiés.

La protéine M, facteur majeur de virulence du streptocoque A, située sur sa surface extérieure, contient des épitopes qui ont une réactivité croisée avec le tissu cérébral [1].

Le deuxième antigène à réaction croisée est le N-acétyl- β -d-glucosamine, l'épitope dominant de la membrane du streptocoque du groupe A [1].

Les anticorps spécifiques de la chorée de Sydenham pour la N-acétyl- β -d-glucosamine, ont une réaction croisée avec les gangliosides, qui contribuent à la transduction du signal [10].

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].

Quelques études suggèrent que ces anticorps sont capables d'induire des changements de la concentration du calcium en intraneuronale [8].

Il peut y avoir une prédisposition héréditaire à répondre à l'infection par la production d'auto-anticorps dirigés contre le cerveau [1, 8]. Cette prédisposition a été suggérée devant le

regroupement de la chorée de Sydenham dans les familles, et devant la fréquence élevée de la présence de l'alloantigène D8/17 dans les lymphocytes B des patients [11]. 83% des patients atteints de la chorée post streptococcique manifestent des anticorps antiganglions de la base dans le liquide céphalorachidien [1, 12].

Certains auteurs suggèrent que l'infection streptococcique induit une vascularite des vaisseaux de taille moyenne, ce qui conduit à un dysfonctionnement neuronal. Ces lésions vasculaires pourraient être produites par des anticorps antiphospholipides [8].

Étant donné que l'hypothèse de mimétisme moléculaire n'explique pas totalement la pathogénie de la chorée de Sydenham, il a été proposé un dysfonctionnement de l'immunité à médiation cellulaire, avec une réaction Th2 anormale chez les patients atteints, et plus récemment Th1 [13].

III. physiopathologie :

Le mouvement choréique représente l'activité spontanée irrégulière non modulée du cortex cérébral moteur [14]. Normalement avant d'arriver aux effecteurs médullaires, cette activité motrice doit subir une régularisation et un contrôle au niveau d'un système de circuits complexes, localisé au niveau des noyaux gris centraux, en particulier au niveau des corps striés [15].

En cas de chorée, des lésions de topographies différentes affectent ces circuits complexes et entraînent la transmission directe de l'activité corticale motrice spontanée aux effecteurs médullaires.

L'anatomie pathologique de quelques rares cas de chorée de Sydenham à évolution fatale, a montré l'existence d'un groupe de lésions inflammatoires, dont le siège habituel est le corps strié (noyau caudé, putamen). Parfois ces lésions sont de siège thalamique et dans quelques cas exceptionnels, elles sont localisées au niveau du globus pallidus [14].

La stimulation du putamen et du noyau caudé a un effet inhibiteur très prononcé, elle supprime instantanément tous les mouvements des centres moteurs. Quant à la stimulation du pallidum, elle transforme le mouvement bref et rapide induit par l'excitation corticale, en un mouvement tonique lent et prolongé [17].

Ainsi, les noyaux gris centraux apparaissent comme des centres de contrôle de l'activité motrice corticale, à laquelle ils impriment des caractères bien spéciaux [17].

En effet, la chorée (Fig. 1) résulte d'une atteinte de la partie du striatum qui se projette sur la voie dite indirecte (pallidum externe (GPe)- noyau sous-thalamique (NST)- pallidum interne (Gpi)). Par un jeu d'inhibitions et de désinhibitions, il en résulte une hyperactivité du GPe, une hypoactivité du NST et une hypoactivité du Gpi, avec comme corollaire, une hyperactivité thalamocorticale responsable d'un tableau hyperkinétique de type choréique [18].

Il a été démontré que l'induction d'une chorée nécessite la lésion d'au plus 60 % du striatum [18].

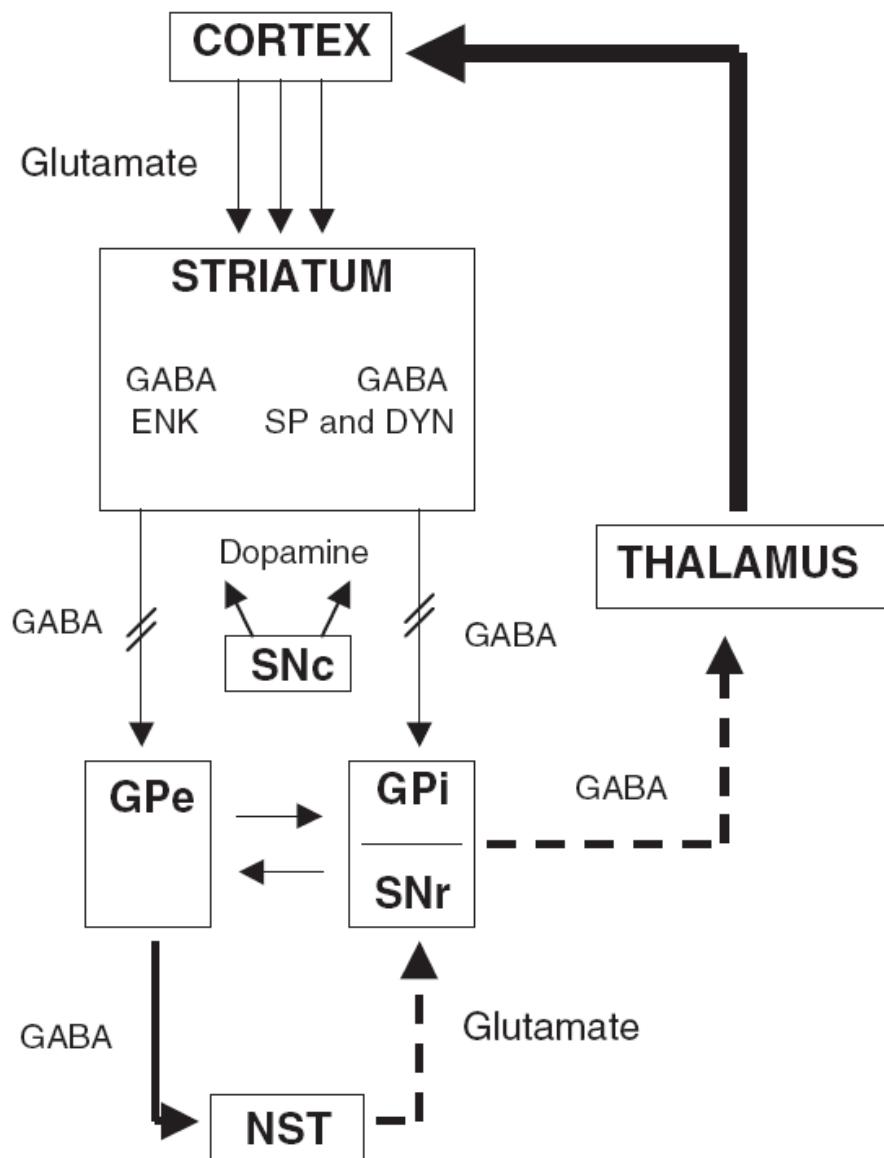


Figure 1 : Modèle physiopathologique classique de la chorée.

Les voies glutamatergiques sont excitatrices,

Les voies GABAergiques sont inhibitrices.

ENK: enképhaline ; SP and DYN : substance P et dynorphine ; GPe : pallidum externe ;

GPi : pallidum interne ; SNr : pars reticulata de la substance noire ; SNC : pars compacta de la substance noire ; NST : noyau sous-thalamique.

Des données pharmacologiques ont permis de mieux comprendre le mécanisme du mouvement choréique : entre les neurotransmetteurs cérébraux existe un équilibre indispensable pour le contrôle de la fonction motrice, cet équilibre implique principalement la dopamine et l'acétylcholine [16].

D'après Rold [17], la chorée de Sydenham est causée par une hyperactivité fonctionnelle de la dopamine au niveau des corps striés.

Josiein [16], en constatant la présence de grandes quantités de dopamine dans les noyaux striés, explique sa participation dans le contrôle de la fonction motrice.

Weiner à son tour, a renforcé cette thèse en se basant sur l'exemple de la D-Amphétamine, qui en augmentant la libération de la dopamine présynaptique, aggrave les mouvements choréiques chez les sujets atteints de chorée de Sydenham [16].

Aussi, le fait que l'halopéridol, un antagoniste des sites récepteurs de la dopamine, abolit ou diminue remarquablement l'action de la D-Amphétamine, est un argument solide du dysfonctionnement du système dopaminergique et non cholinergique [16].

Notons enfin le rapport de Kulkarni [19] en Inde à propos de 8 cas de chorée de Sydenham qui ont été traités avec succès par le valporate de sodium. Il a suggéré un déficit en GABA au niveau du ganglion basal comme une cause possible et importante de la chorée, puisque le valporate de sodium augmente le taux du GABA au niveau du cerveau par le biais de l'élévation de l'activité enzymatique glutamique décarboxylase (enzyme de synthèse de GABA) et par l'inhibition du GABA transaminase (enzyme dégradant le GABA).

IV. Profil épidémiologique :

1- Fréquence selon les années:

Grâce à l'avènement des antibiotiques pour le traitement des angines, et l'élévation du niveau socio-économique et sanitaire, la fréquence et la sévérité de la chorée de Sydenham ont

nettement régressé dans les pays développés. Cependant, dans les pays en voie de développement, cette régression est moins évidente [1, 4].

Dans notre étude, la fréquence annuelle de la chorée post streptococcique était de 2,33 cas par an. La fréquence globale de la maladie en fonction de la population hospitalière était de 0,15%.

L'incidence hospitalière de la chorée de Sydenham dans différente séries est représentée dans le tableau n° III.

Notre fréquence annuelle est proche de celle 1,36 nouveau cas par an, retrouvée par Ghram au service de pédiatrie à l'Hôpital d'Enfant de Tunisie [4], et de 2,85 retrouvée en Turquie dans l'étude de Kiliç [20].

Cette fréquence paraît nettement inférieure à celle de Panamonta [21], Tumas [22], et Demiroren [23], qui ont trouvé dans leurs études, respectivement, une incidence de 4,4 ; 4,1 ; 8,12 nouveau cas par an.

Tandis que l'incidence de la chorée de Sydenham aux Etats Unis est actuellement seulement de 0,2 à 0,8 par 100000 habitants par an [8].

Malgré la diminution de son incidence, la chorée de Sydenham demeure la forme commune la plus fréquente des chorées aigues de l'enfant dans le monde [8].

Tableau III : Fréquence annuelle de la chorée de Sydenham

Etudes	Durée d'étude	Nombre de cas	Fréquence annuelle
Ghram (4) Tunisie	1987– 1997	15	1,36
Kiliç (20) Turquie	1991–2004	40	2,85
Panamonta (21) Thaïlande	1991– 2001	44	4,4
Tumas (22) Brésil	1982– 2005	100	4,1
Demiroren (23) Turquie	1995– 2002	65	8,12
Kulkarni (19) Inde	1988– 1994	60	8,57
Mazar (16) Rabat	1993– 1998	86	14,3
Metayer (24) Nouvelle Calédonie	1981– 1990	23	2,86
Notre étude	2009– 2011	7	2,33

2- Répartition selon l'âge :

La chorée de Sydenham survient dans la deuxième enfance et aux approches de la puberté, en général entre l'âge de 5 et 15 ans [1, 3, 25].

Dans notre série, l'âge de survenue de la première crise se situait entre l'âge de 6 et 12 ans, avec un âge moyen de 9 ans.

La répartition de la maladie en fonction de l'âge moyen comparée à d'autres séries est représentée dans le tableau VI.

L'âge moyen de 9 ans chez nos malades est comparable à celui de 9,1 rapportée par Metayer [24], et Mahboub [26], et inférieur à celui de 11,7 et 11,3 rapporté par Demiroren [23] et Kiliç [20], respectivement.



Tableau VI : Comparaison de la répartition de la maladie en fonction de l'âge moyen.

Séries	Age moyen (ans)
Mahboub (26) Casablanca	9,1
Metayer (24) Nouvelle calédonie	9,1
Ridel (27) Ohio	10,3
Ghram (4) Tunisie	10,5
Kiliç (20) Turquie	11,3
Kulkarni (19) Inde	11,1
Demiroren (23) Turquie	11,7
Mazar (16) Rabat	10,5
Notre étude	9

3- Répartition selon le sexe :

Dans notre série le sexe féminin était le plus touché avec un sex-ratio de 1,33.

Cette prédominance du sexe féminin dans la chorée de Sydenham est admise par la plus part des auteurs (Voir tableau V).

Cependant, Al-Eissa [28], rapporte une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,7.

Tableau V: Répartition de la maladie selon le sexe.

Auteurs	Sex-ratio
Tumas (22) Brésil	1,56
Demiroren (23) Turquie	1,7
Ghram (4) Tunisie	0,5
Mahboub (26) Casablanca	1,63
Kulkarni (19) Inde	1,5
Metayer (24) Nouvelle Calédonie	1,5
Mazar (16) Rabat	1,38
Notre étude	1,33

Bonthius [3], suggère une influence des œstrogènes et des autres hormones sexuelles sur le risque de survenue de la maladie et estime que cette prédominance féminine ne se rencontre qu'après l'âge de 10 ans, et que l'incidence avant cet âge est similaire chez les garçons et les filles.

Un effet ostrogénique similaire est probablement responsable de l'apparition de la chorée chez des femmes sous contraception orale [3].

4- Incidence saisonnière :

L'incidence saisonnière est variablement estimée. Selon les auteurs Français, la recrudescence de la maladie survient lors de la saison froide et humide. Pour les Américains, les pics s'observent au printemps [16].

