

NOUVEAU
DANS LA
MIGRAINE

IL Y A DES CHOSES
IMPOSSIBLES...



Un chien sur une moto



Emma soulagée de ses migraines

... MAIS AVEC **EMGALITY**,
L'UN DES DEUX
DEVIENT POSSIBLE !

Emgality® est indiqué dans la prophylaxie de la migraine chez l'adulte ayant au moins 4 jours de migraine par mois. Traitement en injection sous cutanée.

Non remboursable et non agréé aux collectivités à la date du 24.02.2020 (demande d'admission à l'étude).

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité.

Pour une information complète sur le produit, vous pouvez consulter la base publique des médicaments (<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>) ou la section « Médicaments et DM » sur le site internet du laboratoire lilly (www.lilly.fr)

*AMM européenne du 14/11/2018, CGRP = Calcitonin Gene-Related Peptide

Le 1^{er}
anticorps
monoclonal qui
se **lie** au CGRP
circulant*

EmgalityTM
(galcanezumab) injection

Lilly

EFFICACITÉ & **EXPERTISE**
CONFIRMÉE & RENFORCÉE



Maintenant approuvé chez l'adulte et chez l'enfant dès 10 ans

GILENYA® est indiqué en monothérapie comme traitement de fond des formes très actives de sclérose en plaques (SEP) rémittente-récurrente pour les groupes de patients adultes et pédiatriques âgés de 10 ans et plus suivants :

- Patients présentant une forme très active de la maladie malgré un traitement complet et bien conduit par au moins un traitement de fond de la sclérose en plaques (pour les exceptions et les informations sur les périodes de relais de traitement voir rubriques 4.4 et 5.1 du RCP).

Ou

- Patients présentant une sclérose en plaques rémittente-récurrente sévère et d'évolution rapide, définie par 2 poussées invalidantes ou plus au cours d'une année associées à 1 ou plusieurs lésion(s) rehaussée(s) après injection de Gadolinium sur l'IRM cérébrale ou une augmentation significative de la charge lésionnelle en T2 par rapport à une IRM antérieure récente.

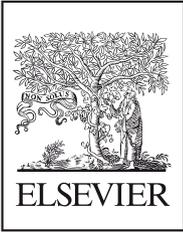
Médicament d'exception. Prescription en conformité avec la fiche d'information thérapeutique.

Liste I. Médicament d'exception, soumis à prescription initiale hospitalière annuelle et nécessitant une surveillance particulière pendant le traitement. 1^{ère} administration en milieu hospitalier. Prescription réservée aux spécialistes en neurologie ou en neuropédiatrie.

Gilenya® 0,25 mg 28 gél. et Gilenya® 0,5 mg 28 gél. : Remb. Séc. Soc. 65% selon la procédure des médicaments d'exception (prescription en conformité avec la Fiche d'Information Thérapeutique). Agréé Collect. / Gilenya® 0,5 mg 7 gél. : Agréé Collect. / Gilenya® 0,25 mg et 0,5 mg inscrit sur la liste de rétrocession avec prise en charge à 65% (dispensation limitée à 7 gél.).

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité. Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur www.signalement-sante.gouv.fr.

Pour une information complète, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit sur la base de données publique du médicament à l'adresse suivante : <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>



www.journals.elsevier.com/revue-neurologique

Revue neurologique

Journal of the French Society of Neurology

Résumés des communications
affichées et des Sociétés Associées

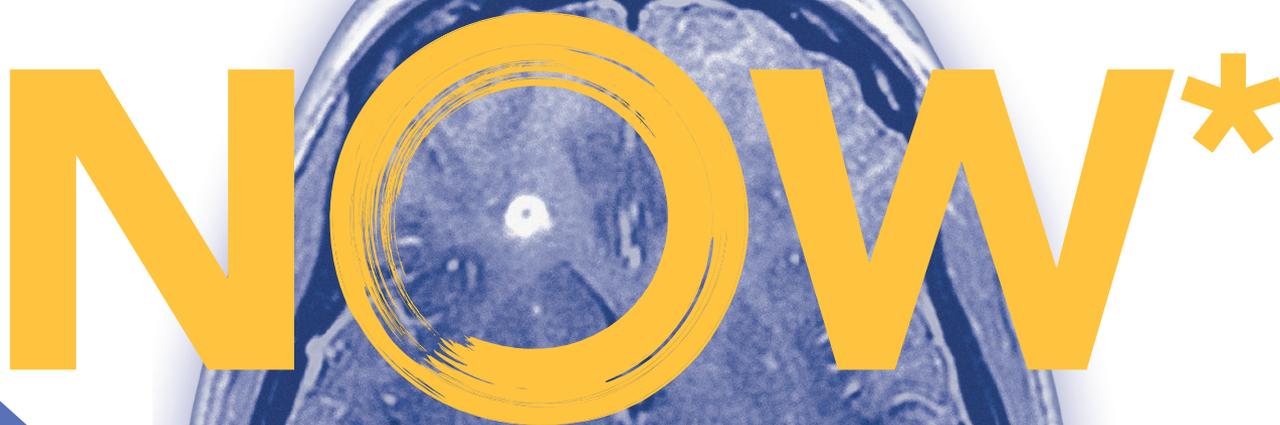


Journées de Neurologie de Langue Française

100 % digital - 4 au 6 septembre 2020



Formes actives de sclérose en plaques récurrente ⁽¹⁾ Quand a-t-on besoin d'un traitement efficace ?



NOW*

OCREVUS[®] est indiqué dans le traitement des patients adultes atteints de formes actives de sclérose en plaques récurrente (SEP-R) définies par des paramètres cliniques ou d'imagerie (voir rubrique 5.1)¹.

AMM obtenue le 08/01/2018. Agréé aux collectivités. Inscrit sur la liste des spécialités prises en charge en sus de la T2A.

Pour en savoir plus, vous pouvez consulter le site www.nouveau-regard-sur-la-sep.com

Pour une information complète, consulter les mentions légales disponibles sur la base de données publique des médicaments (<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>).

* Maintenant

1. RCP Ocrevus[®]

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité. Les professionnels de la santé déclarent tout effet indésirable suspecté.

Disponible

OCREVUS[®]
ocrelizumab



Revue neurologique

Journal officiel de la Société Française de Neurologie

Editor-in-chief: Jean-Philippe Azulay (Marseille)

Associate editors: P. Couratier (Limoges), L. Defebvre (Lille), S. Dupont (Paris)

Editorial Board: S. Alamowitch (Paris), M. Anheim (Strasbourg), T. De Broucker (Saint-Denis), J.-P. Camdessanche (St Etienne), A. Donnet (Marseille), O. Godefroy (Amiens), P. Laforêt (Paris), C. Lebrun (Nice), C. Papeix (Paris), J. Pariente (Toulouse), P. Remy (Créteil), D. Ricard (Paris), F. Sellal (Colmar), Igor Sibon (Bordeaux), S. Timsit (Brest), L. Vercueil (Grenoble), H. Zephir (Lille)

Scientific Advisory Board: J.-P. Azulay (Marseille), F. Boller, L. Buée, J. Cambier, P. Damier, L. Defebvre (Lille), S. Dupont (Paris), K. Hoang Xuan, J. Honnorat, J.-L. Mas, C. Tranchant, M. Zuber

Previous Editors-in-chief: P. Mollaret, J.-C. Gautier, J.-M. Léger, C. Tranchant

For correspondence with the Editorial office of *Revue Neurologique*:

Pr Jean-Philippe Azulay, c/o Lydie Vadot, Editions Elsevier Masson, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex.

e-mail: revue_neurologique@elsevier.com

For the French Society of Neurology:

Pr Khê Hoang-Xuan, Service de neurologie Mazarin, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13

For submissions: <https://www.editorialmanager.com/neurol>

Revue Neurologique (ISSN 0035-3787) 2020 (volume 176), monthly journal: 10 issues. France: 358 euros (TTC). See complete rates on www.elsevier-masson.fr/revue/740

Address order and payment to Elsevier Masson SAS, Service Abonnements, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex: payment by check or credit card (CB, MasterCard, EuroCard or Visa: indicate number and expiration date); by transfer: « La Banque Postale » Centre de Paris, n° RIB : 20041 00001 1904540H020 95.

