

Une chorée tiqueuse

Bally Julien F.

Service de Neurologie, Hôpitaux Universitaires de Genève, Suisse

Un patient de 41 ans est suivi par un neurologue depuis de nombreuses années pour une probable chorée de Huntington, sans confirmation génétique, la maladie étant évoquée puisque tant la mère que le grand-père maternel sont décédés des suites de cette maladie. Les premiers symptômes neurologiques se sont révélés à l'âge de 32 ans, sous la forme de troubles de l'équilibre et de maladresse; un trouble anxio-dépressif était déjà présent auparavant, mais aucune notion de tics ne ressort à l'anamnèse ni à l'anamnèse familiale. Un bilan neuropsychologique effectué à l'âge de 32 ans confirmait déjà des troubles modérés de la mémoire antérograde et légers des fonctions exécutives, troubles qui sont respectivement devenus sévères et modérés à l'âge de 40 ans lors de l'examen neuropsychologique de comparaison.

Il est hospitalisé en raison de difficultés sociales de maintien à domicile alors qu'il est déjà sous curatelle. Son traitement à l'admission consiste en halopéridol (Haldol) 2mg/j et tiapridum (Tiapridal) 100mg/j. La génétique effectuée pendant l'hospitalisation confirme le diagnostic avec 48 répétitions du triplet CAG sur un allèle, ce qui correspond à une mutation à pénétrance complète [1].

Le patient est collaborant, peu nosognosique et a de la peine à nous fournir une anamnèse informative en raison des troubles cognitifs précités. Il est cachectique, présente une chorée classique comme on peut voir en cas de maladie de Huntington, surtout axiale avec un balancement hasardeux, presque une titubation, en position debout (cf. vidéo).

Suite à nos consultations le traitement est modifié à plusieurs reprises: tout d'abord un essai infructueux de monothérapie en sevrant progressivement l'halopéridol et en montant le tiapridum jusqu'à 600mg/j, puis une reprise progressive de l'halopéridol jusqu'à 2mg/j en 3 prises tout en diminuant parallèlement le tiapridum jusqu'à l'arrêt total, avec introduction progressive en 1 mois de tétrabénazine (Xénazine) de 25mg/j jusqu'à finalement 150mg/j. Depuis l'introduction de ce dernier médicament, le tableau clinique choréique se stabilise.

Un symptôme particulier est noté chez ce patient sous la forme de vocalisations explosives (tel un grognement agressif). Celles-ci sont apparues lors des modifications thérapeutiques de tiapridum et d'halopéridol, puis finalement résolues une fois que la tétrabénazine a atteint une dose efficace, ce qui a également permis une amélioration substantielle de la chorée. Il n'a pas été possible de filmer

ces vocalisations puisqu'à chaque tentative le patient les réprimait, mais elles réapparaissaient particulièrement quand les médecins sortaient de la chambre. Le patient a refusé la pose d'une caméra permanente. Il ne décrivait pas de sensations prémonitoires à ces vocalisations. Celles-ci faisaient évoquer des tics de par leur caractère stéréotypé et la capacité du patient à les supprimer, avec un effet rebond à la sortie de la chambre.

Question 1

Le patient souffre-t-il:

- A. D'une maladie de Huntington et d'un syndrome de Gilles de la Tourette?
- B. D'une maladie de Huntington et d'un syndrome tardif dû aux neuroleptiques, manifesté par des tics vocaux?
- C. D'une maladie de Huntington et d'un syndrome de sevrage des neuroleptiques, manifesté par des tics vocaux?
- D. D'une maladie de Huntington seulement?
- E. D'aucune des maladies mentionnées ci-dessus?

Commentaire

Par un principe d'unicité, on cherchera d'abord à attribuer tous les signes et symptômes à une seule entité; excluons donc l'hypothèse que ce patient ait hérité deux maladies de ses parents. Un syndrome tardif peut se manifester par des tics [2] et est en général efficacement traité par les inhibiteurs du transporteur vésiculaire 2 des monoamines (acronyme anglais: VMAT2), tel que la tétrabénazine [3]. Pareillement, un syndrome de sevrage des neuroleptiques peut se manifester par des tics [4]; son traitement repose habituellement sur la reprise du traitement neuroleptique [5, 6]. Puisque la plupart des troubles hyperkinétiques du mouvement, et notamment la chorée de Huntington, les dyskinésies tardives, et le tourettisme sont efficacement traités par les inhibiteurs du VMAT2 [3, 7], l'amélioration sous tétrabénazine ne nous permet pas de trancher absolument entre ces trois hypothèses (B, C et D).

