

Cas clinique

SAU - THIONVILLE

Anamnèse

- Patiente de 38 ans amenée par son mari au SAU pour un tableau de désorientation temporo spatiale et dysarthrie
- A consulté 10 jours auparavant pour des paresthésies des deux pieds
- Depuis une semaine, apparition d'une dysarthrie d'intensité croissante

Antécédents

- Médicaux :
 - Cervicalgies traitées par Skenan, en invalidité
- Chirurgicaux :
 - 0
- Habitus :
 - Consommation alcool occasionnelle
 - Consommation cocaïne occasionnelle

Examen clinique

- Constantes :
- Neurologique :
 - Glasgow 14/15 : réponses confuses
 - dysarthrie avec manque du mot
 - Désorientation temporo spatiale
 - Difficulté à exécuter des ordres simples
 - Absence de syndrome méningé
 - Pupille intermédiaire et symétrique, RPM consensuel et direct
 - Hyperréflexie ostéotendineuse
 - RCP en flexion
- Cardio pneumo :
 - RAS

Examen complémentaire

- Biologie :
 - Normale
 - Positif pour opioïde mais patiente sous morphine
 - Autres toxiques négatifs
 - PCR à 4
- Ponction lombaire :
 - Éléments nucléés : 1
 - PCR herpès : négatif
 - PCR listeria : négatif
 - Protéines 0,25 g/L
 - Glucose 5,9 mmol/l
 - Acide lactique 6,37 mmol/l

- TDM cérébrale sans injection :
 - Pas d'anomalie notable
- IRM cérébrale :
 - Mouvements lors de l'examen malgré la sédation
 - Sur les séquences interprétables, pas d'anomalie
- EEG :
 - Normal

- Hospitalisation de la patiente en UHCD
- Réalisation d'une IRM avec injection
 - Mouvements lors de l'examen malgré la sédation
 - Pas d'anomalie visible
- Appel des réanimateurs
 - Clinique évocatrice d'une encéphalite à NMDA

Encéphalite à NMDA

- Encéphalite limbique auto-immune par production d'anticorps anti récepteur N-méthyl D aspartate (Anticorps anti-neuronaux)
- Principalement para néoplasique (tératome de l'ovaire ++)
- Tableau clinique :
 - Femme jeune majoritairement
 - Tableau neuro-psychiatrique
 - Troubles du langage
 - Mouvements involontaires
 - Crises tonico-cloniques
- Diagnostic suspecté à l'IRM, confirmé par la recherche d'Ac Anti-NMDA dans le LCR
- Pronostic sombre, traitement de la néoplasie sous jacente

ANTICORPS	CANCER ASSOCIE
Anti-Hu	Cancer pulmonaire à petites cellules
Anti-CV2	Cancer pulmonaire à petites cellules Thymome malin
Anti-Ma1	Cancer pulmonaire à petites cellules Cancer du sein
Anti-Ma2/Ta	Tumeur germinale du testicule Cancer du sein Cancer pulmonaire
Anti-Amphiphysine	Cancer du sein Cancer pulmonaire à petites cellules

Transfert de la patiente
en réanimation médicale
au CHU - central
décidé

Diagnostic final

- Maladie de Marchiafava-Bignami associée à une nécrose laminaire de Morel
- Marchiafava-Bignami :
 - Lésion de la région axiale du corps calleux
 - Lésion démyélinisante ou nécrotique
 - Survenue presque exclusivement chez les éthyliques chroniques +++ par toxicité directe de l'OH
 - Tableau d'un état confuso-stuporeux d'installation rapide
 - Crise d'épilepsie, hypertonie, dysarthrie, ataxie-abasie
 - Deux formes
 - Formes aiguës : lésions nécrotiques
 - Forme progressive : lésions démyélinisantes
 - EEG et Ponction lombaire normale
 - Diagnostic à l'IRM

