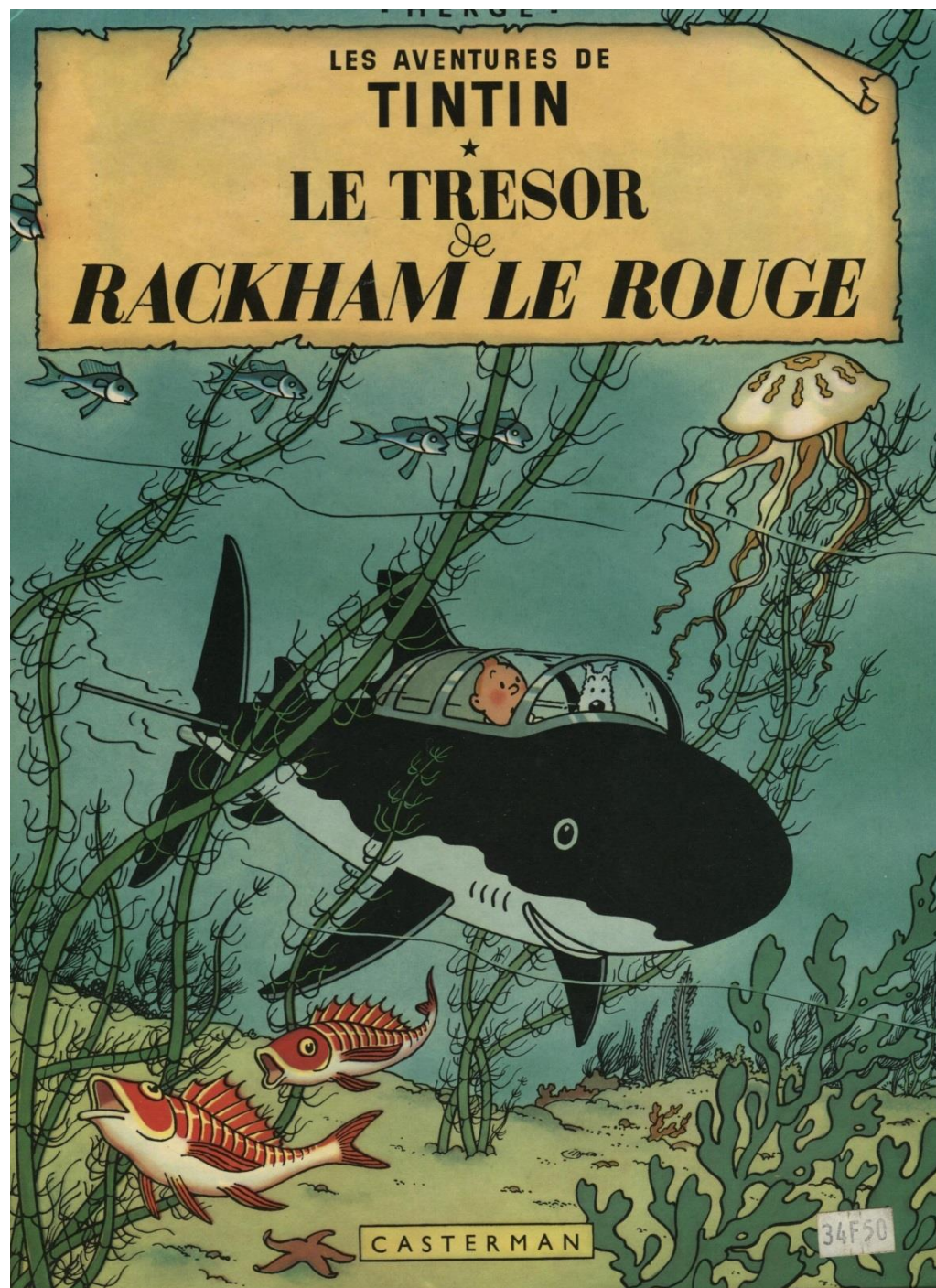


Le Trésor de Rackham le Rouge

Dr Cabasson
Novembre
2015



Histoire de la maladie

- Quatre ans - Famille d'accueil (mère toxicomane)
- Novembre 2013 : chute, se relève confuse, un peu somnolente, deux vomissements
- Le lendemain : fébrile, aphasie d'expression, déficit membre supérieur droit, paralysie faciale centrale droite

Des idées ?