Subscriptions begin 4 weeks after receipt of payment and start with the first issue of the calendar year. Back issues and volumes are available from the publisher. Claims for missing issues should be made within 6 months of publication. Includes air delivery.

Publisher – Freya Weise. Tel.: +33 (0)1 71 16 53 58. E-mail: f.weise@elsevier.com

Managing Editor – Lydie Vadot. Tel.: +33 (0)1 71 16 54 02.

E-mail: l.vadot@elsevier.com

Editorial Production : revue.neurologique@elsevier.com

Sales director - Advertising – Jean-Marie Pinson. Tel.: + 33 (0)1 71 16 53 10. E-mail: j.pinson@elsevier.com

Subscriptions – Tel.: + 33 (0)1 71 16 55 99. Fax: + 33 (0)1 71 16 55 77. <http://www.em-consulte.com/infos>

General manager and publishing director – Daniel Rodriguez

Printed in France by Jouve, 53101 Mayenne. CPPAP: 0322 T 81446

Registration of copyright upon publication - ISSN: 0035-3787

© 2020 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Simplified joint stock company with sole shareholder, with a capital of 47 275 384 € - Sole shareholder: Elsevier Holding France SAS, President: Daniel Rodriguez - Registered office: 65, rue Camille-Desmoulins, 92130 Issy-les-Moulineaux. - RCS Nanterre 542 037 031
This journal and the individual contributions contained in it are protected under copyright, and the following terms and conditions apply to their use in addition to the terms of any Creative Commons or other user license that has been applied by the publisher to an individual article:

Photocopying

Single photocopies of single articles may be made for personal use as allowed by national copyright laws. Permission is not required for photocopying of articles published under the CC BY license nor for photocopying for non-commercial purposes in accordance with any other user license applied by the publisher. Permission of the publisher and payment of a fee is required for all other photocopying, including multiple or systematic copying, copying for advertising or promotional purposes, resale, and all forms of document delivery. Special rates are available for educational institutions that wish to make photocopies for non-profit educational classroom use.

Derivative Works

Users may reproduce tables of contents or prepare lists of articles including abstracts for internal circulation within their institutions or companies. Other than for articles published under the CC BY license, permission of the publisher is required for resale or distribution outside the subscribing institution or company. For any subscribed articles or articles published under a CC BY-NC-ND license, permission of the publisher is required for all other derivative works, including compilations and translations.

Storage or Usage

Except as outlined above or as set out in the relevant user license, no part of this publication may be reproduced, stored in a retrieval system or transmitted in any form or by any means, electronic, mechanical, photocopying, recording or otherwise, without prior written permission of the publisher.

Permissions

For information on how to seek permission visit www.elsevier.com/permissions or call: (+44) 1865 843830 (UK) / (+1) 215 239 3804 (USA).

Author rights

Author(s) may have additional rights in their articles as set out in their agreement with the publisher (more information at <http://www.elsevier.com/authorsrights>).

Notice

No responsibility is assumed by the publisher for any injury and/or damage to persons or property as a matter of products liability, negligence or otherwise, or from any use or operation of any methods, products, instructions or ideas contained in the material herein. Because of rapid advances in the medical sciences, in particular, independent verification of diagnoses and drug dosages should be made.

Although all advertising material is expected to conform to ethical (medical) standards, inclusion in this publication does not constitute a guarantee or endorsement of the quality or value of such product or of the claims made of it by its manufacturer.

You can find the instructions on the Web site:
<http://www.elsevier.com/journals/revue-neurologique/0035-3787/guide-for-authors>

Information environmental / Environmental information	
Origine du papier / Paper origin	Allemagne / Germany
Pourcentage des fibres recyclées / Percentage recycled fibre	0%
Certification des fibres / fibre certification	PEFC, FSC
Eutrophisation de l'eau / water eutrophication	14g P tonne ⁻¹

Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

AVONEX ET PLEGRIDY

ELOIGNEZ LES POUSSÉES, PAS LA MATERNITÉ

AVONEX[®]
(interféron bêta-1a)

plegridy[®]
(peginterféron bêta-1a)

Médicament d'exception et prescription en conformité avec la FIT J.O. du 6 décembre 2011.

AVONEX est indiqué dans le traitement :

- Des patients atteints de sclérose en plaques (SEP) de forme rémittente. Dans les essais cliniques, celle-ci était caractérisée par deux poussées ou plus survenues au cours des trois années précédentes sans évidence de progression régulière entre les poussées ; AVONEX ralentit la progression du handicap et diminue la fréquence des poussées.
- Des patients ayant présenté un seul évènement démyélinisant, accompagné d'un processus inflammatoire actif, s'il est suffisamment sévère pour nécessiter un traitement par corticostéroïdes par voie intraveineuse, si les diagnostics différentiels possibles ont été exclus et si ces patients sont considérés à haut risque de développer une sclérose en plaques cliniquement définie.

Le traitement par AVONEX doit être interrompu chez les patients développant une forme progressive de SEP.

Médicament d'exception et prescription en conformité avec la FIT J.O. du 27 octobre 2015.

PLEGRIDY[®] est indiqué chez l'adulte dans le traitement des formes rémittentes récurrentes de sclérose en plaques (Voir la rubrique propriétés pharmacodynamiques qui contient des informations importantes sur la population pour laquelle l'efficacité a été établie).

Liste I. Médicaments nécessitant une surveillance particulière pendant le traitement. Médicaments soumis à prescription initiale et renouvellement réservés aux spécialistes en neurologie. Remboursés Sécurité Sociale à 65%. Agréés aux Collectivités.

Les mentions obligatoires d' AVONEX[®] et PLEGRIDY[®] sont disponibles à l'adresse suivante :

<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>

Biogen France SAS - Société par Actions Simplifiée au capital de 40 000 euros - RCS Nanterre N° 398410126
Tour CBX - 1, passerelle des Reflets - 92913 Paris La Défense Cedex - France

 **Biogen**



Tecfidera

(diméthyl fumarate)

CONTRÔLER EFFICACEMENT LA MALADIE



TECFIDERA® est indiqué dans le traitement des patients adultes atteints de sclérose en plaques de forme rémittente récurrente (voir rubrique Propriétés pharmacodynamiques pour les informations importantes concernant la population dans laquelle l'efficacité a été établie).