Des tics ont cependant été décrits et font partie du spectre phénoménologique de la chorée de Huntington [8] – ou plutôt maladie de Huntington, puisque la chorée n'est pas obligatoire [1] - incluant des tics phoniques tels que les vocalisations présentées par notre patient. Le diagnostic différentiel de ces «tics» pouvant également être les classiques manifestations dysarthriques hyperkinétiques (ou

Correspondence:

Dr. méd. Julien F. Bally,
Service de Neurologie,
Hôpitaux Universitaires de
Genève, Rue Gabrielle-Perret-Gentil 4, CH-1211
Genève 14, julien.bally[at]hugge.ch

«chorée laryngée»), se manifestant par un discours explosif et des grognements. La persistance de la chorée holocorporelle mais sans aucune vocalisation lors de la visite médicale, les vocalisations ne survenant qu'à la sortie de la chambre, nous pousse tout de même à donner l'épithète de «tics phoniques» à ces vocalisations. Ces dernières étant apparues à la suite du sevrage (puis de la reprise) de l'halopéridol et du sevrage définitif du tiapridum, un syndrome de sevrage des neuroleptiques reste une hypothèse parfaitement plausible. N'en demeure pas moins qu'il est également possible que le patient souffre uniquement d'une maladie de Huntington, avec à la fois une chorée et des tics phoniques comme expression phénoménologique.

Les réponses les plus plausibles à ce stade: C et D.

Messages principaux

Les mouvements involontaires hyperkinétiques de la maladie de Huntington peuvent s'étendre à la région laryngée et produire diverses vocalisations, comme des grognements.

Des mouvements remplissant les critères de «tics», qu'ils soient moteurs ou phoniques, ont cependant aussi été décrits dans la maladie de Huntington.

Les tics, comme toutes les sortes de dyskinésies, peuvent survenir dans le cadre d'un syndrome tardif lié à la prise de neuroleptiques. Cependant le syndrome de sevrage de neuroleptiques peut également engendrer des tics et autres mouvements anormaux. Les neuroleptiques peuvent donc être incriminés tant lors de leur prise que lors de leur sevrage.

Supplementary material:

Vidéo, enregistrée et publiée avec l'accord du patient, disponible sur <https://sanp.ch/online-only-content/post/une-chorée-tiqueuse>

Références:

- 1 Testa CM, Jankovic J. Huntington disease: A quarter century of progress since the gene discovery. *J Neurol Sci.* 2019;396:52–68. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2018.09.022>. PubMed.
- 2 Aquino CCH, Lang AE. Tardive dyskinesia syndromes: current concepts. *Parkinsonism Relat Disord.* 2014;20(Suppl 1):S113–7. doi: [http://dx.doi.org/10.1016/S1353-8020\(13\)70028-2](http://dx.doi.org/10.1016/S1353-8020(13)70028-2). PubMed.
- 3 Niemann N, Jankovic J. Treatment of Tardive Dyskinesia: A General Overview with Focus on the Vesicular Monoamine Transporter 2 Inhibitors. *Drugs.* 2018;78(5):525–41. doi: <http://dx.doi.org/10.1007/s40265-018-0874-x>. PubMed.
- 4 Rowan AB, Malone RP. Tics with risperidone withdrawal. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 1997;36(2):162–3. doi: <http://dx.doi.org/10.1097/00004583-199702000-00005>. PubMed.
- 5 Cerovecki A, Musil R, Klimke A, Seemüller F, Haen E, Schennach R, et al. Withdrawal symptoms and rebound syndromes associated with switching and discontinuing atypical antipsychotics: theoretical background and practical recommendations. *CNS Drugs.* 2013;27(7):545–72. doi: <http://dx.doi.org/10.1007/s40263-013-0079-5>. PubMed.
- 6 Pugin D, Bally J, Horvath J, Pollak P, Gasche Y, Burkhard PR. Life-threatening neuroleptic withdrawal emergent syndrome resembling status dystonicus. *Parkinsonism Relat Disord.* 2017;35:96–7. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.parkreldis.2016.11.006>. PubMed.
- 7 Quezada J, Coffman KA. Current Approaches and New Developments in the Pharmacological Management of Tourette Syndrome. *CNS Drugs.* 2018;32(1):33–45. doi: <http://dx.doi.org/10.1007/s40263-017-0486-0>. PubMed.
- 8 Jankovic J, Ashizawa T. Tourettism associated with Huntington's disease. *Mov Disord.* 1995;10(1):103–5. doi: <http://dx.doi.org/10.1002/mds.870100116>. PubMed.