- Encéphalite
- Vascularite
- AVC

Des examens complémentaires?

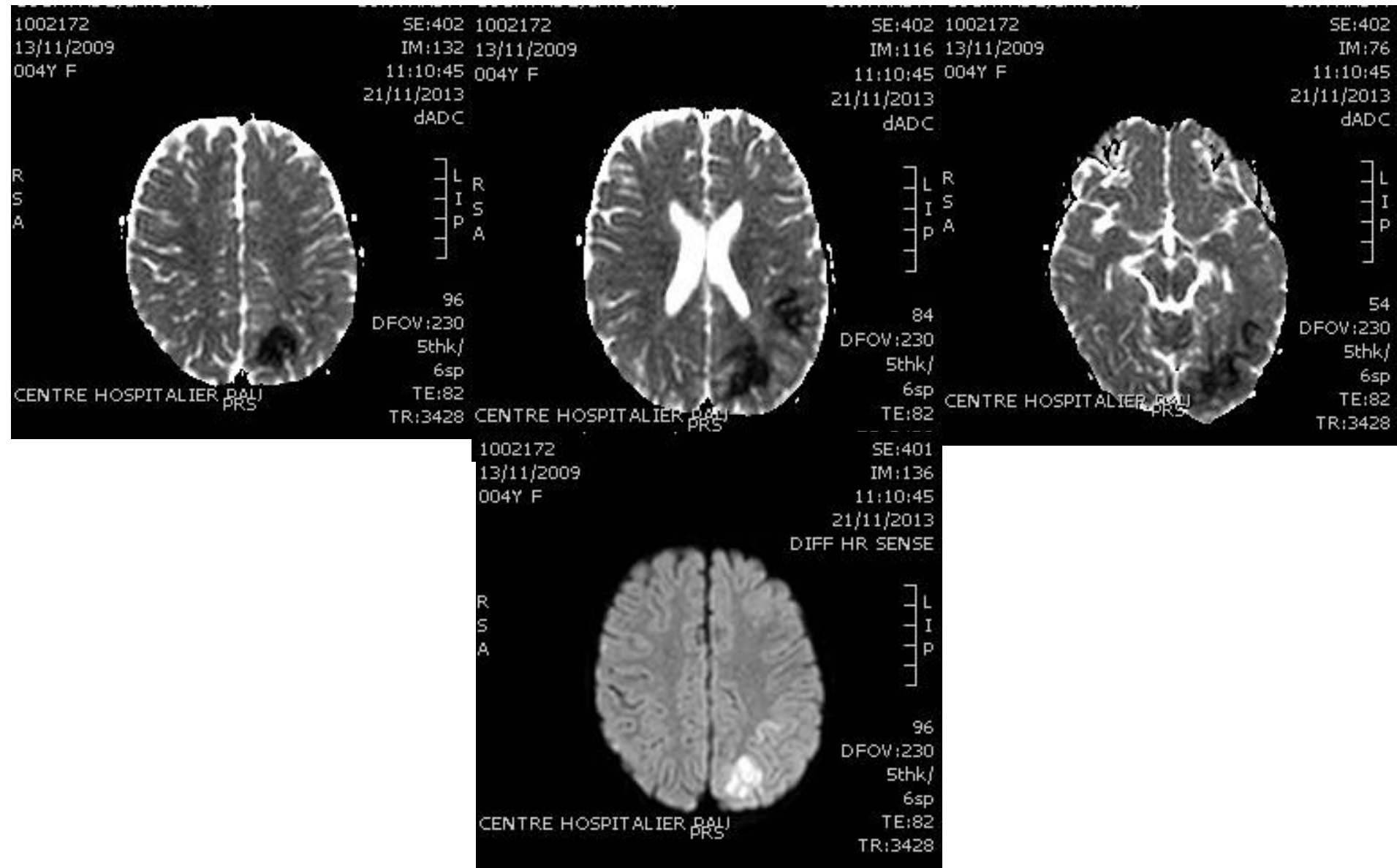
- LCR 9 éléments 0,17 g/L de protéinorachie glycorachie 4,32 mmol/L, pas de lactatorachie faite
- Pas de synthèse intra-thécale
- EEG

CONCLUSION :

Tracé de souffrance cérébrale électrique caractérisée par une activité lente delta à 2-3 c/s, à prédominance gauche, diffuse, généralisée, faisant évoquer un tableau d'encéphalite de stade II. Pas d'argument électrique en faveur d'une encéphalite herpétique.