Médicament d'exception et prescription en conformité avec la FIT - J.O. du 25 juin 2015

Les mentions obligatoires de TECFIDERA® sont disponibles à l'adresse suivante : <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>

Liste I – Prescription réservée aux spécialistes en neurologie. Remb. Séc. Soc. à 65%. Agréé aux Collectivités.

Biogen France SAS
Tour CBX - 1, Passerelle des Reflets
92913 Paris La Défense Cedex - France
SAS au capital de 40 000 euros - RCS Nanterre 398410126



Biogen.



ELSEVIER

Disponible en ligne sur

ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



SOMMAIRE

Cité dans : Current Contents/Clinical Medicine, Current Contents/Life Sciences, Science Citation Index, Medline (Index Medicus), EMBASE (Excerpta Medica), Biological Abstracts (Biosis), Pascal (INIST/CNRS), Scopus.

Journées de Neurologie de Langue Française (E-JNLF), 2020

Résumés des communications mises en avant

Vendredi 4 septembre 2020

Démences [A01 à A11]	S2
Épilepsie [B01 à B16]	S7
Neuroenvironnement [G01 à G01]	S13
Neuro-ophtalmologie [J01 à J09]	S14
Neuropsychologie [N01 à N04]	S17
Pathologie neuromusculaire [Q01 à Q30]	S19
Pathologies diverses [S01 à S16]	S31
Sclérose latérale amyotrophique [X01 à X05]	S38
Sommeil [Y01 à Y07]	S40

Samedi 5 septembre 2020

Neuro-oncologie [I01 à I14]	S44
Neuro-pédiatrie [L01 à L06]	S50
Neurophysiologie [M01 à M06]	S52
Neuroradiologie [O01 à O12]	S55
Pathologie vasculaire [R01 à R36]	S60
Rééducation neurologique [V01 à V04]	S74
Sclérose en plaques [W01 à W24]	S76

Utilisez le dosage des chaînes légères libres dans le LCR pour identifier les patients BOC* négatives avec une forte suspicion de Sclérose En Plaques ¹

Freelite Mx™ mesure les chaînes légères libres dans les échantillons de sérum et de LCR

Le dosage des chaînes légères libres

dans le LCR est plus sensible que les BOC* pour le diagnostic de la Sclérose En Plaques ¹

25% des patients atteints de Sclérose En Plaques

- ont des BOC* négatives mais sont positifs pour la production de chaînes légères libres dans le LCR.¹

Bénéfices:

- Plus grande sensibilité et spécificité ²⁻⁵
- Identification des patients SEP BOC négatives ^{1,3}
- Priorisation des patients à haut risque de conversion de SCI** en SEP ⁶

* Bandes OligoClonales

** Syndrome Clinique Isolé

Freelite Mx™ doit toujours être utilisé en complément d'autres tests de laboratoires et avec les signes cliniques.

Obtenez plus d'informations sur notre solution intégrée pour l'analyse du LCR

Scannez le QR Code pour accéder à la publication de Ferraro¹:



References

1. Ferraro D, Trovati A, Bedin R, Natali P, Franciotta D, Santangelo M, et al. Cerebrospinal fluid kappa and lambda free light chains in oligoclonal band-negative patients with suspected multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2020;27:461-7.
2. Presslauer S, Milosavljevic D, Brucke T, Bayer P, Hubl W. Elevated levels of kappa free light chains in csf support the diagnosis of multiple sclerosis. *J Neurol* 2008;255:1508-14.
3. Presslauer S, Milosavljevic D, Huebl W, Aboulenein-Djamshidian F, Krugluger W, Deisenhammer F, et al. Validation of kappa free light chains as a diagnostic biomarker in multiple sclerosis and clinically isolated syndrome: A multicenter study. *Mult Scler* 2016;22:502-10.
4. Leurs CE et al. Kappa free light chains is a valid tool in the diagnostics of MS: A large multicenter study. *Mult Scler*. 2019
5. Agnello et al. Clinical Use of κ Free Light Chains Index as a Screening Test for Multiple Sclerosis. *Lab Med*. 2020
6. Menendez-Valladares P et al. Validation and meta-analysis of kappa index biomarker in multiple sclerosis diagnosis. *Autoimmun Rev*. 2019



The Binding Site France 32 rue des Platanes, CS30026, 38522 Saint Egrève Cedex
Tel: ++(33)4 38 02 19 19 | Info.fr@bindingsite.com | www.bindingsite.com

Freelite Mx est une marque déposée de The Binding Site Group Ltd (Birmingham, RU).

SOMMAIRE (suite)

Dimanche 6 septembre 2020

Maladie de Parkinson [C01 à C21].....	S87
Maladies métaboliques [D01 à D06]	S96
Migraines et Céphalées [E01 à E05].....	S98
Mouvements anormaux [F01 à F06]	S101
Neurogénétique [H01 à H03]	S103
Neuropathologie [K01 à K03]	S105
Pathologie infectieuse [P01 à P07].....	S106
Pathologie vasculaire [R37 à R46]	S109
Pédagogie médicale [U01 à U05]	S113
Sclérose en plaques [W25 à W54].....	S115

Résumés des communications orales

Vendredi 4 septembre 2020

Association Nationale des Assistants et Internes en Neurologie de France (ANAINF)	S130
Club de Neuro-Ophtalmologie Francophone (CNOF)	S131
Club de Neurologie de l'Environnement (CNE).....	S132
Groupe d'Étude des Neuropathies (GEN).....	S132
Groupe de Réflexion sur les Évaluations Cognitives (GRECO). Société de Neuropsychologie de Langue Française (SNLF)	S133
Groupe Méditerranéen de Neurologie (GMN). Société Française Neuro-Vasculaire (SFNV)	S134
Institut d'Épidémiologie neurologique et de Neurologie Tropicale (IENT)	S135
Ligue Française Contre l'Épilepsie (LFCE)	S136
Société Française de Neurologie (SFN). Association of British Neurologists (ABN).....	S136

Samedi 5 septembre 2020

Association des Neuro-Oncologues d'Expression Française (ANOCEF). Société Française de Neurochirurgie (SFNC). Société Française de Neuroradiologie (SFNR). Société Française de Neuropathologie (SFNP). Société de Neurochirurgie de Langue Française (SNCLF)	S138
---	------

Indications ÉPILEPSIE

Adultes et adolescents âgés de 13 ans et plus

- Traitement en monothérapie ou en association des épilepsies partielles et généralisées, incluant les crises tonico-cloniques.
- Crises associées au syndrome de Lennox-Gastaut. Lamictal est administré en association à un autre traitement mais peut être l'anti-épileptique (AE) de première intention dans le syndrome de Lennox-Gastaut.

*Il est recommandé d'utiliser une bithérapie uniquement après l'échec d'au moins 2 monothérapies.
(ANAES. Conf. de consensus. Prise en charge des épilepsies partielles pharmaco-résistantes. Mars 2004.)*

Liste I. Remboursés à 65% par la Sécurité Sociale. Agréés aux collectivités.

Enfants et adolescents de 2 à 12 ans

- Traitement en association des épilepsies partielles et généralisées, incluant les crises tonico-cloniques et les crises associées à un syndrome de Lennox-Gastaut.
- Traitement en monothérapie des absences typiques.



RIEN N'ARRÊTE
LEUR JOIE DE VIVRE

Pour une information complète, consultez le RCP et l'avis de la Commission de la Transparence disponibles sur la base de données publique des médicaments (<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>) en flashant ce QR code :



Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur www.signalement-sante.gouv.fr.