Dans notre étude, l'incidence de la maladie était plus élevée en période d'hiver, concordant avec les résultats de Mazar [16] et Demiroren [23], alors que pour Mahboub [26], le pic s'observe plutôt au printemps.

5- Terrain prédisposant :

Certains auteurs pensent que la chorée de Sydenham survient sur un terrain psychologique particulier, et que les enfants atteints sont souvent anxieux ou nerveux [16].

D'autres rapportent l'existence de tares neurologiques hérédito-familiales constitutionnelles ou acquises [26].

Kulkarni [19], rapporte dans son étude une incidence élevée de RAA et de chorée, dans les familles d'enfants atteints de chorée de Sydenham.

Ghram [4], a trouvé des antécédents familiaux de RAA chez un seul malade.

Mazar [16], a relevé des antécédents de mouvements choréiques dans la fratrie chez 3 malades, une mère atteinte de psychose chez un malade, une sœur suivie pour RAA chez un cas et un grand-père parkinsonien chez un cas.

Aron [26], a trouvé dans son étude : 3,5% de chorée chez les parents, 2,1% dans la fratrie des patients atteints de chorée, et des antécédents familiaux de RAA dans 26% des cas.

6- Répartition selon le niveau socio-économique :

La majorité de nos malades avait un niveau socio-économique bas soit 85,71% des cas.

Nos résultats concordent avec ceux de plusieurs auteurs (voir tableau VI).

Tableau VI: Répartition du bas niveau socio-économique.

Séries	Pourcentage du bas niveau socio-économique
Mazar (16)	88,37%
Mahboub (26)	66%
Fardan (29)	72%
Habzi (30)	60%
Notre étude	85,71%

D'après ces résultats, nous pouvons dire que le niveau socio-économique défavorable pourrait jouer un rôle important dans la genèse de la maladie.

V. Profil clinique:

1- Mode et signes de début:

Le début est habituellement progressif et insidieux [3, 31, 32], 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 [16].

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.

Dans notre étude, le début a été reconstitué par l'interrogatoire des parents. Il était insidieux et progressif dans 85,7% des cas, ce qui correspond aux données de plusieurs auteurs [4, 16, 26, 30, 31].

Nous avons constaté que le tableau clinique chez nos malades a été inauguré par des mouvements anormaux d'emblée dans 85,71% des cas, ce chiffre important suppose que l'interrogatoire a été difficile, et donc moins précis, et que les parents de niveau intellectuel modeste le plus souvent, ne prêtent pas attention aux changements moins spectaculaires chez leurs enfants.

2-Période d'état :

C'est à cette phase que nos malades ont été vus dans la presque totalité des cas.

2-1- Le syndrome choréique :

a- Les mouvements choréiques : [31-34].

Ces mouvements sont au premier plan de la maladie, ils sont faits de contractions musculaires, involontaires, brusques, brèves, rapides, apparaissent spontanément d'une façon imprévisible et illogique, d'amplitude variable et échappant à tout contrôle volontaire.

A l'inverse, dans les formes frustes, les mouvements choréiques ne seront reconnus qu'au cours de manœuvres facilitatrices (protraction de la langue, maintien d'attitude) effectuées chez un enfant amené pour trouble du comportement ou fléchissement scolaire.

a-1 Les variations topographiques :

Les mouvements choréiques sont habituellement diffus, bilatéraux et asymétriques. Localisés d'abord à la face puis à la racine des membres, ils s'étendent ultérieurement à tout le corps.

- La face: est le siège de contractions incessantes faisant passer la mimique d'une expression d'étonnement à celle de la joie ou de la tristesse en quelques secondes d'intervalle sans correspondance émotionnelle.
- Le cou: présente des mouvements variés de flexion, extension, rotation, évoquant le mouvement des « oiseaux aux aguets » ; ils peuvent s'accompagner de mouvements oculaires coordonnés ou non aux mouvements de la tête.
- Aux membres supérieurs: on note des mouvements de flexion-extension des doigts, qui prédominent sur le pouce, des mouvements de flexion, extension ou pronosupination des avant-bras, de projection du bras en avant ou en arrière, d'élévation et d'abaissement de l'épaule.

- Le tronc: les malades étendent le tronc en arrière, le fléchissent en avant, l'inclinent sur le côté ou lui impriment des mouvements de rotation.
- Aux membres inférieurs: les mouvements sont habituellement moins intenses. La marche est sautillante, irrégulière, comporte de brusques enjambées alternant avec des phases d'hésitation ; elle est déséquilibrée par des oscillations latérales et parfois de véritables sauts (danse de Saint-Guy).
- La musculature pharyngée et laryngée: peut aussi être atteinte, entraînant une dysarthrie et des troubles de la déglutition responsables de pneumopathies d'inhalation.
- L'atteinte du diaphragme et des muscles intercostaux: est possible et responsable de troubles respiratoires.

Dans notre série, le membre supérieur a été sollicité dans tous les cas par les mouvements involontaires soit 100%, le membre inférieur dans 71,14%, et la face dans 14,28% des cas.

a-2 Variabilité temporelle :

Ils surviennent au repos, variant d'un moment à l'autre dans leur distribution et leur amplitude. La volonté ne les arrête que partiellement et transitoirement.

Ils sont augmentés par la fatigue, l'effort physique, l'émotion, la concentration intellectuelle. Alors qu'ils sont calmés par le repos et disparaissent au sommeil.

b- Les signes neurologiques :

L'examen neurologique retrouve des signes objectifs qui viennent affirmer le caractère organique de la maladie.

Les modifications du tonus sont les plus importantes. L'hypotonie est constante, souvent généralisée et diffuse. Elle s'associe à une exagération de l'extensibilité et de la passivité, ce qui explique l'amplitude des mouvements choréiques. Sur ce fond d'hypotonie peuvent se greffer des phénomènes hypertoniques transitoires.

Dans notre série, le tonus était normal chez 3 cas (42,85%). L'hypotonie n'était pas constante mais prédominante (4 cas soit 57,14%). Et aucun de nos malades n'a présenté une hypertonie.

La prédominance de l'hypotonie est rapportée par plusieurs auteurs [3, 8, 16, 19, 30, 32, 35].

Dans sa série de 86 malades, Mazar [16] a trouvé une hypotonie constante dans 100 % des cas. Alors que dans une étude Turque réalisée par Demiroren [23] à propos de 65 cas, l'hypotonie musculaire n'a été présente que dans 3,1% des cas.

La force musculaire est souvent normale. Parfois, on note une faiblesse musculaire, qui peut être démontrée par une incapacité à maintenir la fermeture des yeux, ou la protrusion de la langue [1, 3, 8, 25].

Dans notre série, nous avons objectivé une diminution des forces musculaires segmentaires et globales à droite, avec un testing musculaire coté à 4/5 à droite chez notre cinquième malade.

Cependant Mazar [16], et Mahboub [26], n'ont pas trouvé de faiblesse musculaire.

Les réflexes ostéotendineux sont variables selon les malades et chez le même malade. Ils peuvent parfois être amples et pendulaires du fait de l'hypotonie.

Dans notre série, les reflexes ostéotendineux étaient normaux chez 5 malades (71,42%) et vifs chez deux malades (28,57 %).

Demiroren [23] et Mahboub [26] ont trouvé une fréquence moins élevée que la notre : 1,5% et 16% des cas respectivement. Cependant dans une série Tunisienne [4], les reflexes ostéotendineux étaient vifs dans 100% des cas.

La dysarthrie était fréquente dans notre série, retrouvée chez 3 enfants (42,85%).

Dans deux études Brésilienne [22] et Turque [23], la fréquence de la dysarthrie était moins élevée que la notre ne dépassant pas 38% des cas, alors que Mazar [16] et Mahboub [26] ont trouvé respectivement des taux de 69,76% et 58% des cas.

Les troubles de coordination des mouvements sont rares, ils témoignent dans ce cas d'une atteinte cérébelleuse. Ils sont retrouvés dans notre étude chez un seul enfant (14,28%). Ce résultat est analogue à celui de Mahboub [26] qui a rapporté un taux de 10% des cas. Cependant Fardan [29] a trouvé un taux plus élevé de 48,4% des cas.

Le reflexe cutanéo-plantaire est rarement anormal, aucun de nos malades n'avait un signe de Babinski. Cependant Mahboub [26] et El Idrani [36] l'ont trouvé dans 2,5% des cas.

Par ailleurs, il n'existe aucun trouble de sensibilité objective, sauf pour Fardan [29] qui a relevé un cas d'abolition totale de la sensibilité superficielle.

2-2- Les troubles psychiques :

L'agitation motrice du choréique s'accompagne toujours de troubles psychiques nets [1–3, 8, 16, 37–40]: labilité émotionnelle, irritabilité, des troubles obsessives compulsives, anxiété, troubles du sommeil, de l'attention, et de nervosité qui peut aller jusqu'à l'agressivité dans certains cas. Ces signes donnent à la maladie l'allure de maladie névrotique.

En général, ces signes précèdent l'apparition des mouvements choréiques [1, 3, 25, 37, 39], avec un pic au cours de la maladie et tendent à diminuer avant sa disparition.

Dans notre étude, ces troubles ont été difficiles à mettre en évidence, néanmoins on a pu dégager des troubles de comportement chez un enfant, représentés essentiellement par une hyperactivité (14,28%).

Nos résultats concordent avec ceux de deux études Brésiliennes, celle de Tumas [22], et Faustino [41], où aucun malade n'a présenté des troubles psychiques.

Cependant, ils sont inférieurs à ceux de plusieurs auteurs [8, 16, 26, 27, 30, 35, 42–44], qui ont rapporté dans leurs séries une fréquence élevée des troubles psychiques.

Hounie [45] a comparé dans son étude un groupe sain avec un autre atteint de RAA, il a démontré que les troubles obsessifs compulsifs étaient plus observés chez les patients atteint de chorée de Sydenham et ayant dans les antécédents des troubles obsessifs compulsifs.

Cette étude suggère qu'il ya une interaction entre des facteurs génétiques et environnementaux dans le développement des troubles de comportement chez les enfants avec chorée de Sydenham [2,45].

La présence de la chorée de Sydenham dans l'enfance ou l'adolescence peut prédisposer des individus affectés aux perturbations psychiatriques diverses à l'âge adulte [3].

2-3- Les signes cardiaques :

L'examen cardiaque est très important, vue la fréquence et la gravité des complications cardiaques possibles [16,19, 24, 29, 35,36, 42], nécessitant une surveillance particulière du cœur pendant toute l'évolution de la maladie. Les complications cardiaques semblent moins fréquentes qu'au cours du RAA, mais elles sont imprévisibles.

Dans la chorée de Sydenham, c'est l'atteinte de l'endocarde qui prédomine, alors que les autres tuniques sont très rarement touchées. C'est la valve mitrale qui est le site de prédilection avec la constitution d'une insuffisance mitrale dans la majorité des cas. Le rétrécissement mitral est rare et s'installe tardivement.

Dans notre étude, on a pu détecter une atteinte cardiaque chez un seul malade. Nos résultats sont inférieurs à ceux de plusieurs auteurs [8, 16, 20, 26, 29, 36], et proches de ceux de Kulkarni [19], qui a trouvé 6 atteintes cardiaques sur 60 enfants, soit 10 % des cas.

L'incidence des atteintes cardiaques dans différentes séries est représentée dans le tableau n° VII.

Tableau VII : Incidence des atteintes cardiaques.

Etudes	Fréquence de l'atteinte cardiaque
Cardoso (8) Brésil	60 à 80%
Kiliç (20) Turquie	70%
Mazar (16) Rabat	24,41%
Panamonta (21) Thaïlande	39%
Mahboub (26) Casablanca	38%
Elidrani [36] Marrakech	15,38%
Kulkarni (19) Inde	10%

3- Formes cliniques :

3-1- Formes topographiques :

a- La chorée généralisée :

C'est la forme classique et dominante de la chorée de Sydenham [1, 4, 20, 22, 23, 30], tout le système musculaire strié est concerné de façon plus ou moins intense, il existe parfois une prédominance d'un côté par rapport à l'autre, le plus souvent c'est le côté droit.

Dans notre étude, nous avons trouvé une chorée généralisée chez 5 patients (71,42%). Cette prédominance a été rapportée par plusieurs auteurs [4, 16, 20, 22, 23, 26].

Al-Eissa [28], a trouvé au contraire une prédominance des formes localisées et une atteinte plus fréquente de l'hémicorps droit.

b- Hémichorée :

L'agitation motrice intéresse seulement la moitié du corps, et dans ce cas l'hypotonie et les troubles des reflexes concernent l'hémicorps correspondant [46].

Une hémichorée a été retrouvée chez deux malades, soit 28,57% des cas, localisée à l'hémicorps droit chez les deux, concordant avec les données de deux séries Indienne et à l'Ouest de la Pennsylvanie [47, 48]. Cependant, Diaz -Grez [49] a trouvé dans une étude portant sur 55 malades, une hémichorée dans 54% des cas.

c- La monochorée :

L'agitation motrice dans ce cas, touche un seul membre ou uniquement la face.

Aucun de nos malades n'avait cette forme, cependant d'autres auteurs ont trouvé des cas de monochorée mais sans dépasser 10% des cas [29, 36].

d- La chorée croisée :

Appelée aussi chorée « Cruciata », elle est rare et dans ce cas, le trouble moteur siège de manière opposée au niveau des 4 membres [36, 50].

3-2-Les formes symptomatiques :

a- La forme fruste : [16, 26]

C'est une forme assez fréquente qui passe souvent inaperçue. Dans ce cas, les mouvements anormaux sont discrets, localisés à la face et aux doigts, responsables de mimiques inappropriées et de maladresse, ces mouvements discrets nécessitent un examen clinique minutieux pour les mettre en évidence, l'hypotonie prend dans ce cas beaucoup d'intérêt.