Docteur BEZE-BEYRIE,

IRM cérébrale



Microbiologie

- IgM *Mycoplasme pneumoniae* positive
- Lyme négatif
- CMV, Adéno, EBV négatif ou Immunité ancienne
- Dans le LCR : HSV, entéro, VZV négatifs

Evolution

- Récupère vite au plan moteur
- EEG s'améliore progressivement
- Plus lentement au niveau langagier, avec rééducation orthophonique
- Conclusion ; encéphalite post-infectieuse, possiblement liée à *M. pneumoniae*
- IRM de contrôle à 3 mois prévue
- Quand même, deux-trois trucs qui accrochent un peu...

Le 19 mars 2014, elle se présente aux urgences en raison d'un refus de poser le pied au sol avec une perte de contact très bref, suivi de céphalées postérieures et d'un vomissement. Cet épisode était dans sa séquence assez similaire à celui qu'elle avait présenté initialement en novembre même si beaucoup moins important.

Nous avons réitéré les examens avec un EEG qui retrouvait quelques ondes lentes peu inquiétantes en pariéto-occipital droit, une IRM qui s'est révélée normale et une ponction lombaire sans élément, protéinorachie normale, une lactatorachie à 1,5, lactacidémie à 1 mmol/l. L'électrophorèse des protides dans le LCR est en attente. L'examen direct du LCR était négatif.

La récupération s'est faite très rapidement de façon favorable avec un examen clinique qui est toujours resté normal chez Chrystal. Nous avons pu effectivement constater l'absence de séquelles au point de vue langagier.

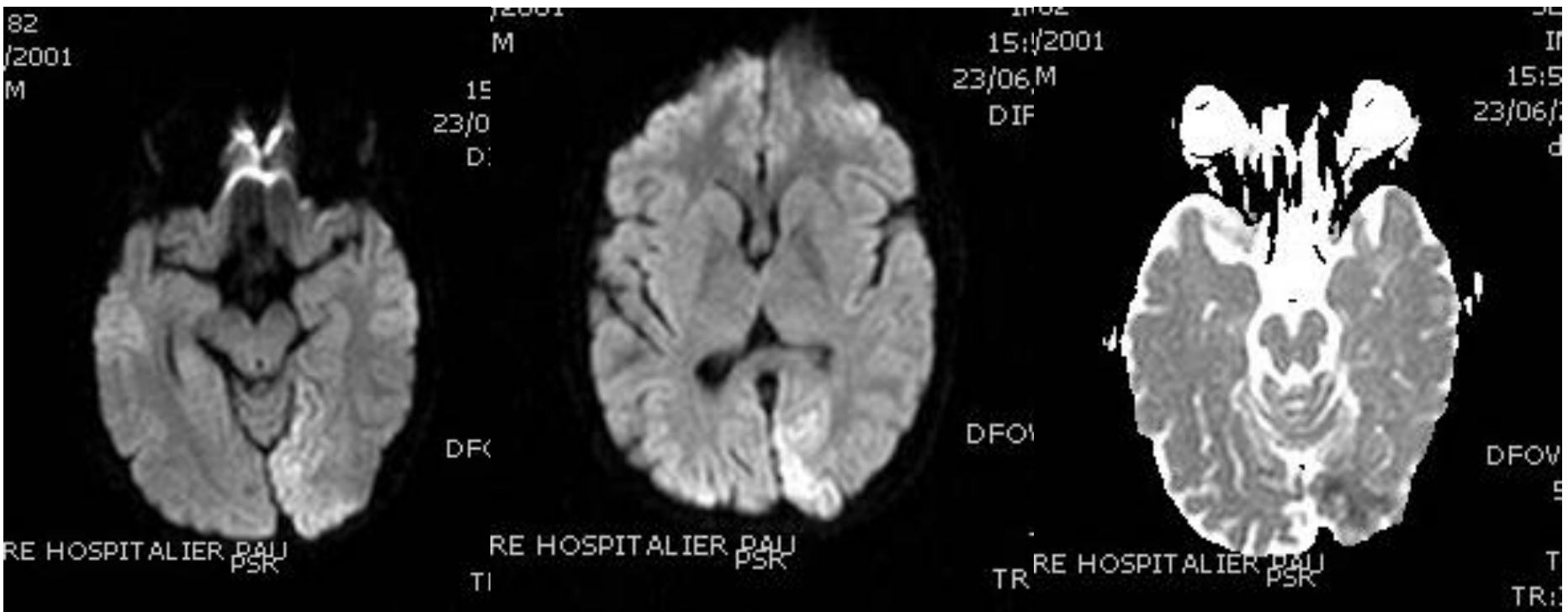
AU TOTAL la normalité de l'IRM incite à penser qu'il n'y a pas eu de nouvel épisode neurologique, néanmoins dans sa séquence cet événement reste malgré tout douteux.