Département
Information et
Accueil Médical Des réponses à
vos questions au
01 39 17 84 44

Fax : 01 39 17 84 45
e-mail : diam@gsk.com
Du lundi au vendredi
de 9h00 à 18h00



Lamictal
Lamotrigine
Une confiance qui se vit

SOMMAIRE (suite)

Association Française en Psychiatrie Biologique et Neuropsychopharmacologique (AFPBN). Association Nationale des Assistants et Internes en Neurologie de France (ANAINF)	S138
Groupe de Travail des Neurologues Militaires (GTNM)	S139
International Multiple Sclerosis Partnership in Research (IMSPIRE)	S139
Société de Neurophysiologie Clinique de Langue Française (SNCLF)	S140
Société Française Neuro-Vasculaire (SFNV)	S140
Société Francophone d'Électroneuromyographie (SFENMG)	S141
Syndicat National des Neurologues (SNN). Association Nationale des Assistants et Internes en Neurologie de France (ANAINF)	S141
<i>Dimanche 6 septembre 2020</i>	
Club de Neuroprotection (CNP)	S142
Collège National des Neurologues des Hôpitaux Généraux (CNNHG)	S142
Comité Local Lyon 2020	S143
Ligue Franco-Africaine Contre les AVC (LFACAVC)	S144
Observatoire Libanais de la Sclérose En Plaques (OLSEP)	S145
Société Française d'Études des Migraines et Céphalées (SFEMC)	S145
Société Française de Télémédecine (SFT)	S146
Société Francophone des Mouvements anormaux (SOFMA)	S146
Union Nationale pour le Développement de la Recherche et de l'Évaluation en Orthophonie (UNADREO)	S147
Index des auteurs	S149

Parce que l'avenir de vos patients

n'est pas écrit d'avance



Pour l'anticiper, rendez-vous sur
<http://biogen-le-coup-davance.fr/>



La SEP est une maladie chronique évolutive, les patients diagnostiqués aujourd'hui sont traités plusieurs dizaines d'années et leurs traitements seront réévalués en fonction de l'évolution de leur maladie et de leur parcours de vie^{1,2,3}.

L'un des facteurs clés, c'est l'immunité et son retentissement. L'impact sur la reconstitution du système immunitaire est différente en fonction des traitements : de quelques jours à plusieurs années².

Dans cette optique, prendre en compte l'impact des traitements sur le système immunitaire au long cours permet de conserver une flexibilité de switch pour accompagner les patients dans la durée.

¹/Coles A. Newer therapies for multiple sclerosis. Ann Indian Acad Neurol. 2015;18:S30 4. ; ²/Pardo G and Jones DE. The sequence of disease modifying therapies in relapsing multiple sclerosis: safety and immunologic considerations. J Neurol. 2017;264:2351 74. ; ³/ Grand'Maison F, et al. Sequencing of disease modifying therapies for relapsing remitting multiple sclerosis: a theoretical approach to optimizing treatment. Curr Med Res Opin. 2018;34:19 1430.



Résumés
des
communications affichées



Disponible en ligne sur

ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



E-JNLF 2020

Communications mises en avant le vendredi 04 septembre 2020[☆]

Démences

A01

Dynamique de l'atrophie des sous-champs hippocampiques dans le vieillissement et la maladie d'Alzheimer

Louis Nadal^{1,*}, Pierrick Coupé², Catherine Helmer³, François Tison⁴, Jean-François Dartigues⁵, Gwénaëlle Catheline⁶, Vincent Planche⁷

¹ Hôpital Pellegrin Bordeaux tripode, Bordeaux

² CNRS, LaBRI, Talence

³ Umr u1219, University Bordeaux, Inserm, Bordeaux

⁴ Neurologie, Hôpital Pellegrin, Bordeaux

⁵ Inserm u897, Université de Bordeaux, Bordeaux

⁶ Cnrs, institut de neurosciences cognitives et intégratives d'aquitaine, Université Bordeaux, Bordeaux

⁷ Neurologie imn, Hôpital Pellegrin Bordeaux tripode, Bordeaux

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : louisnadal22@gmail.com (L. Nadal)

Introduction De nombreuses études se sont intéressées à la vulnérabilité des sous-champs hippocampiques dans la maladie d'Alzheimer (MA) et le vieillissement lié à l'âge avec des résultats souvent contradictoires.

Objectifs Évaluer l'histoire naturelle de l'atrophie des sous-champs hippocampiques dans le vieillissement ainsi que le caractère prédictif de cette atrophie sur l'incidence de la MA.

Patients et méthodes Nous avons étudié 327 participants issus d'une cohorte de sujets âgés initialement non-démonts (3C-Bordeaux) avec un suivi de 14 ans (évaluation clinique et bilan neuropsychologique). Les cas de MA incidentes étaient recueillis prospectivement. Une IRM était réalisée à l'inclusion et après 4 ans de suivi, avec une analyse volumétrique permettant de mesurer le taux annualisé d'atrophie des sous-champs de l'hippocampe de chaque participant, après un contrôle qualité approprié.

Résultats À l'échelle de toute la population, CA4-Gyrus denté était le sous-champ qui s'atrophiait le plus au cours du temps (CA1-3 : $-0,68$ %/an ; subiculum : $-0,99$ %/an et CA4-DG : $-1,39$ %/an ; $p < 0,0001$). Cependant, le taux annualisé d'atrophie de CA1-3 était associé à de faibles performances au RL/RI-16 à l'inclusion, au statut ApoE4 et à un risque accru



de développer une MA au cours du suivi, indépendamment de l'âge, du genre, du niveau d'éducation et du statut ApoE4 (HR = 2,0 ; IC95 % 1,4–3,0).

Discussion Ces résultats illustrent l'histoire naturelle de l'atrophie des sous-champs de l'hippocampe dans le vieillissement et la maladie d'Alzheimer, montrant que le Gyrus denté est le plus vulnérable à l'effet de l'âge, tandis que le corne d'Ammon (CA1-3) est la première cible du processus physiopathologique de la maladie d'Alzheimer, des années avant les premiers symptômes.

Conclusion Cette étude montre que le vieillissement et la MA affectent différemment l'hippocampe et qu'une mesure longitudinale de son atrophie régionale permet de différencier ces processus et de prédire la MA.

Mots clés Sous-champs hippocampique ; Atrophie ; IRM

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.054>

A02

PARMAAJ : Parcours des patients présentant une maladie d'Alzheimer ou une maladie apparentée du sujet jeune

Rollin-Sillaire Adeline^{1,*}, Brigitte Leprince², Emilie Skrobala³, Catherine Adnet Bonte², Laetitia Breuilh¹, Florence Pasquier¹

¹ Centre mémoire de ressources et de recherche, C.H. régional universitaire de Lille, Lille

² Meotis, CHU de Lille, Lille

³ Service de biostatistiques et plateforme de soutien méthodologique, C.H. régional universitaire de Lille, Lille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : adeline.rollin@chru-lille.fr (R.-S. Adeline)

Introduction La Maladie d'Alzheimer et les Maladies Apparentées (MAMA) du sujet jeune (< 65 ans), représentant 5 à 10 % des démences, ont un délai diagnostique plus long que chez les sujets âgés.