Malgré l'apparente bénignité de cette forme, elle expose aux mêmes risques d'atteinte cardiaque que la forme classique.

Cette forme clinique pose souvent un diagnostic différentiel avec les autres mouvements anormaux, en particulier, les tics, les tremblements, les myoclonies, et les dyskinésies.

Aucun cas n'a été constaté dans notre étude, probablement par ce qu'elles sont mal interprétées par les parents, qui les considèrent comme une maladresse et donc ne les confient pas au médecin. Cependant, Fardan [29] a rapporté un taux de 35 % des cas.

b- La chorée paralytique : [16, 26, 29]

C'est une forme clinique très rare, appelée « forme molle ». Elle réalise le tableau d'une paralysie flasque ou l'hypotonie est au premier plan, avec abolition des réflexes ostéotendineux.

Elle peut parfois prêter à confusion avec la poliomylérite antérieure aigue ou avec le syndrome de Guillan Barré. Nous n'avons pas révélé de cas dans notre étude.

c- La forme sévère ou chorée maligne :

Elle se caractérise par une agitation extraordinaire, par son ampleur et sa diffusion « FOLIE MUSCULAIRE ». Elle peut être à l'origine de traumatismes violents et de troubles psychiques accentués, à type de confusion et de délire, avec des hallucinations. Elle s'accompagne d'une fièvre qui s'élève rapidement pour atteindre 40° C. Cette forme maligne peut survenir d'emblée ou au cours d'une chorée en apparence banale et elle est presque toujours mortelle.

La sévérité de la chorée de Sydenham peut être évaluée à l'aide de l'échelle de l'université Fédérale de Minas Gerais (USCRS) [51].

L'échelle comporte 27 items, chaque item est coté de 0 (aucun symptôme) à 4 (incapacité totale).

Le score USCRS évalue premièrement, les troubles de comportement tels que l'irritabilité, l'hyperactivité, obsession, compulsion, diminution du flux verbal, et le déficit d'attention.

Deuxièmement, la fonction motrice à savoir les troubles d'oculomotricité, la dysarthrie, le tonus musculaire, la chorée de la face et des membres, la bradykinésie et la marche seront évalués.

Troisièmement, ce score évalue le niveau d'indépendance à effectuer les activités quotidiennes telles que l'écriture, l'hygiène, l'habillement

La sévérité de la chorée est variablement estimée par différents auteurs, comme le montre le tableau n°VIII.

Tableau VIII : Sévérité de la chorée de Sydenham.

Sévérité Séries	Légère	modérée	sévère
Kiliç (20) Turquie	75%	22,5%	2,5%
Diaz Grez (49) Espagne	60%	27%	13%
Panamonta (21) Thailand	34,09%	38,63%	27,27%
Tumas (22) Brésil	71%	21%	3%
Notre étude	71,42%	28,57%	0%

3-3-Formes étiologiques :

a- Chorée aigue rhumatismale: [26]

C'est la forme qui présente un ou plusieurs des critères suivants :

- L'existence d'antécédents rhumatismaux, en particulier : un RAA franc ou des polyarthralgies.
- L'existence de signes cliniques d'évolutivité rhumatismale, en particulier RAA, des arthralgies,.....
- L'existence d'une atteinte cardiaque rhumatismale.
- L'existence d'un syndrome inflammatoire biologique, et en particulier, une vitesse de sédimentation accélérée.

b- La chorée aigue pure, isolée ou mineure :

C'est une chorée à frigorie caractérisée par l'absence totale de tout critère cité ci-dessus dans la Chorée rhumatismale.

Dans notre étude, la chorée pure intéressait 5 malades (71,42%), alors que la chorée rhumatismale intéressait uniquement 2 enfants (28,57%).

Selon la littérature, la chorée est la seule manifestation dans 20 à 70% des cas, ce qui concorde parfaitement à nos résultats [1, 35, 47, 48, 52-57].

La confrontation de nos résultats avec ceux d'autres auteurs est représentée dans le tableau n° IX.

Tableau IX : Formes étiologiques.

Type de Chorée \ Auteurs	Mahboub (26) Casablanca	Fardan (29) Casablanca	Mazar (16) Rabat	Notre étude
Pure	16%	38,7%	38,3%	71,42%
Rhumatismale	84%	61,3%	61,6%	28,57%

VI. Profil Paraclinique:

1- Les examens biologiques :

1-1-Numération formule sanguine: [30]

L'hémogramme ne donne pas de signes caractéristiques comme dans le RAA : l'anémie est inconstante et très discrète.

Aucun cas d'anémie n'a été noté dans notre série ; Tandis qu'une faible fréquence a été rapportée par Mazar [16], Mahboub [26] et Fardan [29], qui ont trouvé respectivement 2,33% ; 2,5% et 3,5%.

Une hyperleucocytose à éosinophilie peut se voir mais, elle n'est pas assez constante pour pouvoir aider au diagnostic. Un cas d'hyperleucocytose a été noté dans notre série, mais à prédominance polynucléaires neutrophiles.

Nos résultats sont inférieurs à ceux de plusieurs auteurs, Mazar [16], Mahboub [26], et Fardane [29], qui ont trouvé respectivement 23,25% ; 29,78% et 30%.

1-2-Vitesse de sédimentation :

Le syndrome inflammatoire est peu marqué avec le plus souvent une discrète élévation de la vitesse de sédimentation, n'atteignant qu'exceptionnellement des valeurs élevées

observées dans les formes malignes [16]. Dans notre étude, la VS a été accélérée chez un seul enfant (14 ,28%).

La confrontation de nos résultats avec ceux de plusieurs auteurs est représentée sur le tableau n°X.

Tableau X : La vitesse de sédimentation.

Auteurs	VS > 20 mm/h
Kiliç Turquie (20)	7,5%
Panamonta Thaïlande (21)	77,27%
Ghram Tunisie (4)	13,33%
Habzi Casablanca (30)	69%
El idrani Marrakech (36)	61,5%
Mazar Rabat (16)	52,31%
Notre étude	14,28%

1-3-Fibrinémie :

Examen de pratique courante, comme la VS, elle est rarement élevée dans la chorée de Sydenham ne dépassant pas 10% des cas [26, 29]. Dans notre série, aucun malade n'a eu de dosage de la fibrinémie.

Mazar [16], Habzi [30] et Kulkarni [19], ont trouvé des taux supérieurs à 4 g/l dans moins de 10% des cas. Cependant, Mahboub [26] a révélé un taux supérieur à 4 g/l dans 19,15% des cas.

1-4-Anticorps antistreptolysines:

Comme le délai entre l'infection causale et le début de la symptomatologie est souvent prolongé, le taux des anticorps antistreptococciques (ASLO) peut être normal [8, 23, 32, 58–61]. Ceci explique que la relation avec une infection streptococcique est parfois difficile à établir [32, 62].

La recherche de marqueurs sérologiques qui persistent plus longtemps, tels que les anticorps anti-ADNase, serait plus intéressante, mais elle est rarement pratiquée [4, 23, 32, 38].

Aucun de nos malades n'a réalisé un dosage des ASLO.

Les résultats des différentes séries sont représentés dans le tableau n° XI.

Tableau n° XI : Les anticorps antistreptolysines.

Séries	Taux des ASLO > 200 UI/ml
Kiliç (20) Turquie	10%
Mazar (16) Rabat	30,90%
Kulkarni (19) Inde	33%
Ghram (4) Tunisie	50%
El idrani (36) Marrakech	61,6%
Panamonta (21) Thaïlande	77,27%

1-5-Prélèvement bactériologique de la gorge :

La recherche du streptocoque dans la gorge est le plus souvent négative, compte tenu de la phase tardive qu'occupe la chorée de Sydenham dans le cycle de la maladie streptococcique [16, 63]. Cet examen n'est positif que dans une minorité de cas ne dépassant pas 15% des cas [42,64].

Dans notre étude, cet examen n'a pas été fait.

2-Les examens radiologiques:

2-1-La radiographie thoracique :

Elle est systématique pour tous les malades, permet de calculer l'index cardiothoracique (ICT), et de détecter une cardiomégalie. Tous nos malades avaient un ICT normal.

Mazar [16], a trouvé un ICT < 0,5 dans 81,25% des cas, un ICT entre 0,5 et 0,6 dans 12,5% des cas, et supérieur à 0,6 dans 6,25% des cas. En étudiant la variation du volume cardiaque selon l'existence ou non de l'atteinte cardiaque, il a constaté qu'il existe des cas de chorée de Sydenham avec cardite et un ICT normal (6 malades sur 86), et des cas de chorée de Sydenham sans cardite avec une cardiomégalie modérée(3 cas sur 86).

2-2-L'électrocardiogramme:

Cet examen doit rechercher en premier lieu un allongement de l'espace PR qui est un argument en faveur de l'étiologie streptococcique [65], mais il n'est pas pathognomonique.

Cet examen n'a pas été réalisé chez nos malades.

Kiliç [20], Panamonta [21], et Habzi [30], ont trouvé un allongement de l'espace PR dans 5%, 11,36% e 16,66% des cas, respectivement. Fardan [29] n'avait pas trouvé d'anomalie.

Cependant, El Idrani [36] a trouvé 8 électrocardiogrammes (ECG) anormaux sur 18, avec un bloc de branche droit incomplet chez 6 cas, et une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) chez 2 cas.

2-3-L'échocardiographie: [66]

Elle permet de préciser avec certitude la nature de la cardite, de suivre l'évolution sous traitement, et de poser l'indication de traitement chirurgical à visée cardiaque en cas de séquelles valvulaires.

Dans notre série, l'échocardiographie n'a été réalisée que chez un seul malade, présentant un souffle systolique de 4/6, au niveau du foyer mitral, révélant une IM grade 2, et une IAo grade 1.

Pour Panamonta [21], l'échocardiographie a été faite pour tous ses 44 malades, objectivant une IM chez 18 cas (40,90%), une IM+ IAo chez 5,9% des cas, et une IM+ insuffisance tricuspidienne (IT) chez 5,9% des cas.

Dans une série Brésilienne de Tumas [22], l'échocardiographie a objectivé une IM chez 19 enfants (59%), une IAo chez 6 enfants (19%), IM+ IT dans 13% des cas, insuffisance triventriculaire dans 3% des cas, et une sténose mitrale dans 6% des cas.

Pour Mazar [16], l'échocardiographie a été faite pour 21 malades, présentant un souffle à l'auscultation, soit 24,41% des cas, elle a montré une IM chez 13 malades (34,16%), une IM +IAo chez 4 malades (19,04%), et une IAo chez 19,04% des cas.

2-4-La tomodensitométrie cérébrale:

Les résultats de la TDM cérébrale sont pratiquement toujours normaux [1, 3, 8, 22, 57, 67-69].

Son intérêt réside essentiellement dans l'élimination d'autres pathologies susceptibles d'entrainer une chorée.

Dans notre série, la TDM cérébrale a été réalisée chez 3 enfants, ne montrant pas d'anomalies dans les 3 cas. Traill [70], a décrit un cas de chorée de Sydenham avec une anomalie réversible des noyaux striés.

Pour Leveque [71], une TDM cérébrale a été faite pour un garçon de 8 ans, présentant une chorée généralisée, a révélé une lésion dans la tête du noyau caudé et surtout le putamen gauche.

2-5-Imagerie par résonance magnétique cérébrale:

L'IRM cérébrale peut parfois révéler au cours de la phase aigue de la chorée de Sydenham, un élargissement des noyaux gris centraux, et/ ou une hyperintensité en séquence pondérée T2 au niveau du pallidum, des noyaux caudés et du putamen [1-4, 33, 38] (figure 2 et 3 [41, 75]).

Certaines études ont rapporté le rétablissement de ces anomalies 6 à 14 mois après l'apparition de la chorée de Sydenham.

La persistance des lésions dans les noyaux gris centraux, semble corréler à une évolution plus prolongée de la maladie [22, 48, 72–77].

Emery et Vieco [13], ont rapporté une hyperintensité sur la séquence pondérée T2, au niveau du noyau caudé, avec une évolution vers un aspect kystique de cette structure dans les images postérieures, chez un patient de 3 ans avec chorée de Sydenham.

Giedd [68], a réalisé une IRM chez un groupe de 24 patients suivis pour chorée de Sydenham, comparé à un groupe témoin de 48 personnes. Il a objectivé une hyperintensité au niveau du noyau caudé, putamen, et au niveau du pallidum chez 2 patients avec chorée de Sydenham.

Cependant, dans la série de Demiroren [23], l'IRM a été effectuée chez 18 malades sans révéler d'anomalies.

