Pratique Neurologique – FMC 2015;6:164–173

Démence et syndrome parkinsonien chez une femme de 56 ans

A 56-year-old woman with dementia and parkinsonism

[a]*Service d'explorations fonctionnelles du système nerveux, département de neurologie, CHU de Grenoble, avenue Maquis-du-Grésivaudan, 38700 La Tronche, France*
[b]*Département de neurologie et CMRR de Strasbourg-Colmar, CHU de Strasbourg, 1, place de l'Hôpital, 67000 Strasbourg, France*
[c]*Institut d'histologie, faculté de médecine de l'université de Strasbourg, 1, place de l'Hôpital, 67000 Strasbourg, France*

L. Vercueil [a]
B. Cretin [b]
N. Boehm [c]

CAS CLINIQUE (BENJAMIN CRETIN, STRASBOURG)

Mme CL, née le 07.01.1953, fut hospitalisée en novembre 2009 dans le service de neurologie du CHU de Strasbourg pour le bilan d'un syndrome parkinsonien avec troubles cognitifs d'apparition progressive.

Dans ses antécédents notables on relevait un syndrome anxio-dépressif évoluant depuis plus de 20 ans avec « une tendance à la conversion », une hépatite virale en 1996, une hépatite iatrogène en 2009 attribuée à un traitement par mirtazapine et amitriptyline, une notion d'érythème migrant après piqûre de tique, traité par amoxycilline quelques années auparavant, un stripping de varices au membre inférieur gauche, une ligature des trompes en 1986. Il n'y avait pas d'antécédent familial connu de maladie neurologique.

Alors que la patiente était suivie en milieu psychiatrique depuis des années, un ralentissement moteur net fut observé à partir du printemps 2008, marqué par une rigidité et une marche à petits pas invalidante. La patiente suivait alors un traitement par venlafaxine 75 mg LP/j, clonazépam XXX gouttes/j, tiapride 300 mg/j, zopiclone 1 cp le soir. Un traitement par pramipexole 0,18, 6 cp/j, avait été introduit peu avant l'hospitalisation, sans aucun bénéfice.

À l'examen d'admission, la patiente apparaissait consciente, cohérente, mais un peu désorientée dans le temps. Au MMSE elle obtenait un score de 28/30 (du fait de troubles de l'orientation spatiale et de troubles visuo-perceptifs). On observait surtout une bradykinésie générale, une hypomimie, une marche en antéflexion du tronc, très raide, une hypertonie extrapyramidale des quatre membres, avec important phénomène de la roue dentée. La patiente faisait des chutes mal expliquées, volontiers en arrière. Plus inconstamment on pouvait noter un discret tremblement de repos des membres supérieurs. Il existait une légère diminution de la sensibilité épicritique et pallesthésique des membres inférieurs, les réflexes ostéo-tendineux étaient présents et symétriques, avec des réflexes cutanés plantaires abolis. À l'examen des nerfs crâniens, il existait un discret déficit de l'élévation des yeux, sans diplopie. Il n'y avait pas de trouble de la coordination segmentaire. Le reste de l'examen somatique était sans particularité. Un test d'hypotension orthostatique était négatif. Il existait un signe de l'applaudissement nettement positif.

La patiente développant des idées délirantes et des troubles du comportement, le traitement par pramipexole fut arrêté. Le traitement par tiapride fut aussi arrêté.

L'examen neuropsychologique, rendu difficile, compte tenu du syndrome dépressif de la patiente, permit cependant d'objectiver des troubles exécutifs (troubles de la planification, de la mémoire de travail, de l'évocation catégorielle sémantique, de la flexibilité mentale) et un important ralentissement idéomoteur. Le score à la BREF était tout de même de 16/18. Les performances dans les tâches de mémoire verbale telles que le RL-RI/16 étaient cependant préservées. Les aptitudes visuo-constructives étaient mauvaises de façon spontanée, mais corrigées sur copie.

Lors d'un test à la L-dopa (150 mg per os) on observait une dopasensibilité modérée avec passage du score UPDRS III de 51 à 39. Un DaTSCAN montrait une nette hypofixation du marqueur FPCIT, de façon bilatérale *(Fig. 1)*.

Au bilan biologique sanguin, la NFS, la CRP, la crase, la TSH, l'urée, la créatinine,

Mots clés
Démence
Parkinson
Épilepsie
Maladie de Kufs
NCL

Keywords
Dementia
Parkinsonism
Epilepsy
Kufs disease

Auteur correspondant :
L. Vercueil,
Service d'explorations fonctionnelles du système nerveux, département de neurologie, CHU de Grenoble, avenue Maquis-du-Grésivaudan, 38700 La Tronche, France.
Adresse e-mail :
lvercueil@chu-grenoble.fr
(L. Vercueil)

http://dx.doi.org/10.1016/j.praneu.2015.01.012
© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