Objectifs Les objectifs sont d'identifier les facteurs associés au délai diagnostique chez des patients jeunes (< 60) présentant une MAMA et de comparer les profils des patients en fonction du lieu de suivi et de leur pathologie.



[☆] Les communications suivies d'un astérisque ont été annulées par les auteurs.

Patients et méthodes Des aidants de patients présentant une MAMA (<60 ans), résidant dans le Nord ou le Pas-de-Calais, suivis dans des consultations mémoire hospitalières ou en neurologie libérale, ont bénéficié d'un entretien médicosocial auprès d'une infirmière du réseau Méotis à leur domicile. Les données recueillies ont été comparées à celles de patients appariés suivis au CMRR de Lille dans le cadre de la cohorte COMAJ (Cohorte Malades Alzheimer Jeunes) ou ayant complété un questionnaire médicosocial détaillé PARCOURS.

Résultats 162 patients ont été inclus (CMRR : 111, âge de début/diagnostic : 54,9/58,9 ans, MA : 82 %). Le délai diagnostique était diminué quand la MA était évoquée d'emblée (3 vs 4,5 ans), chez les patients à domicile (3,8 vs 6,2 ans) et chez ceux sans activité professionnelle aux premiers symptômes (3,5 vs 4,5 ans). Les patients hors CMRR désiraient moins participer à la recherche thérapeutique (92 % vs 21,5 %). Les patients MA souhaitaient plus participer à la recherche clinique (80 % vs 40 %) et avaient plus de soutien (78,5 % vs 58,6 %).

Discussion Le délai diagnostique de 4 ans semble peu modifié par « l'environnement » du malade (premiers médecins rencontrés, niveau socioculturel, lieu de suivi, situations familiale/financière/sociale, répercussion sur les proches) au moment des premiers symptômes et le type de maladie neurodégénérative qu'il présente. Les patients suivis au CMRR souhaitent davantage participer à la recherche notamment s'ils présentent une MA.

Conclusion Evoquer un diagnostic de maladie neurodégénérative d'emblée chez les sujets jeunes permet de raccourcir le délai diagnostique. La formation des professionnels est donc le levier essentiel pour raccourcir ce délai.

Mots clés Parmaaj ; Démence du sujet jeune ; Maladie d'Alzheimer du sujet jeune

Informations complémentaires Cette enquête a été financée par la CNSA.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.055>

A03

Epidémiologie hospitalière des démences à Douala, Cameroun

D.G. Massi¹, M.A. Aretoutap², C. Kenmegne³, Y.N. Mapoure^{4,*}

¹ Université de Douala, Hôpital Général de Douala, Douala, Sénégal

² Université de Douala, Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Douala, Cameroun

³ Hôpital général de Douala, Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques de Douala, Université de Douala, Douala, Cameroun

⁴ Neurologie, Hopital General de Douala, Douala, Cameroun

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mapoureyacouba@gmail.com (Y.N. Mapoure)

Introduction L'amélioration de l'espérance de vie des populations et l'explosion des facteurs de risque cérébro-vasculaire vont exposer les systèmes de santé en Afrique à la problématique de la prise en charge des démences.

Objectifs Déterminer la prévalence hospitalière et décrire les caractéristiques de la démence à l'Hôpital Général de Douala (HGD).

Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude transversale portant sur les dossiers des patients suivis de 2010 à 2016 à l'Unité de Neurologie de l'HGD. Étaient inclus tout dossier de patient ayant un âge supérieur ou égal à 21 ans suivi pour démence selon les critères du DSM-IV. Les dossiers des patients présentant un déficit cognitif limité à une fonction supérieure, une confusion mentale et des dossiers médicaux

incomplets étaient exclus. L'enquête étiologique reposait sur les données cliniques, de l'imagerie cérébrale et de la biologie.

Résultats Sur les 9640 cas, la prévalence de la démence était de 2,07 % (n=200). L'âge moyen des patients était de 66,26 ± 11,61 ans. Les étiologies de démences étaient dégénératives (45 %), non dégénératives (34 %), et mixtes dans 21 %. Les causes non dégénératives étaient dominées par la démence vasculaire (24 %), la démence liée au VIH (5,5 %), l'hydrocéphalie chronique de l'adulte (2 %), démence secondaire à une tumeur cérébrale (1,5 %) et autres (1 %).

Discussion Au Burkina-Faso, Napon et al. ont rapporté une prévalence hospitalière de 0,455 % dans un contexte de prévalence faible d'infection au VIH [1]. Kengne et al. ont estimé la prévalence de la démence dégénérative à 3,9 % au Cameroun [2]. Utilisant le HIV/AIDS Dementia Scale, Njamnshi et al. trouvent que les sujets VIH+ avaient une prévalence des démences de 21,1 % contre 2,5 % chez VIH [3].

Conclusion Bien que la prévalence de la démence soit faible dans notre contexte, elle rappelle la place importante de la prévention primaire de celle-ci.

Mots clés Cameroun ; Étiologies hospitalières ; Démences
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Références

- [1] Napon C, Traore S, Niakara A, et al. Les démences en Afrique Subsaharienne: aspects cliniques et étiologiques en milieu hospitalier à Ouagadougou. Afr Neurol Sci 2009;29.
- [2] Kengne AP, Dzudie A, Dongmo L. Epidemiological features of degenerative brain diseases as they occurred in Yaoundé referral hospitals over a 9-years period. Neuroepidemiology 2006;27:208-11.
- [3] Njamnshi AK, Djientcheu VD, Fonsah YJ, et al. The International Dementia Scale is useful screening tool for HIV infected adults in Yaoundé-Cameroon. AIDS 2008;49:394-7.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.056>

A04

L'hydrocéphalie chronique de l'adulte et la dégénérescence lobaire fronto-temporale comportementale : une association plus que fortuite ?

Hélène Pouclet-Courtemanche^{1,*}, Jesus Aguilar Garcia², Amandine Pallardy³, Edith Bigot-Corbel⁴, Philippe Damier⁵, Claire Boutoleau-Bretonnière¹

¹ Neurologie - Cmrr, CHU de Nantes, Hôpital Nord

Guillaume-et-René-Laennec, Nantes

² Neuroradiologie, CHU de Nantes, Hôpital Nord

Guillaume-et-René-Laennec, Nantes

³ Médecine nucléaire, CHU de Nantes, Hôpital Nord

Guillaume-et-René-Laennec, Nantes

⁴ Laboratoire de biochimie, CHU de Nantes, Hôpital Nord

Guillaume-et-René-Laennec, Nantes

⁵ Neurologie, CHU de Nantes, Hôpital Nord

Guillaume-et-René-Laennec, Nantes

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : helene.courtemanche@chu-nantes.fr (H. Pouclet-Courtemanche)

Introduction L'association de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte (HCA) et de la dégénérescence lobaire fronto-temporale comportementale (DLFTc) est peu rapportée dans la littérature.

Objectifs Cette étude rétrospective observationnelle vise à décrire cliniquement et radiologiquement (imageries morphologique et fonctionnelle) l'association DLFTc-HCA.

Patients et méthodes Parmi les patients vus en 2019 au CMRR de Nantes pour une DLFTc répondant aux critères possible et



probable de Rascovsky, nous avons recensé ceux ayant également un diagnostic d'HCA. Le diagnostic d'HCA était posé sur la triade de Hakim et l'imagerie (hydrocéphalie associée à un effacement des sillons au vertex). Les imageries morphologiques et fonctionnelles ont été comparées en aveugle avec 10 patients HCA sans DLFTc.