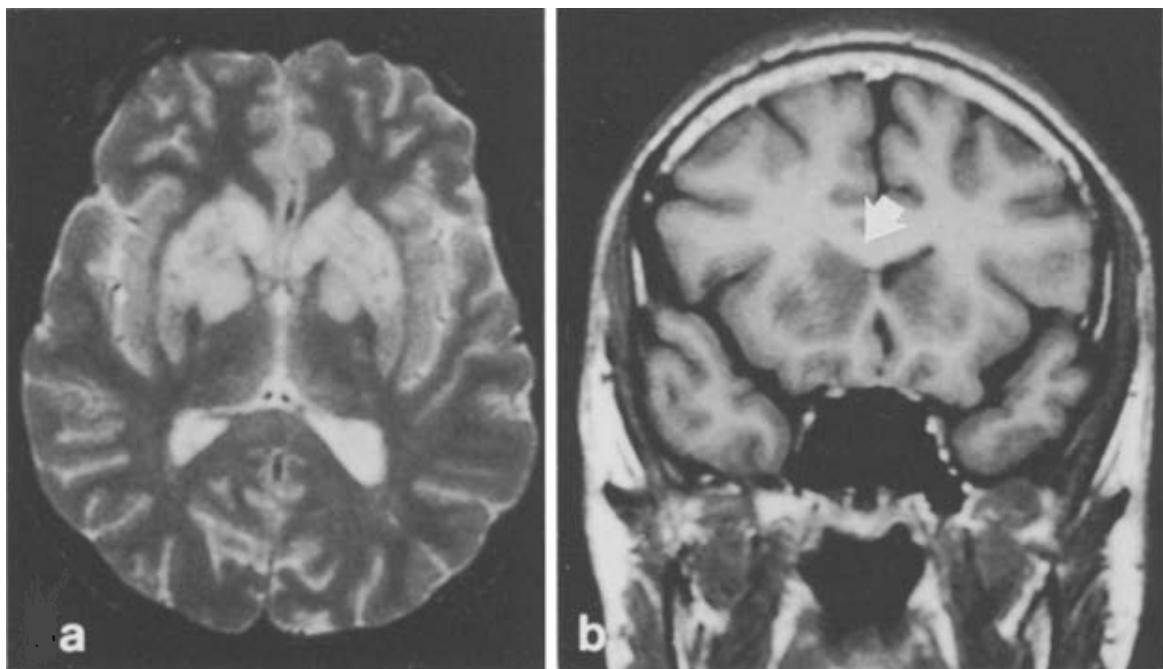


Figure 2 : IRM cérébrale en coupes axiales et coronale.

a : IRM cérébrale en coupe axiale en séquence pondérée T2, montrant un hypersignal au niveau du noyau caudé, putamen et du pallidum.

b : IRM cérébrale en coupe coronale en séquence pondérée T1, objectivant un élargissement du noyau caudé droit, responsable de la compression de la corne frontale du ventricule latéral.

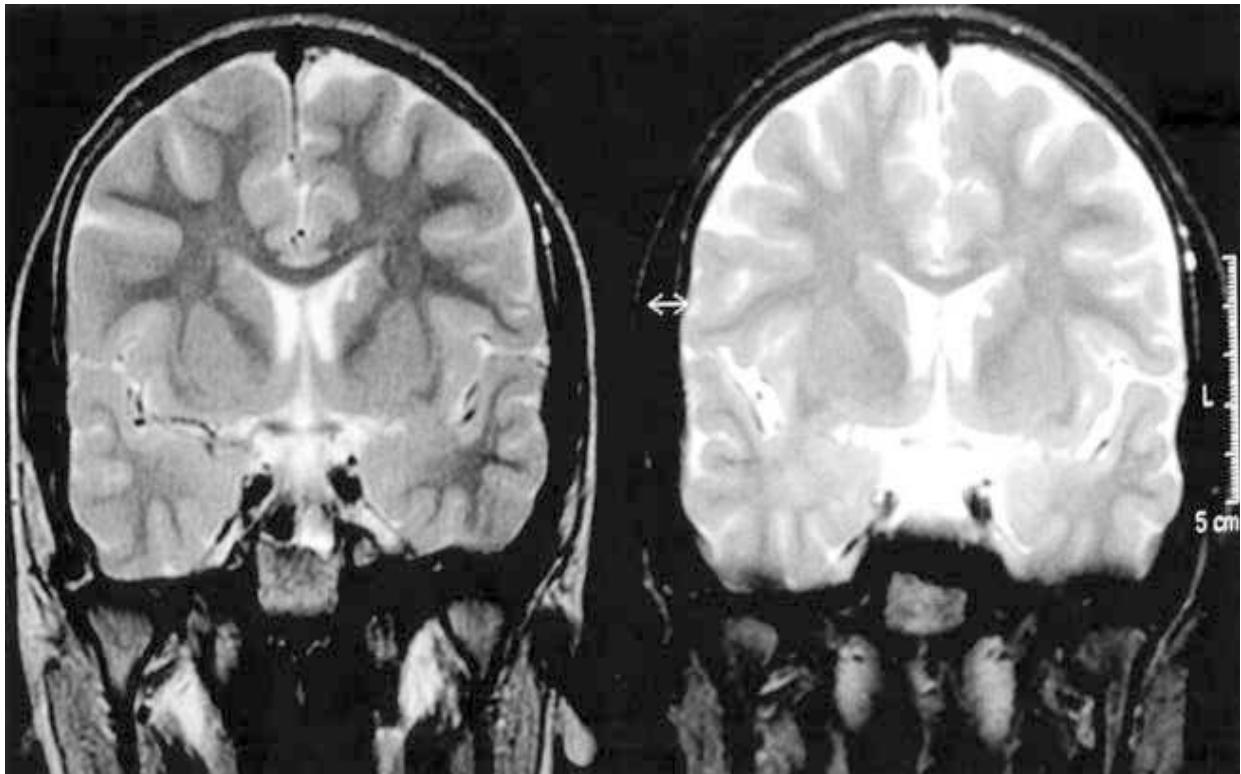


Figure 3 : IRM cérébrale en coupes axiales montrant une hyperintensité au niveau de la tête du noyau caudé.

2-6-Electroencéphalogramme:

Les anomalies de l'électroencéphalogramme (EEG) ne sont pas spécifiques, et présentes dans 29 à 85% des cas [23, 75].

Il montre le plus souvent des altérations non spécifiques avec un ralentissement général, souvent sous forme de bouffées d'ondes lentes de 3 à 4 cycles/s, très amples, paroxystiques symétriques, à prédominance postérieure et situées dans la région pariéto-occipitale [1, 3, 8, 23, 57, 78, 79]. Ces altérations justifient la nature organique neurologique de la chorée de Sydenham.

Eshel [42], a trouvé un EEG anormal chez 6 sur 20 patients, avec des ondes lentes très amples de 5 à 6 cycles/s chez 4 cas, et 4 à 5 cycles/s chez 2 cas.

Dans une série Turque de Demiroren [23], l'EEG a été anormal dans 50% des cas; la localisation pariéto-occipitale a été trouvée chez 8 patients (88,9%), un ralentissement a été



observé chez 8 cas, l'activité paroxystique a été noté chez 5 malades, et les ondes anormales étaient latéralisées dans 55,6% des cas.

Certains auteurs rapportent une corrélation entre la guérison clinique et l'atténuation des anomalies de l'EEG, tandis que d'autres soulèvent la possibilité de lésions irréversibles fonctionnelles et structurelles [75].

Heye [75], a noté dans son étude que l'amélioration clinique a coïncidé avec la normalisation des résultats de l'EEG. Tandis que Demiroren [23], a constaté que parmi ces malades, 3 patients n'ont montré aucune amélioration dans les dossiers électroencéphalographiques malgré la guérison clinique.

Pour Jankovic [80], ces anomalies ne sont pas constantes, elles peuvent faire défaut dans les chorées frustes, ou être unilatérales dans les hémichorées. Cependant, Dans une série Turque [23], l'auteur n'a pas trouvé de relation entre les vagues latéralisées chez 5 patients et la localisation de la chorée.

2-7-Electromyogramme : [32]

L'activité électrique recueillie au cours du mouvement choréique, au lieu d'être régulière et continue comme au cours d'une contraction volontaire d'intensité moyenne, est très déchiquetée, et irrégulière.

Sur le plan électromyographique, le mouvement choréique correspond à des brèves bouffées des potentiels d'action : 100 ms ou plus. Les enregistrements permettent de confirmer la survenue anarchique, arythmique, des décharges dans les différents muscles.

Les bouffées sont enregistrées de façon isolée dans l'un ou l'autre muscle sans qu'apparaisse d'activité dans les muscles antagonistes, contrairement à la chorée de Huntington, où il est habituel d'enregistrer des activités simultanées dans les groupes agoniste-antagonistes.

L'intérêt de cet examen réside dans la différentiation de la chorée avec les autres mouvements anormaux tels que les myoclonies, dyskinésies, tremblements..., et même avec certaines autres chorées, en particulier, celle de la maladie de Huntington.

2-8-Autres :

a- Etude du liquide céphalorachidien :

Elle est souvent normale, mais parfois, elle peut mettre en évidence une hyperprotéinorachie ou une sécrétion intrathécale d'anticorps [3, 13, 38].

b- La tomographie par émission de positron (PET) et la Tomographie d'émission du photon unique (SPECT) :

Peuvent être utiles à l'évaluation de la maladie, mettent en évidence des anomalies compatibles avec une inflammation: une augmentation du métabolisme striatal, une hyperperfusion ou hypoperfusion striatale [1, 8, 33, 38] (figure 4 [8]).

Barsottini [81], a trouvé chez 6 sur 10 patients avec chorée de Sydenham, une hyperperfusion des noyaux gris centraux. Cela contraste avec d'autres troubles choréiques, comme la maladie de Huntington, qui sont associés à un hypométabolisme.

Néanmoins, une enquête récente réalisée par Citak et ses collègues [82], a montré une hyperperfusion chez deux patients atteints de la chorée de Sydenham, tandis que les cinq autres avaient un hypométabolisme.

Il est possible que les incohérences dans ces études reflètent l'hétérogénéité des patients.

Cardoso [8], a observé une corrélation entre l'hypermétabolisme au niveau des noyaux gris centraux sur SPECT, et la chorée aigue, alors que chez les patients avec une chorée persistante, un hypométabolisme est remarqué au niveau des noyaux gris centraux.

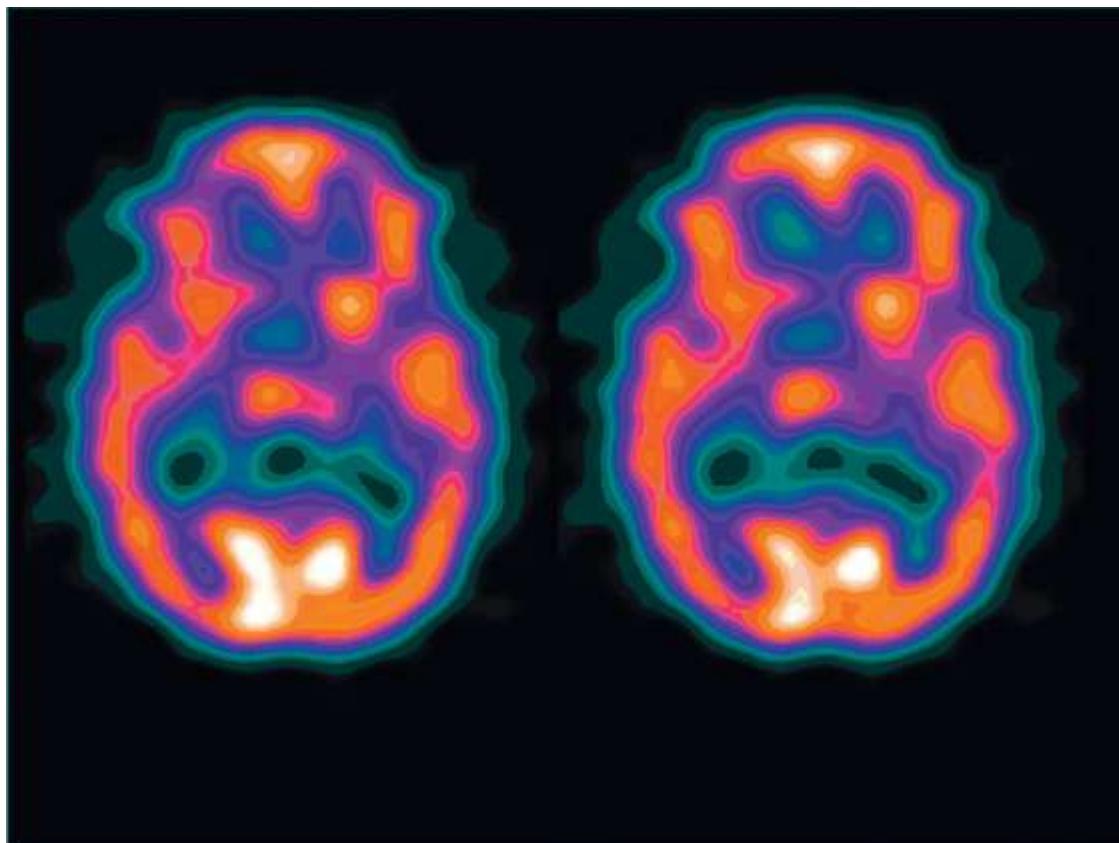


Figure 4 : la Tomographie d'émission du photon unique (SPECT) chez un patient avec une hémichorée gauche montrant un hypermétabolisme au niveau des ganglions basaux contralatéraux.

c- Marqueurs autoimmuns :

La présence d'anticorps anti ganglions basaux peut être déterminée à l'aide de l'examen Western Blot, avec une sensibilité de 92,5% et une spécificité de 94,7%, bien que ces pourcentages rapportés sont variables [1].

L'approche diagnostique en cas de suspicion de chorée de Sydenham est représentée sur la figure n° 5.