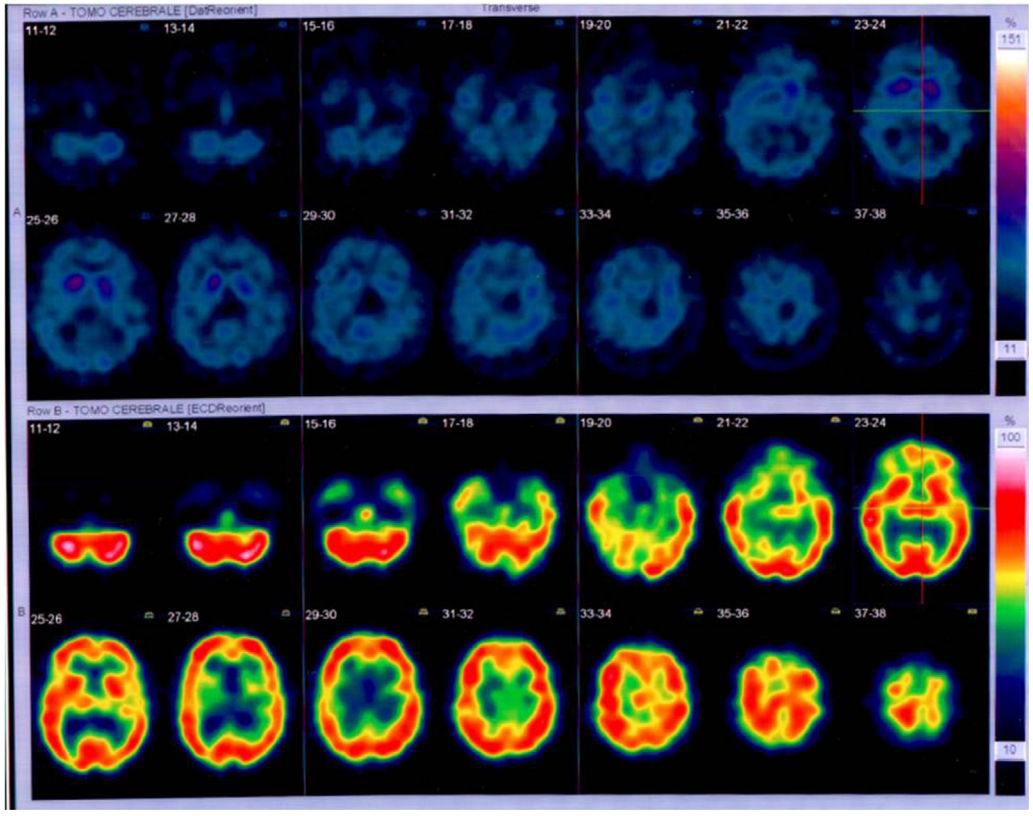

Figure 1. Scintigraphie cérébrale, coupes axiales. Deux lignes supérieures : DaTSCAN. Sévère dénervation dopaminergique striatale, bilatérale. Deux lignes inférieures : SPECT. Hypoperfusion temporo-occipitale droite.

l'ionogramme, le bilan hépatique, les CPK étaient normaux. L'électrophorèse des protéines sériques était normale, les anticorps antinucléaires et anti-ENA, anti-TPO, négatifs.

La cuprémie et céruléoplasminémie étaient dans les fourchettes normales. La recherche d'acanthocytes était négative. Celle de lymphocytes vacuolés ne fut pas demandée. L'hexosaminidase A était à 344 UI/L (N = 240–780), la bêta-glucosidase à 4,3 (N = 4,2–8,1) et la bêta-galactosidase à 53 (N = 33–82).

La ponction lombaire ramena un LCR clair, normotendu, acellulaire, avec une protéinorachie à la limite supérieure de la normale à 0,54 g/L, une glycorachie normale à 0,64 g/L, une légère augmentation de l'albumine à 403 mg/L ainsi que des IgG et des IgA, sans synthèse intrathécale d'immunoglobulines ni distribution oligoclonale. La sérologie de la maladie de Lyme y était négative. La protéine tau était à 80 ng/L (N : 100–450), phospho-tau < 15 ng/L (N : 0–60), A-$\square_{42}$ à 465 ng/L (N : 500–1500). La protéine 14-3-3 était négative.

Une consultation ophtalmologique (suite à un traumatisme oculaire) montra une érosion cornéenne de l'œil gauche, sans corps étranger et sans infection. L'examen du fond d'œil et à la lampe à fente était considéré comme normal.

Une IRM cérébrale pratiquée durant l'été 2009 était normale. Un examen en tomographie à émission de positons (TEP) au FDG montra un hypo-métabolisme temporo-insulo-pariétal bilatéral et des gyrus cingulaires antérieur et postérieur *(Fig. 2)*. L'EEG montra des éléments lents delta temporo-occipitaux, alors que la patiente affirmait se sentir mal au cours de l'examen. Il n'y avait cependant pas d'anomalie paroxystique mise en évidence. L'ECG permit d'observer un rythme sinusal et régulier sans troubles de la repolarisation. À l'oculographie, il existait une hypométrie verticale modérée avec mauvais indice de fixation. À l'échographie abdominale on n'objectivait qu'une micro-lithiase vésiculaire sans autre anomalie, notamment sans stéatose hépatique ni hépatomégalie. Sur une biopsie cutanée, un test à la filipine fut négatif. On mentionnait tout au plus quelques inclusions cellulaires éosinophiles à l'examen en microscopie optique.

Le traitement de sortie comportait alors : MODOPAR 125® 3 gélules/j, rivastigmine 2×3 mg/j, venlafaxine 75 LP 2×1 cp/j, clonazépam XXX $\pm$ X gouttes/j, lorazépam 2,51 cp si besoin, dompéridone 6 cp/j.

Le traitement par L-dopa dut être interrompu en raison de sa mauvaise tolérance psychique. Celui par rivastigmine fut abandonné, faute d'efficacité à 9 mg/j.

Dans l'année qui suivit, l'évolution se fit vers l'apparition de fausses routes, d'une apraxie de la fermeture des yeux et de crises d'épilepsie myocloniques ou tonicocloniques généralisées.

Un examen complémentaire permit de porter le diagnostic.

Download English Version:

https://daneshyari.com/en/article/3087175

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/3087175

Daneshyari.com