Résultats Une HCA était évoquée chez 9 des 81 patients DLFTc. Ils présentaient tous un trouble du contrôle exécutif cognitif et comportemental (Rascovsky \geq 4/6) auquel s'ajoutaient des troubles de la marche, améliorés chez 7 des 8 patients ayant eu des ponctions lombaires soustractives, puis chez 1 des 2 patients dérivés. Huit DLFTc-HCA et 1 HCA avaient un gradient d'atrophie antéropostérieure, 3 des 9 DLFTc-HCA et aucun des 4 HCA ayant eu une imagerie fonctionnelle présentaient un hypométabolisme à prédominance antérieure.

Discussion Il s'agit à notre connaissance de la première série clinique de patients DLFTc-HCA. L'absence de neuropathologie ou de génétique est la principale limite. L'atrophie à prédominance antérieure chez 8 des 9 patients conforte cependant l'hypothèse qu'il s'agit bien de DLFTc, et non de présentations comportementales d'HCA. La moindre détection d'un gradient en imagerie fonctionnelle pourrait être due à l'hypométabolisme sous-cortical diffus.

Conclusion L'association DLFTc-HCA n'est pas rare (11,1 % des DLFTc), et est à évoquer devant des troubles du comportement frontaux, des troubles de la marche, et une hydrocéphalie sur l'imagerie.

Mots clés Imagerie ; Démence fronto-temporale ; Hydrocéphalie chronique de l'adulte

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.057>

A05

VCP-opathie probable

Sara Bachta*, Nora Kassouri, Fahima Bellagoune, Meriem Aoufi, Saadia Lougani, Abdelkrim Saadi, Wahiba Amer El-Khedoud

Neurologie, EHS Benaknoun, Alger, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bachtasarah@gmail.com (S. Bachta)

Introduction Les VCP-opathies sont à l'origine de diverses manifestations neuromusculaires. L'association Myosite à inclusions (IBM), maladie de Paget (PDB), d'une démence fronto-temporale (FTD) (IBMPDF) est une VCP-opathie dominante rare et tardive.

Observation Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 58 ans, sans ATCDS personnels et familiaux particuliers, qui présente progressivement depuis l'âge de 54 ans, des troubles cognitifs à type d'aphasie progressive non fluente, un an après le patient rapporte l'installation d'un déficit moteur proximal aux 04 membres avec une scapula alata, un signe de Gowers et une démarche dandinante, l'exploration notamment l'ENMG a objectivé une neuropathie motrice pure axonale sans phénomènes myogènes, la biopsie musculaire a révélé une atteinte myopathique d'allure inflammatoire, L'IRM cérébrale a révélé une atrophie corticale à prédominance lobaire, le bilan biologique et radiologique objectivent une élévation des phosphatases alcalines avec remaniement osseux en faveur d'une maladie de Paget sous-jacente (infra clinique).

Discussion L'hétérogénéité clinique et génétique des VCP-opathies est bien connue, le phénotype clinique IBMPDF peut être en rapport avec plusieurs mutations faux sens du gène codant pour la vasoline (VCP). Le tableau clinique du patient se rapproche de la forme IBMPDF mais il reste impératif de

confirmer par étude génétique à la recherche d'une mutation dans le gène VCP ou autre.

Conclusion L'association myopathie+PDB au tableau de SLA+DFT, nous oriente vers les protéinopathies type VCP-opathie dont l'hétérogénéité clinique est bien connue, mais l'étude génétique reste capitale au diagnostic.

Mots clés Maladie de Paget ; VCP-opathies ; Démence

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.058>

A06

Valeur thérapeutique de la stimulation électrique transcranienne par courant direct sur les troubles du langage dans la variante sémantique de l'aphasie primaire progressive

Elsa Mhanna^{1,*}, Clara Sanches², Richard Levy³, Raffaella Migliaccio², Anna Kaglik⁴, Antoni Valero Cabre², Marc Teichmann¹

¹ Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

² Frontlab, ICM institut du cerveau et de la moelle épinière, Paris

³ Neurologie, ICM institut du cerveau et de la moelle épinière, Paris

⁴ Frontlab, Institut du cerveau et de la moelle, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elsa.mehanna@hotmail.com (E. Mhanna)

Introduction La variante sémantique de l'aphasie primaire progressive (APP) est la plus fréquente. Actuellement sans traitement efficace, elle reste un handicap majeur. La stimulation électrique transcranienne par courant direct (tDCS) semble y jouer un rôle prometteur.

Objectifs Évaluer le rôle thérapeutique de séances répétitives de tDCS sur les troubles du langage dans une population de patients souffrant de la variante sémantique de l'APP.

Patients et méthodes C'est une étude en double aveugle impliquant 14 patients ayant reçu des séances de tDCS de 20 minutes à 1,57 mA pendant 10 jours consécutifs répartis en 3 groupes (Sham, anodal gauche excitateur (lobe temporal antéro latéral gauche) et cathodal droit inhibiteur). Les patients ont reçu en parallèle une batterie de tests de langage pour évaluer les schémas sémantiques verbaux et visuels à J0 puis J14 puis 4 mois après la dernière séance pour l'évaluation des résultats immédiats et à long terme.

Résultats Les patients présentent des résultats aux tests significativement inférieurs à ceux des sujets sains ce qui valide ces tests. Nous n'avons pas retrouvé de résultats statistiquement significatifs concernant l'effet de la stimulation sur l'accès sémantique chez les groupes. Néanmoins, l'effet de taille au niveau des associations sémantiques visuelles du groupe anodal était significatif pouvant impliquer des résultats significatifs si la taille de l'échantillon était augmentée. Par ailleurs, aucun effet secondaire n'a été rapporté chez les patients.

Discussion L'étude a pour but d'évaluer le rôle de la tDCS dans la variante sémantique de l'APP sur les différentes modalités ; il faut clairement plus de patients pour pouvoir conclure. Nos tests sémantiques prouvent qu'ils pourraient être utilisés dans le processus diagnostique de cette pathologie compte tenu de la différence des résultats entre sujets sains et patients. Enfin, la tDCS semble être une technique sûre avec des effets secondaires minimaux.

Conclusion C'est la 1^{re} étude évaluant l'effet de séances répétitives de tDCS chez une cohorte. Il serait intéressant de poursuivre pour caractériser les mécanismes d'action de la



stimulation dans les pathologies neurodégénératives comme l'APP.

Mots clés tDCS ; Aphasie primaire progressive ; Stimulation transcranienne électrique par courant direct
Informations complémentaires Protocole STIM SD, AP-HP.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.059>

A07

Les indicateurs neuropsychologiques d'évolution des plaintes cognitives subjectives

Alexandre Perron*, Martine Roussel, Sandrine Wannepain-Despretz, Mélanie Barbay, Agnès Devendeville, Olivier Godefroy, Daniela Andriuta
Neurologie, CHU d'Amiens-Picardie, Amiens

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : perron.alexandre@chu-amiens.fr (A. Perron)

Introduction Il existe des indices neuropsychologiques pour identifier les plaintes cognitives subjectives (PCS) à risque d'évolution mais dont les valeurs discriminantes restent inconnues.

