

## Une chorée sanglante

Boillat Céline, Bally Julien F.

Service de Neurologie, Hôpitaux Universitaires de Genève, Suisse

Madame V., 78 ans, est traitée depuis 6 mois par Xarelto 20 mg pour une thrombose de l'artère et de la veine splénique. Un syndrome des jambes sans repos est traité par du Lyrica 75 mg et du Rivotril 0.5 mg le soir. Elle consulte en urgence pour des mouvements anormaux des quatre membres depuis une semaine, en aggravation progressive.

A l'examen, la patiente présente des mouvements involontaires imprévisibles, prédominant symétriquement aux membres supérieurs, parfois intégrés dans ses mouvements volontaires (cf. vidéo). Phénoménologiquement ces mouvements correspondent à une chorée; les mouvements sont non distractibles. Le reste de l'examen neurologique est dans la norme.

L'anamnèse familiale est négative. On ne retrouve pas d'argument anamnestique en faveur de la prise de neuroleptiques ou neuroleptiques cachés. La patiente est hospitalisée pour effectuer le bilan étiologique de ces mouvements anormaux.

L'imagerie cérébrale exclut la présence d'une lésion ischémique récente; le dépistage du diabète ou d'une intolérance au glucose est négatif; l'hémoglobine est à 186g/l et l'hématocrite à 55,5%; en dehors d'une discrète leucocytose le reste de la formule sanguine est aligné; la TSH, la fonction rénale, les tests hépatiques sont dans la norme; le bilan immunologique complet, comprenant également l'immunofixation des protéines, les anticorps anti-phospholipides et anti-streptolysine, et la recherche d'auto-anticorps paranéoplasiques (incluant notamment le anti-CV2/CRMP5) est normal; la ponction lombaire ne montre pas de pléiocytose ni d'hyperprotéinorachie et il n'y a pas de synthèse intra-thécale d'immunoglobulines; au niveau toxicologique les dosages du mercure, du manganèse et du cuivre sont normaux, ainsi que la céruloplasmine. Sur le plan infectieux la protéine 14-3-3 et la sérologie VIH sont négatifs. Enfin, un PET-CT du corps entier ne met pas en évidence de néoplasie. L'EEG est dans la norme et l'IRM cérébrale également (notamment pas d'anomalies des ganglions de la base).

### Question 1

La patiente souffre-t-elle:

- A. D'une chorée de Huntington?
- B. D'une chorée auto-immune d'origine para-néoplasique?
- C. D'une chorée secondaire à la polyglobulie?
- D. D'une chorée d'origine médicamenteuse?

E. D'une chorée bénigne héréditaire?

### Commentaire

La normalité du bilan excepté la découverte d'une polyglobulie motive d'investiguer cette piste. La mutation du gène JAK2 est recherchée et revient positive, ce qui permet de poser le diagnostic de polycythemia rubra vera, ou maladie de Vaquez selon les critères de l'OMS (2016), avec un dosage de l'érythropoïétine bas. Cette pathologie, faisant partie du groupe des syndromes myéloprolifératifs, est associée à une augmentation du risque thromboembolique avec des événements artériels (accidents vasculaires cérébraux, infarctus du myocarde) et veineux (embolies pulmonaires et thromboses veineuses profondes) [1]. Les patients atteints présentent fréquemment des manifestations neurologiques à type de céphalées, vertiges, acouphènes, paresthésies ou symptômes visuels [2]. Chez 0.5 à 5% de ces patients, des mouvements choréiques surviennent [3]. Les cas de patients atteints de polycythemia vera présentant des mouvements choréiques sont plus souvent des femmes de plus de 50 ans, avec des mouvements unilatéraux ou bilatéraux. La sévérité des mouvements est corrélée au taux d'hémoglobine et les mouvements anormaux précèdent souvent le diagnostic de polycythemia vera [4].

Dans le cas de la patiente présentée, nous retenons alors une chorée à inscrire le plus probablement dans le contexte de la polycythemia vera nouvellement diagnostiquée.

*La bonne réponse était donc la C.*

### Question 2

Quel est le traitement préconisé dans le cas de la patiente:

- A. Saignées
- B. Chimiothérapie
- C. Arrêt du traitement de Xarelto
- D. Tétrabénazine ou Tiapridal
- E. Aucun traitement n'est efficace dans ce cas.

### Commentaire

S'il est vrai que toute chorée peut être prise en charge symptomatiquement, par exemple avec un neuroleptique comme le Tiapridal (anti-récepteur dopaminergique D2), ou alors avec un dépléteur des monoamines comme la tétrabénazine (qui entraîne une inhibition réversible du

**Correspondence:**  
Dre méd. Céline Boillat,  
Service de Neurologie,  
Hôpitaux Universitaires de  
Genève, Rue Gabrielle-Perret-Gentil 4, CH-1211  
Genève 14, celine.boillat[at]hcuge.ch

VMAT2 - transporteur vésiculaire des monoamines numéro 2, une protéine membranaire qui transporte les monoamines depuis le cytosol dans des vésicules), le traitement des mouvements choréiques associés à la polycythemia vera repose en réalité sur le traitement étiologique, à savoir la baisse de l'hémoglobine et le maintien d'un hématoците inférieur à 45% [4]. Les cas répertoriés dans la littérature s'améliorent après baisse de l'hématoците [ibid.]. Pour cela, on utilise les saignées jusqu'à obtention de l'hématoците cible. L'aspirine a quant à elle montré une réduction des complications thrombotiques ainsi que des autres manifestations neurologiques [5].

Madame V. bénéficie d'une saignée et de l'introduction d'un traitement d'Aspirine 100 mg 1x/j; l'anticoagulation par Xarelto 20 mg 1x/j est poursuivie dans le contexte de la thrombose veineuse et artérielle des vaisseaux spléniques. Un traitement symptomatique de Tiapridal 50 mg est également introduit. On note alors la disparition des mouvements anormaux après normalisation de l'hématoците. Les mouvements ne récidivent pas même après l'arrêt du Tiapridal.

*La meilleure réponse était la A.*

### Supplementary material:

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

### Funding / potential competing interests:

No financial support and no other potential conflict of interest relevant to this article was reported.

### Références

- 1 Tefferi A, Rumi E, Finazzi G, Gisslinger H, Vannucchi AM, Rodeghiero F, et al. Survival and prognosis among 1545 patients with contemporary polycythemia vera: an international study. *Leukemia*. 2013;27(9):1874–81. doi: <http://dx.doi.org/10.1038/leu.2013.163>. PubMed.
- 2 Silverstein A, Gilbert H, Wasserman LR. Neurologic complications of polycythemia. *Ann Intern Med*. 1962;57(6):909–16. doi: <http://dx.doi.org/10.7326/0003-4819-57-6-909>. PubMed.
- 3 Nazabal ER, Lopez JM, Perez PA, Del Corral PR. Chorea disclosing deterioration of polycythaemia vera. *Postgrad Med J*. 2000;76(900):658–9. doi: <http://dx.doi.org/10.1136/pmj.76.900.658>. PubMed.
- 4 Kim SW, Yu HM, Lee YJ, Kim HJ, Hur M, Lee HG. Polycythemia Vera Presenting with Generalized Chorea: A Case Report and Review of the Literature. *Korean J Med*. 2014;87(5):619–24. doi: <http://dx.doi.org/10.3904/kjm.2014.87.5.619>.
- 5 Michiels JJ. Erythromelalgia and vascular complications in polycythemia vera. *Semin Thromb Hemost*. 1997;23(5):441–54. doi: <http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-996121>. PubMed.