Alors d'autres idées ?

- Métabolique ?
- MELAS ?
- Finalement évolution favorable, très bon développement

Devant ce tableau atypique de céphalées accompagnées de nausées et de phosphènes de l'œil gauche, pouvant nettement être déclenchées par l'effort, il est donc envisager l'hypothèse de migraine avec aura, ce d'autant que le papa de Benjamin est migraineux.

L'association à des crises convulsives héli-corporelles gauches en janvier et à un déficit héli-corporelle gauche lors de cette hospitalisation, surprend toutefois et fait évoquer au Docteur BEZE BEYRIE l'hypothèse de migraine hélipléique familiale.



MELAS

Coup de théâtre

ACCUEIL - URGENCES PÉDIATRIQUES

Rapporter l'ordonnance si l'on revient à l'une des consultations suivantes

24/09/14.

Sébastien,

Les urgences d'Orléans (Dr LIÉPA) voient ce jour
(le 24/09), l'enfant Crystal [redacted] qui
a présenté un déficit du NS G respirif.

Ils n'ont pu faire d'examen pour l'instant,
mais je leur ai dit que tu rappellerais

la maman... tél: 06 27 1 [redacted].

Merci

Guillaume

Elle a été admise aux urgences de l'hôpital d'Orthez le 5 novembre 2012 à 18h29 pour la survenue vers 15 h d'un trouble du champ visuel à gauche, d'un déficit moteur du membre supérieur gauche dans un contexte de céphalées avec nausées et vomissements.

A l'arrivée aux urgences d'Orthez, la patiente présente un déficit sensitivomoteur de la main gauche associé à une paralysie faciale centrale gauche, une anomalie du champ visuel pouvant correspondre à une HLH gauche.

Elle bénéficie d'un scanner cérébral sans et avec injection qui ne montre pas d'hyperdensité spontanée, pas d'hypodensité en faveur d'un AVC ischémique, on ne retrouve pas de vasospasme artériel intra-crânien. Il n'y a pas de thrombose veineuse cérébrale.

La patiente étant fébrile à 40°C, même si elle n'a pas à ce moment là de céphalée et de raideur de nuque, une ponction lombaire est réalisée. Elle montre une protéinorachie à 0.55g/l, une glycorachie à 3 mM/l, 2900 hématies/mm³, 6 globules blancs/mm³. Il s'agit d'une ponction lombaire traumatique. Le LCR est stérile. La bandelette urinaire est positive mais finalement l'ECBU sera stérile. La CRP est inférieure à 3. Il n'y a pas d'hyperleucocytose.

La patiente est transférée à l'hôpital de PAU le soir même où l'examen clinique du Dr BONNAN retrouve une hémianopsie latérale homonyme gauche avec une négligence gauche multimodale, une parésie brachio-faciale gauche, une sensation d'engourdissement du membre supérieur gauche sans céphalée, sans syndrome méningé.