Objectifs Notre objectif était d'analyser les indicateurs neuropsychologiques précoces qui permettraient de discriminer les patients avec PCS évoluant vers un trouble neurocognitif (TNC) de ceux qui restent stables.

Patients et méthodes Nous avons inclus de façon rétrospective des patients de consultation mémoire du centre hospitalier universitaire d'Amiens avec PCS et ayant bénéficié d'au moins 3 bilans neuropsychologiques espacés d'au moins 6 mois. Les relations entre les changements des scores des domaines spécifiques et du score cognitif global (SCG) selon le statut final ont été analysées à l'aide d'un modèle linéaire mixte généralisé.

Résultats Parmi les 80 PCS, 11 ont évolué vers un TNC. Considérant le SCG, l'effet du statut final était significatif avec des scores plus faibles au bilan initial. Au bilan initial, la combinaison associant l'âge, les scores de mémoire (somme du rappel total) et de vitesse de l'action prédisait le risque d'évolution d'une PCS avec une sensibilité de 91 %, une spécificité de 78 %, une valeur prédictive négative (VPN) de 98 % et une valeur prédictive positive de 40 %.

Discussion Nos résultats ont montré que les patients d'une population représentative des consultations mémoire avec PCS stable différaient de ceux qui ont progressé en ce qui concerne le SCG lors du bilan neuropsychologique initial. C'est la première étude à notre connaissance sur les valeurs discriminantes des indicateurs neuropsychologiques, avec des résultats positifs et d'excellentes sensibilité et VPN.

Conclusion Ces résultats devraient aider les cliniciens à identifier les PCS à risque d'évolution en analysant les indices neuropsychologiques précoces.

Mots clés Risque d'évolution ; Plainte cognitive subjective ; Bilan neuropsychologique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.060>

A08

Forts producteurs d'amyloïde dans la maladie d'Alzheimer : caractéristiques cliniques et en neuroimagerie

Melanie Leroy^{1,*}, Agathe Alleman², Anne-Laure Aziz³, Pasquier Florence⁴, Maxime Bertoux⁴, Lebouvier Thibaud¹

¹ Université de Lille, Inserm 1172, CHU de Lille, DISTALZ, 59000 Lille

² Neurologie, CHU de Pellegrin-Bordeaux, Bordeaux

³ Centre de médecine nucléaire, CHU de Lille, Lille

⁴ Université de Lille, Inserm 1171, CHU de Lille, DISTALZ, 59000 Lille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : melanie.leroy@chru-lille.fr (M. Leroy)

Introduction Les critères A/T/N de maladie d'Alzheimer (MA) reconnaissent depuis 2018 le ratio Aβ42/40 dans le liquide cérebrospinal (LCS) comme un marqueur d'amyloïdopathie, au même titre que la protéine Aβ42.

Objectifs Comparer le profil biochimique, cognitif et en neuro-imagerie des patients MA fort producteurs d'amyloïde (Aβ42 normale, ratio Aβ42/40 pathologique, avec tauopathie et neurodégénérescence [T + N +]) aux normoproducteurs (Aβ42, Aβ42/40 pathologiques, T + N +).

Patients et méthodes Les deux groupes sont normoproduteur (NP) et les forts producteurs (FP). 548 patients MA (402 A* et 146 AR) suivis au centre mémoire du CHU de Lille ont été recrutés dans l'étude. 215 (138 A* et 77 AR) avaient un MMSE > 20 au moment de l'évaluation neuropsychologique initiale. 308 patients (215 A* et 93 AR) avaient une IRM et 230 (155 A* et 75 AR) une TEP-FDG utilisables pour l'analyse VBM.

Résultats Les FP sont plus âgés et ont un MMSE plus préservé. Les biomarqueurs Tau du LCS ne sont pas statistiquement différents entre les 2 groupes. Leurs résultats neuropsychologiques restent comparables. De plus, l'analyse VBM, réalisée sur un échantillon de 80 patients appariés en âge et en MMSE (38 A* et 42 AR) avec à la fois une IRM et une TEP, pas de différence significative d'atrophie ou de métabolisme FDG.

Discussion Notre étude conforte l'utilisation du ratio Aβ42/40 en cas d'Aβ42 normal, puisque les groupes A* et AR sont identiques sur le plan cognitif, des biomarqueurs et de l'imagerie. Des analyses ApoE sur 144 patients (111 A* et 33 AR) sont en cours.

Conclusion Tous les deux impliqués dans la physiopathologie de la MA, il était important de vérifier l'équivalence d'Aβ42 et du ratio Aβ42/40. Bien que le groupe FP soit un peu plus âgé avec un MMSE plus préservé.

Mots clés Liquide céphalo rachidien ; ATN ; Alzheimer

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.061>

A09

La méthode « Real-Time Quaking Induced Conversion » pour la protéine prion, un examen à connaître

Guillaume Ballan^{1,*}, Olivier Flabeau¹, Frédéric Bourdain¹, Julia Potenza De Saulty¹, Stéphane Haik², Stéphanie Bannier¹, Emmanuel Ellie¹

¹ Neurologie, C.H. de la Côte Basque, Bayonne

² Inserm U1127, CNRS, Sorbonne université, ICM Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : gballan@ch-cotebasque.fr (G. Ballan)

Introduction Le diagnostic de la maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique (MCJS) repose sur des critères cliniques et paracliniques (Zerr et al., 2009) qui, biologiquement, n'incluent que la détection de la protéine 14-3-3.

Observation Nous rapportons un cas de MCJS, chez une patiente de 88 ans. Trois ans auparavant on notait une apraxie mélodique, puis idéomotrice hémicorporelle gauche, puis une extinction sensitive et des troubles dysexécutifs suivis de myoclonies proximales des membres supérieurs qui la conduisent à l'hôpital. L'IRM met en évidence des hypersignaux corticaux (dans 4 lobes), s'étendant progressivement en frontal gauche. À 3 reprises, l'analyse du LCR est négative pour la protéine 14-3-3. On retient une élévation modérée de la protéine Tau (à 786 puis 929 pour une normale inférieure à 512 pg/ml) et une baisse de l'Aβ1-42. La recherche d'une mutation du gène Prion est négative. Il existe une homozygotie Met/Met sur le codon 129. La méthode « Real-Time Quaking Induced Conversion » (RT-QuIC) pour la protéine prion, réalisée lors de la 3^e PL, revient positive.

Discussion La patiente ne présente pas les critères cliniques d'une MCJS, mais l'IRM est très évocatrice. Le diagnostic retenu est celui d'une MCJS d'évolution lente susceptible d'expliquer l'absence de détection de la protéine 14-3-3, malgré une spécificité de 98 % et une sensibilité de 90 %. Le meilleur test semble la méthode RT-QuIC (d'une spécificité proche de 100 % pour une sensibilité de 80-96 %).

Conclusion En absence de critères cliniques et biologiques suffisants, l'utilisation de méthode RT-QuIC nous a permis de confirmer le diagnostic de MCJS. Elle constitue, en cas de doute, un examen essentiel.