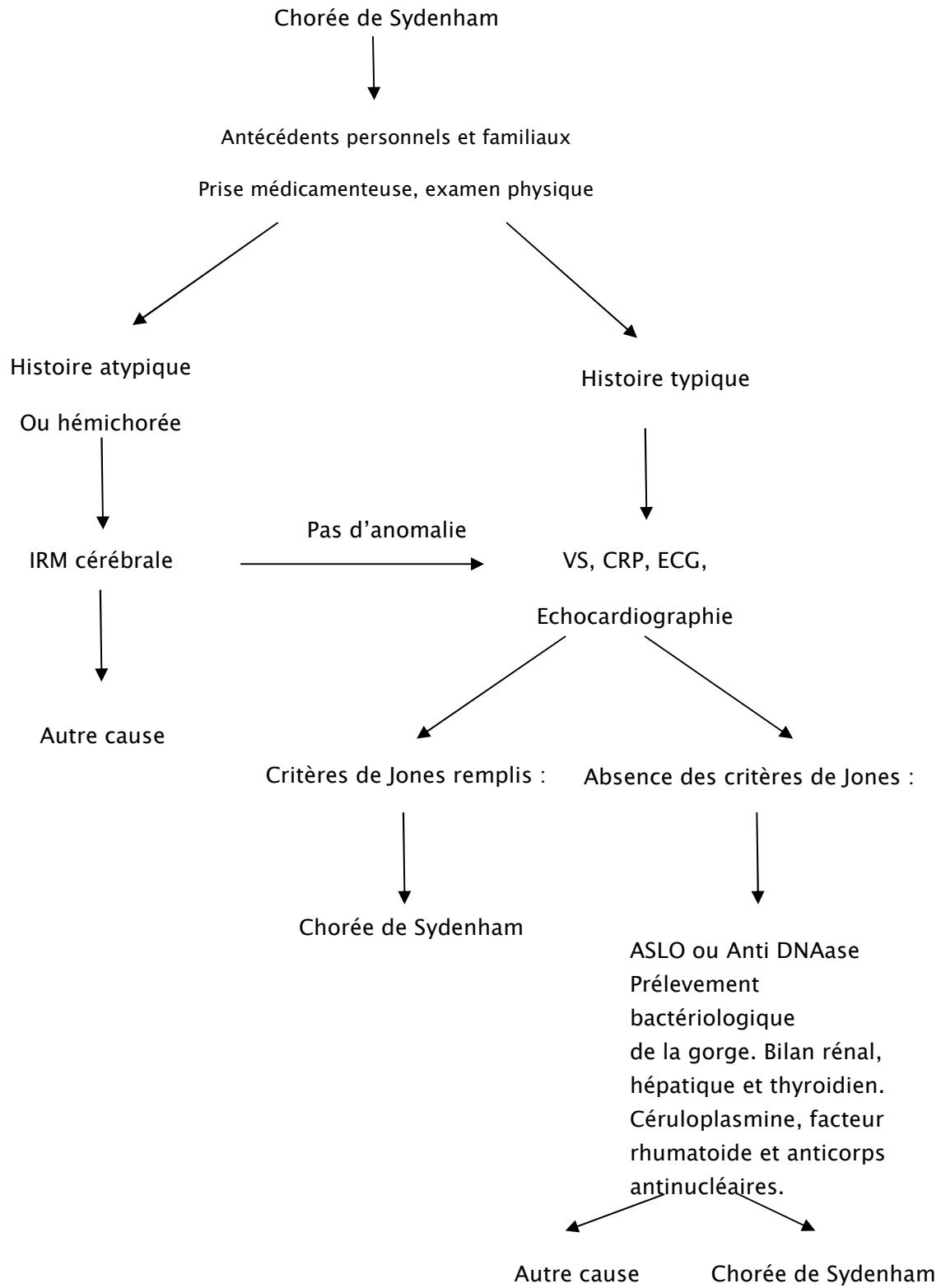


Figure n° 5 : Arbre décisionnel concernant l'approche diagnostique en cas de suspicion de chorée de Sydenham.

VII. Diagnostic différentiel :

1- Les autres mouvements anormaux en dehors de la chorée :

1-1-Les mouvements athétosiques :

Ce sont des mouvements plus lents, de faible amplitude, d'enroulement ou de reptation, qui prédominent aux extrémités et s'accompagnent souvent de spasme tonique et d'hypertrophie des muscles atteints.

1-2-Les mouvements balliques :

Ce sont des mouvements brusques, rapides, amples, proximaux, non rythmiques, et qui prédominent à la racine des membres.

1-3-Les tremblements :

Ce sont des mouvements rythmés et fins qui constituent rarement un motif de consultation chez l'enfant. Ils sont souvent associés à d'autres troubles.

1-4-Les tics :

Ils touchent environ 10% des enfants. Ce sont des mouvements très brusques, involontaires, brefs et stéréotypés. La face est leur site de prédilection.

2- Ce qui n'est pas une chorée de Sydenham :

2-1-Les chorées chroniques : [31,83]

Les chorées chroniques sont dominées par la chorée de Huntington. C'est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante, mais les formes pédiatriques sont, dans 80 % des cas, transmises par le père. Elle survient habituellement vers l'âge de 30 à 40 ans, et ce n'est que dans 3 % des cas qu'elle débute avant 15 ans, voire parfois avant 5 ans. Son tableau clinique se caractérise par une rigidité de la marche, les mouvements choréiques inconstants et

moins prononcés, une détérioration intellectuelle et une évolution défavorable. Le scanner cérébral montre une atrophie des noyaux caudés.

2-2-Les chorées symptomatiques :

a- Origine infectieuse :

- La plupart des encéphalites peuvent s'accompagner au cours de la phase aiguë de mouvements choréiques, notamment celles accompagnant la rougeole, la varicelle, la coqueluche, les oreillons, la diphtérie, mais la chorée ne persiste qu'exceptionnellement à titre de séquelle [31].
- Méningites, en particulier tuberculeuse.
- Les endocardites bactériennes, la neurosyphilis, la toxoplasmose (notamment dans le cadre du SIDA) peuvent se compliquer de mouvements choréiques [32].

b- Origine toxique :

- L'intoxication la plus fréquemment responsable de mouvements choréiques est l'intoxication par l'oxyde de carbone [31].
- Certains médicaments ont été jugés responsables de mouvements choréiques tels que les amphétamines, certains anti-comitiaux, essentiellement la diphénhydantoïne, et exceptionnellement la carbamazépine.

c- Origine vasculaire [31] :

On peut observer des chorées typiques dans :

- Certains syndromes thalamiques et hypothalamiques.
- Certains hématomes épiduraux.
- au cours des encéphalopathies anoxo-ischémiques d'origine pré et périnatale.

d- Origine tumorale :

Des chorées peuvent apparaître au cours du développement de certaines tumeurs cérébrales. La localisation est alors au voisinage des noyaux gris centraux.

e- Post traumatique

f- Troubles métaboliques acquis :

Des mouvements choréiques ont été observés à l'occasion d'hypoglycémie, d'hypocalcémie, d'hypernatrémie, d'hypomagnésémie.

g- Autres [31]:

- La maladie de Wilson.
- Le lupus érythémateux aigu disséminé.
- La maladie de Vaquez.
- La maladie de Lesh-Nyhan.
- Certaines leucodystrophies métaboliques.
- La prise de contraceptifs oraux a été mentionnée plusieurs fois comme étant à l'origine de récidives choréiques.

VIII. Profil thérapeutique :

Le traitement de la chorée de Sydenham a une triple vision :

- Un traitement de l'infection sous jacente à base d'antibiothérapie, afin de stériliser les foyers streptococciques.
- Une antibioprophylaxie pour éviter les récidives.
- Et un traitement symptomatique de la maladie.

1- Le traitement de l'infection sous jacente à streptocoque β hémolytique du groupe A:

L'antibiothérapie est conseillée dans tous les cas, même si la preuve formelle d'une étiologie rhumatismale n'est pas apportée [1,4, 32], afin de réduire le potentiel pathogène du streptocoque β hémolytique du groupe A dans le pharynx, et d'empêcher la propagation des souches virulentes [1, 3].

L'antibiotique de choix demeure la pénicilline qui peut être prescrite par voie orale (PéniV), ou injectable (PéniG). En cas d'allergie à la pénicilline, le traitement fait appel à l'érythromycine à la dose de 30 mg/Kg/jour. Ce traitement est maintenu pendant les 10 premiers jours, puis relayé par l'injection intramusculaire de Benzathine pénicilline.

2- L'antibioprophylaxie :

Elle est assurée par la benzathine pénicilline dès le 11^{ème} jour du traitement, à la dose de 1.200.000 unités, tous les 15 ou 21 jours chez les patients ayant un poids supérieur à 30 Kg et 600.000 unités, tous les 15 ou 21 jours chez les patients ayant un poids inférieur à 30 Kg.

En cas d'allergie à la pénicilline, le traitement repose sur l'érythromycine.

Cette prophylaxie est envisagée pour éviter une rechute du RAA, une rechute choréique, et la survenue de complications post streptococciques en particulier cardiaques (30%).

La majorité des auteurs sont formels quant à l'utilité de cette prophylaxie [1, 3, 20, 24, 30, 38, 42, 84, 85], car la réinfestation streptococcique reste la grande pourvoyeuse dans le déclenchement des rechutes de la chorée de Sydenham.

Néanmoins, quelques rapports mentionnent que le traitement prophylactique n'a aucun effet sur les récidives ou l'évolution clinique [4, 85].

L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) a formulé des indications pour la durée de la prophylaxie, selon l'état cardiaque du patient [1, 86] (tableau n° XII).

Tableau n° XII: Indications pour la durée de la prophylaxie selon l'OMS.

Catégorie des patients	Durée de la prophylaxie
Les patients sans cardite prouvée	Jusqu'à l'âge de 18 ans. Ou sur une période de 5 ans.
Les patients avec cardite rhumatismale : Insuffisance mitrale légère ou une cardite guérie.	Sur une période de 10 ans après une attaque récente, ou au moins jusqu'à l'âge de 25 ans.
Atteinte valvulaire sévère	Prophylaxie à vie.
Après une chirurgie valvulaire	

Le sixième malade de notre série ayant une cardite rhumatismale, a reçu une antibioprophylaxie, à base de Péni G à une dose de 6 MUI tous les 21 jours.

Même si les autres malades n'ont pas reçu de prophylaxie, les rechutes n'étaient notées que chez deux enfants.

Dans une étude Tunisienne [4], la prophylaxie secondaire n'a pas permis d'éviter les récidives chez trois malades qui l'ont suivie correctement, alors que deux malades non traités n'ont pas eu de récidives.

Al-Eissa [28], en revanche, ne note les récidives que chez les malades ayant arrêté la prophylaxie.

3- Traitement symptomatique :

3-1- Hygiène générale :

Elle consiste à l'hospitalisation du malade une fois le diagnostic posé, sa mise au repos, et son isolement relatif.

Ces mesures peuvent à elles seules, induire une importante amélioration des mouvements choréiques, d'autant plus qu'il existe un contexte psychopathique évident [3, 26, 38].

Le régime alimentaire est normal, les excitants sont formellement proscrits.

3-2- Les agents anti-choreiques :

a- Neuroleptiques :

a-1 L'Halopéridol :

C'est le neuroleptique le plus utilisé dans le traitement de la chorée de Sydenham.

En plus de son action parkinsogène, l'halopéridol est aussi un bloquant efficace des récepteurs dopaminergiques impliqués dans la genèse des mouvements anormaux.

Il est prescrit à dose progressivement croissante pour arriver à une dose journalière maximale de 1,5 mg.

Les effets indésirables s'observent lorsqu'on dépasse la dose quotidienne de 1,5 mg, ils se résument en une dyskinésie, un parkinsonisme, parfois en une dystonie sévère. On observe rarement une tachycardie, une hypotension orthostatique, une hypersudation ou une somnolence.

L'amélioration des mouvements choréiques par l'halopéridol est obtenue dès le deuxième jour du traitement et leur disparition totale au bout de 10 à 15 jours.

Cependant, le traitement doit être prolongé pendant une durée moyenne de 3 mois, afin d'éviter la reprise des mouvements choréiques après l'arrêt du traitement.

Tous nos malades ont reçu l'halopéridol, à dose moyenne d'une goutte par année d'âge à atteindre progressivement en quelques jours.

Il donne de bons résultats comme il a été constaté chez nos malades et dans différentes séries de la littérature [4, 20, 22, 28, 87].

Sa tolérance n'est cependant pas toujours bonne, et un de nos malades a présenté une somnolence sous halopéridol.

Dans la série de Ghram [4], un de ses malades a présenté une dyskinésie avec hyperlacrymie, ce dernier signe qui a régressé à l'arrêt du traitement, n'est pas classiquement cité parmi les effets secondaires de l'halopéridol, mais peut être incriminé dans les troubles végétatifs rapportés dans le syndrome malin décrit avec les neuroleptiques.

En raison des effets secondaires multiples des inhibiteurs des récepteurs dopaminergiques notamment l'halopéridol, ces médicaments doivent être réservés aux patients qui ne répondent pas aux valproate de sodium, ou chez les rares malades avec une forme paralytique de chorée de Sydenham [1, 8, 88 ,89].

a-2 La thiopropazine:

En plus de son action extrapyramide, ce produit a un effet antiémétique et cataléptisant très puissant, il est administré par voie orale à dose quotidienne de 0,1 mg/Kg sans dépasser 4

mg par jour. Son effet thérapeutique se manifeste après deux à trois jours, et les mouvements disparaissent au bout des deux premières semaines du traitement, il est poursuivi pendant 2 à 3 semaines.

a-3 *La tetrabenazine :*

Administrée à une dose de 50 à 75 mg par jour pendant 1 à 3 mois, est aussi efficace dans le traitement de la chorée de Sydenham. Elle a également donné de bons résultats et peu d'effets secondaires.

b- Les antiépileptiques:

b-1 Le valproate de sodium:

C'est un anticonvulsivant efficace dont le mode d'action est d'augmenter la concentration de neurotransmetteur GABA au niveau cérébral, administré à la dose de 20 à 30 mg/ Kg/ jour.

La disparition totale des mouvements choréiques s'effectue en une semaine, la durée du traitement doit être prolongée pendant un mois.