Elle a été mise sous ASPEGIC. Le lendemain matin, quand je la prends en charge, elle garde un engourdissement du membre supérieur gauche avec un petit Barré. Il n'y a plus de paralysie faciale centrale gauche, plus d'HLH gauche. La patiente a quelques céphalées, sans syndrome méningé. Elle est apyrétique. L'IRM cérébrale ne montre pas d'AVC ischémique récent mais la patiente a beaucoup bougé dans l'IRM. La séquence Flair est normale, ne montre pas d'AVC ischémique constitué. Le reste de l'examen n'est pas interprétable. Le doppler des troncs supra-aortiques ne montre pas de sténose athéromateuse, surtout pas de dissection des artères cervicales à destination cérébrale. L'échodoppler transcrânien ne montre pas de vasospasme, ni de sténose des gros troncs artériels intra-crâniens. L'EKG a montré un ralentissement postérieur droit.

EVOLUTION : Absence de recidive de la symptomatologie. Possible origine migraineuse, raison pour laquelle la recherche d'une mutation du gene CA CNA1A de la migraine hémiplegique familiale a été faite (prélèvement envoyé à l'Hopital LARIBOISIERE sur PARIS). Une origine purement fonctionnelle voire psychogène a été possible.

Mme Magali, âgée de 37 ans, a donc été hospitalisée le 21 juin dans le service de neurologie vasculaire pour la réalisation d'une IRM cérébrale.

Vous savez que cette patiente a présenté une hémiparésie gauche excluant la face fluctuante pendant au moins une semaine avec au deuxième jour de ce déficit une céphalée.

C'est une patiente qui présente une mutation sans doute responsable d'une migraine hémiplegique familiale.

L'IRM cérébrale a bien montré qu'il n'existait pas d'AVC ischémique constitué, pas de saignement, pas d'anomalie de signal en faveur d'une maladie inflammatoire, pas de thrombose veineuse cérébrale, pas d'anomalie de calibre des artères intra-crâniennes, pas de syndrome de masse. Il n'y a aucune anomalie en Flair.

Migraine hémiplégiante

- Familiale ou sporadique
- Trois gènes *CACNA1A*
- *ATP1A2*
- Récemment *SCN1A*
- Quelques formes très sévères avec coma et décès décrites
- Eclaire sur la physiopathologie des migraines
- Traitement : sibélium, dépakine, lamictal, épitomax....

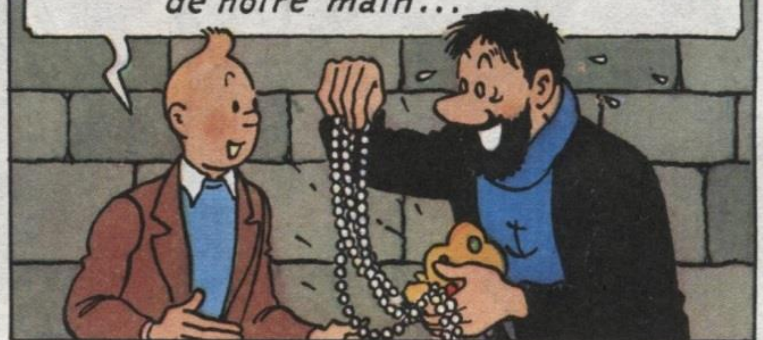
Le trésor!... Le trésor!!!... Mille trésors! le sabord de Rackham le Rouge!...



Nous l'avons trouvé!... Nous l'avons enfin trouvé, le trésor de Rackham le Rouge!... Regardez!... Regardez!...



C'est admirable!... Admirable!... Ainsi, le chevalier de Hadoque, en quittant LA LICORNE, avait réellement emporté le trésor... Et dire que nous avons été le chercher, là-bas, au bout du monde, alors qu'il se trouvait ici, à portée de notre main...



« *Take-home messages* »

- Importance des antécédents, et de l'interrogatoire des parents ... biologiques
- Discuter avec les neuro adultes (ils peuvent aussi discuter avec nous)
- Rester vigilant sur des diagnostics « pré emballés »