Le valproate de sodium a été utilisé dans le traitement de la chorée de Sydenham avec de bons résultats et une bonne tolérance [1, 4, 19, 33, 56, 90-91].

Il constitue le premier choix dans le traitement de la chorée de Sydenham pour plusieurs auteurs [8, 25, 33, 92].

Une étude réalisée par Pena [92], sur 18 patients atteints de chorée de Sydenham, a constaté au cours d'une comparaison entre l'efficacité de l'halopéridol (1,5 mg administré par voie orale, 2 fois par jour), l'acide valproïque (10 mg/Kg, 2 fois par jour), et la carbamazépine (7,5 à 10 mg administré par voie orale, 2 fois par jour), que le valproate de sodium a enregistré le taux le plus élevé de succès dans la réduction des symptômes et a donc été recommandé comme le traitement de première intention pour la chorée de Sydenham.

Davutoglu [56], dans son étude à propos de 9 cas, a utilisé le valproate de sodium à la dose de 20 à 25 mg/ Kg/ jour. Il a remarqué qu'il s'agit d'un traitement efficace, et sans effet

secondaire, l'amélioration clinique a été notée au bout de 11+/- 4 jours, la durée totale du traitement était de 3 mois.

Dans une étude Indienne de Kulkarni [19], les malades traités par le valproate de sodium ont récupéré rapidement en comparaison avec ceux qui ont été traités par d'autres médicaments.

b-2 La carbamazepine :

Administrée à une dose de 15 mg/Kg/jour, est aussi efficace que le valproate de sodium dans le traitement de la chorée de Sydenham [8, 93].

3-3- Traitement anti-inflammatoire :

En raison de la pathogénie auto-immune de la chorée de Sydenham, les médicaments anti-inflammatoires tels que les salicylates et les corticoïdes peuvent réduire efficacement les mouvements anormaux [1, 52, 94, 95].

a- Les corticoïdes:

La corticothérapie dont l'effet rapide sur la chorée a été mis en exergue par Green [4], semble devoir être réservée aux formes sévères et fébriles [32], et aux formes qui résistent ou ne tolèrent pas les agents antichoréiques [1,8, 25, 38].

Dans ce cas, il est recommandé de commencer par un bolus de méthylpréddnisolone à une dose de 25 mg/Kg/j pendant 5 jours, suivie par 1 mg/ Kg/ jour de prédnisone, à diminuer progressivement à partir de la 3^e semaine jusqu'à une dose de consolidation de 1 à 0,5 mg/kg/j chez l'enfant, puis arrêt vers la 8^e semaine [8, 32, 38, 96, 97].

Seul notre sixième malade qui avait une cardite rhumatismale associée a reçu une corticothérapie à dose pleine de 2mg / Kg / jour, puis dégression progressive de 10 mg/semaine jusqu'à l'arrêt. La durée totale de la corticothérapie était de 8 semaines.

b- Les salicylés :

L'acide acétylsalicylique est institué lorsqu'il existe un syndrome inflammatoire discret[65].

3-4- Autres :

Les immunoglobulines ou les plasmaphérèses sont réservées aux formes sévères [33] et aux formes qui ne répondent pas au traitement.

Ils ont démontré une efficacité similaire à celle des corticoïdes, et aucun effet secondaire n'a été rapporté par les auteurs [8, 25, 95, 98, 99].

IX. Profil évolutif :

L'évolution sous traitement, en général favorable, est appréciée par une surveillance clinique basé sur l'observation quotidienne des mouvements choréiques pour constater la diminution de leur intensité et leur limitation topographique, et l'auscultation cardiaque quotidienne à la recherche d'une atteinte cardiaque insidieuse.

Sur le plan paraclinique, la surveillance repose essentiellement sur un dosage de la VS toutes les semaines s'il existe un syndrome inflammatoire biologique.

Les malades nécessitent une surveillance même après la sortie de l'hôpital, au rythme d'une consultation tous les mois pendant les 3 premiers mois, puis tous les 3 mois pendant une année, puis tous les 6 mois pendant toute la durée de la prophylaxie [16].

1- Evolution à court terme :

Elle est favorable dans la majorité des cas. La guérison s'installe après quelques semaines d'évolution et est généralement complète après 4 à 5 mois [32].

1-1- Evolution des mouvements choréiques :

Sous l'effet du traitement, ils diminuent rapidement pour se cantonner dans une région du corps, surtout au niveau des extrémités, ils se réduisent en suite en de fins mouvements qui persistent longtemps pour disparaître [26].

Dans notre série, l'amélioration des mouvements choréiques est observée au cours des 2 premières semaines, ce qui concorde avec les résultats de certains auteurs [18, 26, 29, 30].

La durée moyenne du séjour de nos malades était de 10 jours, avec un écart de 4 à 18 jours.

La durée moyenne d'hospitalisation dans d'autres séries est représentée dans le tableau n° XIII.

Tableau n° XIII: Durée moyenne du séjour des malades.

Séries	Durée moyenne du séjour
Fardan (29)	17,74j
Casablanca	
El Idrani (36)	15 j
Marrakech	
Mahboub (26)	13,8j
Casablanca	
Mazar (16)	14,32j
Rabat	
Metayer (24)	20,80 j
Nouvelle Calédonie	
Notre étude	10 j

6 cas de notre série, ont vu disparaître complètement les mouvements choréiques entre la première semaine et le premier mois du traitement, concordant avec les données de plusieurs auteurs [16, 24, 26, 29, 30].

On peut conclure que l'évolution immédiate de la chorée de Sydenham est favorable dans la majorité des cas, mais on ne peut se prononcer sur une guérison définitive, vue l'évolution incertaine qui peut être émaillée par la possibilité d'une atteinte cardiaque ou d'une ou plusieurs rechutes.

1-2-Les troubles neuropsychiques :

En général, l'hypotonie met environ une semaine pour disparaître sous l'effet du traitement. Alors que les troubles psychiques nécessitent plus de temps pour disparaître, et parfois une certaine instabilité psychique et des troubles caractériels légers peuvent persister longtemps [26].

2- L'évolution à moyen et à long terme :

2-1- Evolution favorable :

La guérison est définie par l'absence de survenue des rechutes, d'atteinte cardiaque persistante, ou de troubles psychiques résiduels, après la résorption de la crise initiale de la chorée. En général, ces risques persistent pendant longtemps et on ne saurait donner avec précision un délai au bout duquel la guérison est assurée, car certaines rechutes peuvent survenir même à l'âge adulte ou au-delà.

Dans notre série, l'évolution favorable a été rencontrée chez 4 malades sur un délai de 1 à 2 ans.

Mahboub [26] et El Idrani [36], ont noté une évolution favorable chez 36,58% et 37,9% des cas, respectivement, sur un délai de 1 à 8 ans.

2-2- L'atteinte cardiaque :

Le vrai danger de la maladie réside dans la survenue d'une cardite, mais sa fréquence demeure inférieure à celle rencontrée dans le RAA. L'atteinte cardiaque risque d'apparaître à chaque rechute, comme elle peut survenir en dehors d'une rechute choréique.

Cette cardite peut guérir et disparaître complètement si un traitement adéquat à base de corticothérapie a été instauré précocement.

Mahboub [26] a trouvé 19 cas d'atteintes cardiaques, ce qui correspond à 38% des cas (plus du 1/3 des cas), dont 16 au cours de la crise initiale, et 3 au cours d'une rechute survenue dans un délai de 1 à 5 ans, et malgré le traitement, 6 atteintes cardiaques ont persisté, dont 5

sont restées stables et un cas de rétrécissement mitral s'est aggravé et a été opéré (commissurotomie).

2-3- Les rechutes :

Elles peuvent survenir à n'importe quel moment de l'évolution après la première crise.

L'évolution était marquée par des récidives chez deux malades de notre série.

Mazar [16] a observé des rechutes chez 25 patients (29,06%), qui étaient secondaires à l'arrêt volontaire et au suivi irrégulier de la prophylaxie anti-rhumatismale.

Gham [4] et kulkarni [19] ont observé des récidives chez 20% et 22% de leurs malades respectivement. Tandis que Cardoso [100] et Korn-Lubetzki [79] rapportèrent un taux plus élevé des récidives chez plus de 50% des cas, malgré l'utilisation régulière de la prophylaxie secondaire.

2-4- Evolution chronique :

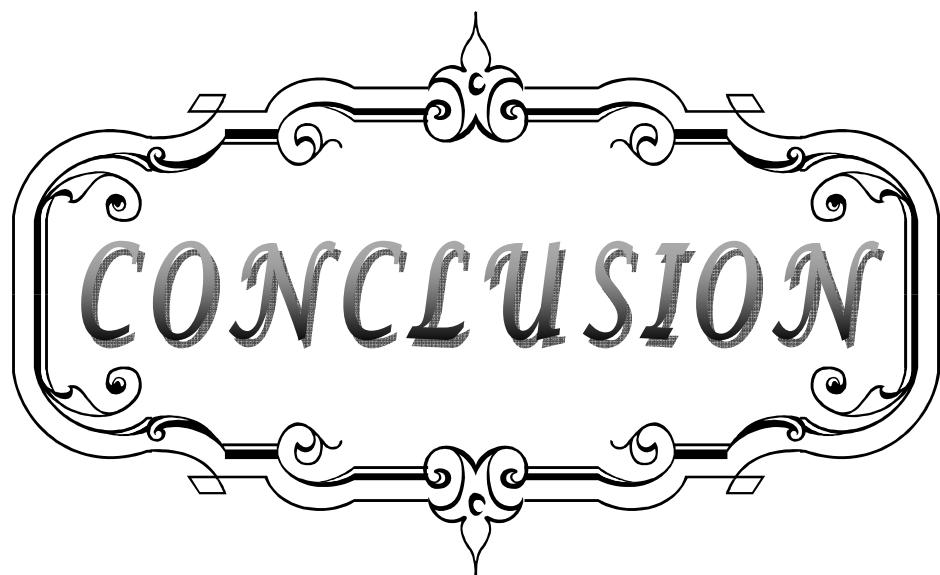
Malgré aussi bien le traitement neuroleptique et prophylactique anti-streptococcique, l'évolution était marquée par le passage à la chronicité chez 2 malades de Mazar [16] et de Gham [4].

Tandis que Nausieda cité par Delwaide [32], a trouvé dans une étude avec un suivi à long terme la persistance des mouvements choréiformes séquellaires discrets et non invalidants dans près de la moitié des cas.

2-5- Les troubles résiduels :

Ils sont composés de troubles psychiques, qui sont faits essentiellement de troubles de comportement et ou du caractère, alors que les psychoses chroniques post choréiques sont rarement observées. Quelques patients peuvent garder une maladresse chronique, comme ils peuvent avoir des difficultés scolaires.

Mahboub [26] a rapporté dans son étude 17 cas ayant des troubles de comportement (41,46%), 9,76% des cas avec une maladresse chronique, et 23 malades, soit 56,1% des cas avec une chute du rendement scolaire.



CONCLUSION

La chorée de Sydenham est une affection post streptococcique, qui représente la principale cause de chorée aigue de l'enfant dans le monde.

Bien que moins fréquente qu'autre fois, se voit encore dans notre pays et constitue toujours un important problème de santé qui a besoin de plus efforts médicaux réels.

Sa physiopathologie reste encore discutée. La principale hypothèse est celle d'une auto-immunité post-infectieuse par mimétisme moléculaire pathogène/ hôte chez des patients présentant une prédisposition génétique.

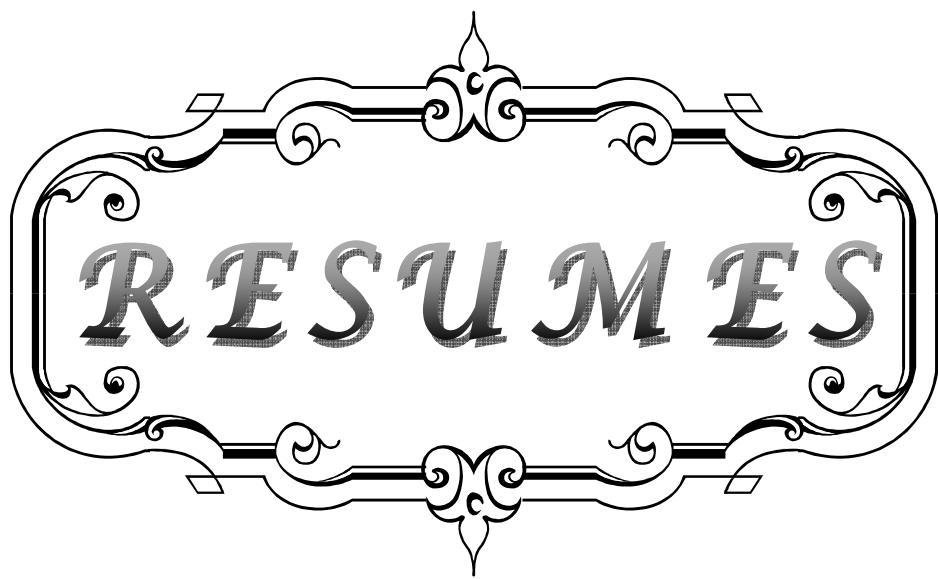
Le tableau clinique commun de cette affection est caractérisé par la constatation de mouvements anormaux involontaires, associés à des troubles psychiques et à une hypotonie musculaire.

Le diagnostic est principalement clinique, puisque la positivité de la sérologie (ASLO) et le syndrome inflammatoire biologique sont inconstants à la phase aigue de la chorée. De même, l'imagerie cérébrale est généralement non contributive au diagnostic car souvent normale ou mettant en évidence des lésions non spécifiques.

Le protocole thérapeutique n'est pas codifié, en particulier le traitement symptomatique. Mais en général, la prise en charge de cette maladie repose essentiellement sur un traitement de l'infection sous jacente à base d'antibiothérapie, afin de stériliser les foyers streptococciques, une antibioprophylaxie pour éviter les récidives, et un traitement symptomatique de la maladie.

L'évolution est émaillée par la possibilité de rechutes, d'atteinte cardiaque et de troubles psychiques résiduels qui sont à l'origine de perturbations dans la vie familiale et sociale.

Seule une prophylaxie primaire par le traitement systématique des infections streptococciques permettra une réduction de son incidence et de ses conséquences.



Résumé

La chorée de Sydenham est une affection post streptococcique. Elle représente chez l'enfant la forme la plus commune des chorées acquises. Elle est devenue rare dans les pays développés mais se voit encore dans les pays en voie de développement.

Afin de dégager ses particularités épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives, nous avons réalisé cette étude rétrospective portant sur 7 cas, colligés au service de Pédiatrie A du CHU Mohamed VI de Marrakech, entre janvier 2009 et décembre 2011.

La fréquence annuelle était de 2,33 cas par an. Les filles étaient plus touchées que les garçons avec un sex-ratio de 1,33. L'âge des malades varie entre 6 et 12 ans, avec un âge moyen de 9 ans. 6 malades avaient des antécédents d'angines à répétition, avec la notion d'angine dans le mois précédent la chorée chez 4 enfants. Le début était insidieux dans 85,7% des cas, et brutal chez un enfant. Les troubles psychiques étaient observés chez un enfant et l'hypotonie chez 57,14% des cas. Les reflexes ostéotendineux étaient vifs chez deux malades. Un seul malade avait une cardite rhumatismale confirmée par l'échocardiographie. La chorée était généralisée chez 5 malades et unilatérale chez deux. Tous nos malades ont eu un traitement symptomatique par l'halopéridol. Notre sixième malade ayant une chorée de Sydenham avec une cardite rhumatismale, a reçu une antibioprophylaxie, tous les 21 jours et une corticothérapie. L'évolution était favorable dans la majorité des cas, cependant deux malades ont eu une récidive.

La chorée de Sydenham s'observe encore dans notre contexte, son pronostic n'est pas toujours favorable et seule une prophylaxie primaire permettra une réduction de son incidence et de ses conséquences.

Summary

Sydenham's chorea is a post streptococcal infection, it represents the most common form of acquired chorea in childhood. It has become rare in developed countries, however, it's still seen in developing countries.

In order to draw the characters, epidemiological, clinical, diagnostic, treatment and outcome of this disease, we achieved this retrospective study including 7 cases, at the department of Pediatric A of Mohammed VI University Hospital Complex of Marrakech from January 2009 to December 2011

The yearly incidence was 2, 33 cases/year. Girls were more affected than boys with a sex ratio of 1,33. The age of patients ranged from 6 to 12 years, with a mean age of 9 years old. 6 patients had a history of recurrent pharyngitis, and 4 had a history of throat infection during the month before chorea. The onset of symptoms was insidious in 85,7% of cases, and acute in one children. Psychological disorders were noted in one patient and hypotonia in 57,14% of cases. The tendon reflexes were sharp in two patients. Only one patient had a rheumatic carditis confirmed by echocardiography. Chorea was generalized in 5 patients and unilateral in 2. All patients were given Haloperidol. Our sixth patient with Sydenham's chorea with rheumatic heart disease received antibiotic prophylaxis every 21 days and corticosteroid. The outcome was favorable in most cases, however two patients had a recurrence.

Sydenham's chorea is still observed in our context. Its prognosis is not always favorable and only primary prophylaxis allow for a reduction of its impact and its consequences.

ملخص

رقاص سيدنهاام هو مرض ينتج بعد تعفنات المكورات العقدية ، وهو يمثل النموذج الأكثر شيوعا للرقاص المكتسب لدى الطفل. لقد أصبح هذا المرض نادرا في البلدان المتقدمة ولكنه لا يزال موجودا في البلدان النامية.

من أجل دراسة المظاهر الوبائية، السريرية، العلاجية، و التطورية لهذا الداء، أجرينا هذه الدراسة الاستعادية التي تخص سبع حالات سجلت بمصلحة طب الأطفال أ ، بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكنش، بين يناير 2009 و دجنبر 2011

كان معدل الحالات 2.33 حالة في السنة، وتمثل الفتيات الشريحة الأكثر عرضة للإصابة بالمرض بنسبة أنثوية تعادل 1.33. يتراوح سن المرضى بين 6 و 12 سنة، مع معدل سنى قدره 9 سنوات. كان لدى 6 مرضى تاريخ من التهاب اللوزتين المتكرر، كما كان لدى 4 أطفال التهاب اللوزتين في الأشهر التي سبقت المرض. كانت البداية حادة وتدريجية عند 85.7%، و فجائية عند مريض واحد. وقد لوحظت الإضطرابات النفسية عند طفل واحد، و نقص في الثوثر لدى 57.14% من الحالات. و ثم العثور على تغيرات في الإرتكاسات العظمية الطنبوبية عند مريضين. و عثر على الإصابة القلبية عند مريض واحد فقط، الشئ الذي أكدت فحص صدى القلب. إنسم المرض بشموليته بالنسبة لخمسة مرضى، كما كان أحدي الجانب عند مريضين. حصل جميع مرضانا على دواء عرضي معتمدا على هالوبيريدول. أما مريضنا السادس الذي كان لديه مرض القلب الروماتيزمي إلى جانب رقاص سيدنهاام، فتلقى كذلك العلاج الوقائي بالمضادات الحيوية كل 21 يوما إضافة إلى الكورتيزون. كان التطور المرضي مرضيا في معظم الحالات، لكنه إنسم بإنتكاسات عند طفلين.

من خلال هذا البحث لاحظنا أن رقاص سيدنهاام لا زال منتشرًا في محيطنا. أما لتطور المرض فهو ليس دائمًا مرضيا. وتبقي الوقاية الأولية هي الضمان للحد من ظهور المرض وإجتناب مخاطره.

BIBLIOGRAPHIE

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 DJ, 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. **Hallett JJ, Kiessling LS.**
Neuroimmunology of tics and other childhood hyperkinesias.
Neurol Clin. 1997;15(2):333–44.
 6. **Singer HS, Loiselle CR, Lee O, Garvey MA, Grus FH.**
Anti–basal ganglia antibody abnormalities in Sydenham chorea.
J Neuroimmunol 2003;136:154–61.
 7. **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.
 8. **CARDOSO F.**
Sydenham's chorea.
Handb Clin Neurol. 2011;100:221–9.
 9. **Church AJ, Cardoso F, Dale RC, Lees AJ, Thompson EJ, Giovannoni G.**
Anti–basal ganglia antibodies in acute and persistent Sydenham's chorea.
Neurology. 2002;23;59(2):227–31.
 10. **Kirvan CA, Swedo SE, Kurahara D, Cunningham MW.**
Streptococcal mimicry and antibody-mediated cell signaling in the pathogenesis of Sydenham's chorea.
Autoimmunity 2006;39(1):21–9.
-

11. **Murphy T, Goodman W.**
Genetics of childhood disorders: XXXIV. Autoimmune disorders, part7:D8/17reactivity as an immunological marker of susceptibility to neuropsychiatric disorders.
J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2002;41(1):98–100.
 12. **Church AJ, Dale RC, Cardoso F, Candler PM, Chapman MD, Allen ML et al.**
CSF and serum immune parameters in Sydenham's chorea: Evidence of an autoimmune syndrome.
J Neuroimmunol. 2003;136(1–2):149–53.
 13. **Brousse V, Bahi-Buisson N., Lucet V., Deloche A., Abadie V.**
Chorée aigue post-streptococcique : une étrange réaction après chirurgie d'une insuffisance mitrale rhumatismale.
Elsevier Masson SAS. *Arch Pédiatr* ; 2009;16:1124–8.
 14. **Emery ES, Vieco PT.**
Sydenham's chorea: Magnetic resonance imaging reveals permanent basal ganglia injury.
Neurology;1997;48(2):531–3.
 15. **Swedo SE, Leonard HL, Kiessling LS.**
Speculations on antineuronal antibody-mediated, Neuropsychiatric disorders of childhood. *Pediatrics* 1994; 93(2):323–6.
 16. **Mazar. A.**
Chorée de Sydenham à l'hôpital d'enfants de Rabat- CHU Ibn Sina (à propos de 86 cas).
Thèse Doctorat Médecine, Rabat ; 1999, n° 209, 110 pages.
 17. **Klawans HL, Brandabur MM.**
Chorea in childhood.
Pediatr Ann. 1993;22(1):41–6.
 18. **Durif F, Krystkowiak P.**
Chorée et ballisme : un continuum ?
Rev Neurol 2007 ;163:4,496–503.
 19. **Kulkarni ML, Anees S.**
Sydenham's chorea.
Indian Pediatr. 1996;33(2):112–5.
 20. **Kılıç A, Ünüvar E, Tatlı B, Gökcé M, Omeroğlu RE, Oğuz F, et al.**
Neurologic and cardiac findings in children with Sydenham chorea.
Pediatr Neurol 2007;36(3):159–64.
-

21. **Panamonta M, Chaikitpinyo A, Kaplan EL., Pantongwiriyakul A, Tassniyom S, Sutra. S.**
The relationship of carditis to the initial attack of Sydenham's chorea.
Int J Cardiol. 2004 ;94(2-3):241-8.
 22. **Tumas V, Caldas CT, Santos AC, Nobre A, Fernandes RM.**
Sydenham's chorea: Clinical observations from a Brazilian movement disorder clinic.
Parkinsonism Relat Disord. 2007 ;13(5):276-83.
 23. **Demiroren K, Yavuz H, Cam L, Oran B, Karaaslan S, Demiroren S.**
Sydenham's chorea: a clinical follow-up of 65 patients.
J Child Neurol. 2007;22(5):550-4.
 24. **Metayer C.**
Chorée de Sydenham à propos de 23 cas pédiatriques observés en nouvelle Calédonie.
Thèse Doctorat Médecine, Nouvelle calédonie; 1991, n° 20.
 25. **Weiner SG, Normandin PA.**
Sydenham Chorea a case report and review of the literature.
Pediatr Emerg Care. 2007 ;23(1):20-4.
 26. **Mahboub A.**
Chorée de Sydenham : Aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs (à propos de 50 cas).
Thèse Doctorat Médecine, Casablanca ; 1990, n° 76, 111 pages.
 27. **Ridel KR, Lipps TD, Gilbert DL.**
The prevalence of neuropsychiatric disorders in Sydenham's chorea.
Pediatr Neurol. 2010;42:243-8.
 28. **Al Eissa.**
Sydenham's chorea: a new look at an old disease.
Br J Clin Pract 1993;47:14-6.
 29. **Fardan B.**
Contribution à l'étude de la chorée de Sydenham.
Thèse Doctorat Médecine, Casablanca, 1986, n°35.
 30. **Habzi A, Slaoui B, Aboussaad A, Chami R, SouhailF , Zrikem K, et al.**
La chorée rhumatismale chez l'enfant à propos de 54 cas.
Société d'édition de l'association d'enseignement médical des Hôpitaux de Paris, 1996.
-

- 31. Mayer M.**
Mouvements anormaux de l'enfant : formes cliniques, diagnostic, traitement.
EMC Pédiatrie – Maladies infectieuses. 1992 ; 4-093-E-10
- 32. Delwaide P J, Gonce M.**
Chorée et ballisme.
EMC Neurologie, 1995 ;17-010-B-10.
- 33. Vingerhoets F, Russmann H, Carruzzo A, Combremont P, Ghika J.**
Mouvements anormaux (dystonie, athétose, chorée, ballisme).
EMC Neurologie ; 2004 ;17-007-B-10.
- 34. Roubertie A, Thobois S, Saint Martin A, Billette de Villemeur T, Douummar D.**
Mouvements anormaux de l'enfant.
Arch Pédiatr 2006;13:798–800.
- 35. Cardoso F, Eduardo C, Silva A. P, Mota C C.**
Chorea in fifty consecutive patients with rheumatic fever.
Mov Disord. 1997;12(5):701–3.
- 36. El Idrani F.**
La chorée de Sydenham en milieu pédiatrique à l'hôpital Avenzoar de Marrakech.
Thèse Doctorat Médecine, Rabat ; 1985, n° 170.
- 37. Asbahr FR, Negrão AB, Gentil V, Zanetta DM, da Paz JA, Marques-Dias MJ, et al.**
Obsessive-compulsive and related symptoms in children and adolescents with rheumatic fever with and without chorea: a prospective 6-month study.
Am J Psychiatry. 1998;155(8):1122–4.
- 38. Moore DP.**
Neuropsychiatric aspects of Sydenham's chorea: A comprehensive review.
J Clin Psychiatry 1996;57(9):407–14.
- 39. Swedo SE, Leonard HL, Schapiro MB, Casey BJ, Mannheim GB, Lenane MC, Rettew DC.**
Sydenham's chorea: Physical and psychological symptoms of Saint Vitus dance.
Pediatrics. 1993;91(4):706–13.
- 40. Swedo SE.**
Sydenham's chorea. A model for childhood autoimmune neuropsychiatric disorders.
JAMA. 1994 ;14;272(22):1788–91.

41. **Faustino PC, Terreri MT, da Rocha AJ, Zappitelli MC, Lederman HM, Hilário MO.**
Clinical, laboratory, psychiatric and magnetic resonance findings in patients with Sydenham chorea.
Neuroradiology. 2003;45(7):456–62.
42. **Eshel G, Lahat E, Azizi E, Gross B, Aladjem M.**
Chorea as a manifestation of rheumatic fever. A 30 year survey (1960–1990).
Eur J Pediatr 1993;152(8):645–6.
43. **Maia DP, Teixeira AL Jr, Quintão Cunningham MC, Cardoso F.**
Obsessive compulsive behavior, hyperactivity and attention deficit disorder in Sydenham chorea.
Neurology. 2005 ;64(10):1799–801.
44. **Mercadante MT, Busatto GF, Lombroso PJ, Prado L, Rosário-Campos MC, do Valle R et al.**
The psychiatric symptoms of rheumatic fever.
Am J Psychiatry. 2000 ;157(12):2036–8.
45. **Hounie AG, Pauls DL, do Rosario-Campos MC, Mercadante MT, Diniz JB, De Mathis MA et al.**
Obsessive-compulsive spectrum disorders and rheumatic fever: a family study.
Biol Psychiatry. 2007 ;61(3):266–72.
46. **Allan WC.**
Acute hemichorea in a 14-year-old boy.
Semin Pediatr Neurol 1996;3(3):164–9.
47. **Sudhindra BK.**
Rheumatic chorea.
Indian Pediatr 1996;33(1):47–9.
48. **Zomorodi A, Wald ER.**
Sydenham's chorea in western Pennsylvania.
Pediatrics 2006;117(4):e675–9.
49. **Díaz-Grez F, Lay-Són L, del Barrio-Guerrero E, Vidal-González P.**
Sydenham's chorea: A clinical analysis of 55 patients with a prolonged follow-up.
Rev Neurol 2004;39:810–5.

- 50. Mittleman BB.**
Cytokine networks in Sydenham's chorea and PANDAS.
Adv Exp Med Biol. 1997;418:933–5.
- 51. Teixeira AL Jr, Maia DP, Cardoso F.**
UFMG Sydenham's chorea rating scale (USCRS): Reliability and consistency.
Move Disord 2005;20:585–91.
Rheumatic chorea: Relationship to systemic manifestations and response to corticosteroids.
- 52. Walker AR, Tani LY, Thompson JA, Firth SD, Veasy LG, Bale JF Jr.**
Rheumatic chorea: Relationship to systemic manifestations and response to corticosteroids.
J Pediatr 2007;151(6):679–83.
- 53. Araujo AP, Padua PA, Maia Filho HS.**
Management of rheumatic chorea: An observational study.
Arq Neuropsiquiatr 2002;60:231–3.
- 54. Elevli M, Celebi A, Tombu IT, Gokalp AS.**
Cardiac involvement in Sydenham's chorea: Clinical and Doppler echocardiographic findings.
Acta Paediatr. 1999;88(10):1074–7.
- 55. Carapetis JR, Currie BJ.**
Rheumatic chorea in northern Australia: A clinical and epidemiological study.
Arch Dis Child 1999;80(4):353–8.
- 56. Davutoglu V, Kilinc M, Dincka IH, Soydinc S, Sezen Y.**
Sydenham's chorea, Clinical characteristics of nine patients.
Int J Cardiol 2004;96(3):483–4.
- 57. Gledhill RF, Thompson PD.**
Standard neurodiagnostic tests in Sydenham's chorea.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 1990;53(6):534–5.
- 58. Gilroy J.**
Basic Neurology. 3rd ed. New York: McGraw Hill; 2000.
- 59. Haslam RHA.**
Chorea. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds.
Nelson Textbook of Pediatrics. 16th ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 2000:1840–1.

60. **Cardoso F.**
Infectious and transmissible movement disorders. In Jankovic J, Tolosa E, eds. Parkinson's Disease and Movement Disorders. 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998:945–65.
61. **Paulson GW, Reidre CR.**
Movement disorder in childhood. In Watts RL, Koller WC. Movement Disorders: Neurologic Principles and Practice. New York: McGraw-Hill; 1997:661–72.
62. **Abraham S, O'Gorman M, Shulman ST.**
Anti-nuclear antibodies in Sydenham's chorea.
Adv Exp Med Biol. 1997;418:153–6.
63. **Figueroa F, Berrios X, Gutierrez M, Carrión F, Goycolea JP, Riedel I, et al.**
Anticardiolipin antibodies in acute rheumatic fever.
J Rheumatol. 1992;19(8):1175–80.
64. **Ozer S, Hallioglu O, Ozkutlu S, Celiker A, Alehan D, Karagoz T.**
Childhood acute rheumatic fever in Ankara, Turkey.
Turk J Pediatr 2005;47:120–4.
65. **Echchoura A.**
Le rhumatisme articulaire aigue au service de pédiatrie de l'hôpital Mohamed V d'El Jadida.
Thèse Doctorat Médecine Casablanca. 1997, n° 297.
66. **El Mahmoudi A.**
Epidémiologie des cardiopathies rhumatismales et acquises à l'hôpital d'enfant de Rabat. CHU Ibn Sina à propos de 304 cas.
Thèse Doctorat Médecine, Rabat. 1999, n°41.
67. **Korn-Lubetzki I, Brand A.**
Sydenham's chorea in Jerusalem: Still present.
Isr Med Assoc J. 2004;6(8):460–2.
68. **Giedd JN, Rapoport JL, Kruesi MJ, Parker C, Schapiro MB, Allen AJ et al.**
Sydenham's chorea: Magnetic resonance imaging of the basal ganglia.
Neurology. 1995 ;45(12):2199–202.

69. **Margari L, Ventura P, Portoghesi C, Presicci A, Buttiglione M, Cuonzo F.**
Brain magnetic resonance spectroscopy in Sydenham's chorea and ADHD.
Pediatr Neurol. 2006;34(6):467–73.
70. **Traill Z, Pike M, Byrne J.**
Sydenham's chorea: a case showing reversible striatal abnormalities on CT and MRI.
Dev Med Child Neurol. 1995 ;37(3):270–3.
71. **Levéque C, Minvielle F, Sarrazin L, Soulie D, Friant LE, Cordolani YS.**
Quel est votre diagnostic ?
J Neoradiol. 1997 ;24:97.
72. **Alkan A, Kutlu R, Kocak G, Sigirci A, Emul M, Dogan S et al.**
Brain MR spectroscopy in children with a history of rheumatic fever with a special emphasis on neuropsychiatric complications.
Eur J Radiol 2004;49(3):224–8.
73. **Kabakus N, Balci TA, Kurt A, Kurt AN.**
Cerebral blood flow abnormalities in children with Sydenham's chorea: A SPECT study.
Indian Pediatr 2006;43(3):241–6.
74. **Moreau C, Devos D, Delmaire C, Gervais C, Defebvre L, Destee A.**
Progressive MRI abnormalities in late recurrence of Sydenham's chorea.
J Neurol 2005;252(11):1341–4.
75. **Heye N, Jergas M, Hotzinger H, Farahati J, Pohlau D, Przuntek H.**
Sydenham chorea: Clinical, EEG, MRI and SPECT findings in the early stage of the disease.
J Neurol 1993;240(2):121–3.
76. **Ikuta N, Hirata M, Sasabe F, Negoro K, Morimatsu M.**
High-signal basal gangliaon T1-weighted images in a patient with Sydenham's chorea.
Neuroradiology 1998;40(10):659–61.
77. **Robertson WC Jr, Smith CD.**
Sydenham's chorea in the age of MRI: A case report and review.
Pediatr Neurol 2002;27(1):65–7.
78. **Aminoff MS.**
Electrodiagnosis in Clinical Neurology.
3rd ed. New York: Churchill Livingstone; 1992.

- 79. Korn-Lubetzki I, Brand A, Steiner I.**
Recurrence of Sydenham chorea: Implications for pathogenesis.
Arch Neurol 2004;61(8):1261–4.
- 80. Jankovic J.**
Diagnostic and classification of tics and tourette syndrome.
Adv Neurol. 1992; 58:7–14.
- 81. Barsottini OG, Ferraz HB, Seviliano MM, Barbieri A.**
Brain SPECT imaging in Sydenham's chorea.
Braz J Med Biol Res. 2002 ;35(4):431–6.
- 82. Citak EC, Güçüyener K, Karabacak NI, Serdaroglu A, Okuyaz C, Aydin K.**
Functional brain imaging in Sydenham's chorea and streptococcal tic disorders.
J Child Neurol. 2004;19(5):387–90.
- 83. Turpin JC.**
Les chorées de Huntington chez l'enfant.
Arch Fr Pédiatr. 1993;50(2):119–22.
- 84. Hachimi J, Sbihi K, Mikou N, Khalifa H.**
La chorée de Sydenham à propos de 71 cas.
Rev Maghrébine Pédiatr 1993;3:113–4.
- 85. Gebremariam A.**
Sydenham's chorea: Risk factors and the role of prophylactic benzathine penicillin G in preventing recurrence.
AnnTrop Paediatr 1999;19 (2):161–5.
- 86. Rheumatic fever and rheumatic heart disease.**
World Health Organ Tech Rep Ser.
2004; 923: 1–122.
- 87. Miyakawa M, Ohkubo O, Fuchigami T, Fujita Y, Moriuchi R, Hiyoshi K, et al.**
Effectiveness of haloperidol in the treatment of chorea minor.
No To Hattatsu. 1995;27(3):191–6.
- 88. Cardoso F.**
Chorea: Non genetic causes.
Curr Opin Neurol 2004;17(4):433–6.
-

89. **Ronchezel MV, Hilario MO, Forleo LH, Len CA, Terreri MT, Vilanova LC et al.**
The use of haloperidol and valproate in children with Sydenham chorea.
Indian Pediatr. 1998;35(12):1215–8.
90. **Daoud AS, Zaki M, Shakir R, al-Saleh Q.**
Effectiveness of sodium valproate in the treatment of Sydenham's chorea.
Neurology. 1990;40(7):1140–1.
91. **Sabui TK, Pant P.**
Sodium valproate in the treatment of Sydenham's chorea.
Indian J Pediatr. 2010;77(6):703.
92. **Peña J, Mora E, Cardozo J, Molina O, Montiel C.**
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.
Arq Neuropsiquiatr. 2002;60(2-B):374–7.
93. **Genel F, Arslanoglu S, Uran N, Saylan B.**
Sydenham's chorea: clinical findings and comparison of the efficacies of sodium valproate and carbamazepine regimens.
Brain Dev. 2002;24(2):73–6.
94. **Barash J, Margalith D, Matitiau A.**
Corticosteroid treatment in patients with Sydenham's chorea.
Pediatr Neurol 2005;32(3):205–7.
95. **Garvey MA, Snider LA, Leitman SF, Werden R, Swedo SE.**
Treatment of Sydenham's chorea with intravenous immunoglobulin, plasma exchange, or prednisone.
J Child Neurol 2005;20(5):424–9.
96. **Teixeira Jr AL, Maia DP, Cardoso F.**
Treatment of acute Sydenham's chorea with methyl-prednisolone pulse-therapy.
Parkinsonism Relat Disord. 2005;11(5):327–30.
97. **Cardoso F, Maia D, Cunningham MC, Valençá G.**
Treatment of Sydenham chorea with corticosteroids.
Mov Disord. 2003;18(11):1374–7.

- 98. Walker KG, Wilmshurst JM.**
An update on the treatment of Sydenham's chorea: the evidence for established and evolving interventions.
Ther Adv Neurol Disord. 2010 ;3(5):301–9.
- 99. Van Immerzeel TD, van Gilst RM, Hartwig NG.**
Beneficial use of immunoglobulins in the treatment of Sydenham's chorea.
Eur J Pediatr. 2010; 169(9): 1151–4.
- 100. Cardoso F, Vargas AP, Oliveira LD, Guerra AA, Amaral SV.**
Persistent Sydenham's chorea.
Mov Disord. 1999 ;14(5):805–7.

قسم الطبيب

اَقِسِّمْ بِاللَّهِ الْعَظِيْمِ

اَنْ أَرَاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونَ حِيَاةَ اِلْاِنْسَانَ فِي كَافَّةِ اَدْوَارِهَا فِي كُلِّ الظَّرُوفِ وَالْاحْوَالِ بَادِلاً وَسْعِيْ فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنْ
الْهَلَاكِ وَالْمَرْضِ وَالْآلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتَرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتَمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بَادِلاً رِعَايَتِي الطَّبِيَّةِ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالْطَّالِحِ،
وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِ.

وَأَنْ أَثَابَرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أَسَخِرَهُ لِنَفْعِ اِلْاِنْسَانِ .. لَا لَأَذَاهُ.

وَأَنْ أُوقَرَ مِنْ عَلَمَنِي، وَأُعْلَمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخَا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيَّةِ
مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبَرِّ وَالتَّقْوِيَّةِ.

وَأَنْ تَكُونَ حِيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَّتِي ، نَقِيَّةً مِمَّا يُشَيِّنُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ
وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ





جامعة القاضي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 86

سنة 2012

مرض الرقاص بعد تعفنات المكورات العقدية بمستشفى الطفل - المستشفى الجامعي بمراكش

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم ... / ... / 2012

السيدة : إلهام جلاب

المزدادة في 18 مارس 1986 بمراكش

لنيل شهادة الدكتورة في الطب

الكلمات الأساسية :

رقاص سينهالا عند الأطفال - المظاهر الوبائية - السريرية - العلاجية - و التطورية للمرض

اللجنة

الرئيس

السيد م. صبيحي

أستاذ في طب الأطفال

المشرف

السيد م. بوسكراوي

أستاذ في طب الأطفال

الحاكم



الستة إ. أيت الصاب

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيد م. بوروس

أستاذ مبرز في طب الأطفال

السيد م. الحطاوي

أستاذ مبرز في أمراض القلب