Mots clés RT-QuIC ; Protéine 14-3-3 ; Maladie de Creutzfeldt-Jakob sporadique

Informations complémentaires Cette étude n'a pas bénéficié de financement particulier, tant public que privé.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.062>

A10

Dégénérescence lobaire fronto-temporale : diagnostic, forme clinique et évolution

Melanie Leroy^{1,*}, Mode Elisa², Emilie Skrobala³, Florence Pasquier⁴, Lebouvier Thibaud¹

¹ Université de Lille, Inserm 1172, CHU de Lille, DISTALZ, 59000 Lille

² Neurologie, hôpital Sainte-Anne, Saint-Mihiel

³ Service de biostatistiques et plateforme de soutien méthodologique, C.H. régional universitaire de Lille, Lille

⁴ Université de Lille, Inserm 1171, CHU de Lille, DISTALZ, 59000 Lille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : melanie.leroy@chru-lille.fr (M. Leroy)

Introduction Depuis les nouveaux critères diagnostiques des différents syndromes de dégénérescence lobaire fronto-temporale (DLFT) peu d'études en population ont été réalisées.

Objectifs L'objectif de cette étude est d'identifier les caractéristiques des DLFT ainsi que leur profil d'évolution au sein du réseau des consultations mémoire du Nord Pas-de-Calais (Méotis) entre 2010 et 2016.

Patients et méthodes La population DLFT a été divisée en 3 groupes : les DLFT comportementales (DFTc), les langagières (DFTl) et les motrices (DFTm), et a été comparée aux patients avec une maladie d'Alzheimer (MA) ainsi qu'aux autres pathologies neurodégénératives. 690 DLFT ont été suivies au sein du réseau Méotis, 446 DFTc, 118 DFTl et 126 DFTm, ainsi que

18831 MA. 600 DLFT et 900 MA avaient au moins 2 scores de MMSE avec un premier ≥ 10 .

Résultats Les patients DLFT représentent 3 % de la population de l'étude, composé majoritairement de DFTc (64 %). En comparaison aux patients MA, les DLFT sont plus jeunes en début de pathologie avec un MMSE plus élevé et une errance diagnostique plus importante, particulièrement pour les DFTc. L'évolution du MMSE en fonction du temps ne montre pas de différence significative entre les DFTc et les MA.

Discussion À notre connaissance aucune autre étude n'a comparé les caractéristiques des 3 groupes de DLFT depuis 2011 avec un tel effectif. Néanmoins notre recrutement n'avait pas vocation à être exhaustif, nous n'avons pas inclus les patients suivis dans d'autres filières ou non diagnostiqués.

Conclusion Les DLFT sont sous diagnostiquées notamment la DFTc qui pose le plus grand enjeu diagnostique. De façon inattendue, la progression cognitive des DLFT semble comparable à celle de la MA.

Mots clés Population générale ; DFT comportementale ; Dégénérescence lobaire fronto-temporale

Informations complémentaires Nous remercions l'ensemble des consultations mémoire du réseau Méotis.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.063>

A11

Profil clinique et neuropsychologique des démences du sujet jeune chez 99 patients Algériens

Soreya Belarbi^{1,*}, Farida Mostefaoui¹, Lamia Alipacha²

¹ Neurologie, CHU Mustapha-Bacha, Alger, Algérie

² Neurologie, hôpital Mustapha-Pacha, Algiers, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : belarbi_soreya@yahoo.fr (S. Belarbi)

Introduction La démence du sujet jeune est définie par une démence débutant avant l'âge de 65 ans Elle est reconnue comme une cause importante d'handicap médical, social et professionnel.

Objectifs Cette étude vise à déterminer la fréquence et les causes de démence du sujet jeune chez des patients suivis en consultation mémoire, durant les 10 dernières années.

Patients et méthodes Nous rapportons une étude observationnelle, de 99 patients déments (54 femmes et 45 hommes), suivis à la consultation mémoire de l'hôpital Mustapha - Alger Centre, entre 2009 et 2019. Le diagnostic de démence était basé sur les critères du DSM IV. Tous les patients avaient des déficits dans deux ou plusieurs domaines de la cognition suffisants pour altérer leur fonctionnement social ou professionnel.

Résultats La maladie d'Alzheimer (MA) était la principale étiologie (43 cas), suivie de la démence vasculaire (DV) (23 cas) et de la démence fronto-temporale (DFT) (17 cas). Les autres cas, étaient répartis en 5 cas d'aphasie progressive primaire, 2 cas de démence mixte, 1 cas d'encéphalopathie d'Hashimoto, 1 cas d'atrophie corticale postérieure, 1 cas de démence à corps de Lewy et 6 cas avec autres types de démence.

Discussion La MA était l'étiologie la plus fréquente de démence du sujet jeune (43,43 %), suivie par la DV (23,23 %) et la DFT (17,17 %), rejoignant ce qui a été rapporté dans la littérature. La démence à corps de Lewy a été retrouvée uniquement dans 1 cas., les patients atteints de Parkinson et mouvements anormaux n'ont pas été référés à notre consultation.

Conclusion La démence, souvent perçue comme une maladie du vieillissement, peut se manifester avant 65 ans. Même chez



les sujets jeunes, la démence dégénérative reste la cause la plus courante.

Mots clés Jeune ; Alzheimer ; Démence

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.064>

Épilepsie

B01

Positivité de la SLI : données épidémiologiques et corrélats avec les épilepsies photosensibles au CHNU Fann

Annick Melanie Magnerou^{1,*}, Dènahin Hinnoutondji Toffa², Anna Modji Basse³, Adjaratou Dieynabou Sow³, Lala Bouna Seck³, Moustapha Ndiaye³

¹ Neurologie (médecine interne), Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Douala (HGOPEd), Douala, Cameroun

² Neurosciences, Crchum, Montréal, Canada

³ Neurologie, C.H.U de Fann, Dakar, Sénégal

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : melanieannick@yahoo.fr (A.M. Magnerou)

Introduction La photosensibilité est un phénomène anormal détecté sur l'électroencéphalogramme (EEG) pendant la stimulation lumineuse intermittente (SLI) sous forme de décharges épileptiques ou réponse photoparoxystique (RPP).

Objectifs Mise à jour des données récentes sur la photosensibilité humaine en Afrique noire car très peu de travaux sont reportés et notamment au Sénégal.

Patients et méthodes Une étude prospective sur les caractéristiques épidémiologiques des patients épileptiques présentant une RPP vu au CHU de Fann de Dakar.

Résultats Sur 3065 EEG de patients épileptiques de l'année 2016, 56 EEG (1,8 %) présentaient une RPP, avec un sexe ratio : 0,8. L'âge moyen était de 13,3 ans, pour des pics de photosensibilité entre 6 et 10 ans. L'épilepsie était généralisée chez 23 (41 %) des patients et focale chez 18 (32 %). Les fréquences de stimulation les plus épileptogènes étaient comprises entre 12 et 24 Hz. La RPP a été obtenue le plus souvent lorsque les yeux sont fermés chez 64 % patients et 41 patients (73 % des patients) ont été classés dans le type 4 (classification de Waltz).

Discussion En Hollande, en Allemagne la RPP est retrouvé chez 5 à 8 % des patients épileptiques, contre seulement 1 à 2 % au Nigeria ou au Zimbabwe. Des auteurs ont retrouvé des fréquences de SLI épileptogènes maximum entre 10 et 25 Hz. RPP liées aux épilepsies généralisées idiopathiques sont constatées dans près de 50 % des cas.

Conclusion La photosensibilité est plus faible chez les patients noirs subsahariens comparativement aux Caucasiens. Il serait intéressant de faire une étude de cohorte multicentrique afin d'étudier la valeur épigénétique protectrice probable de l'ensoleillement sur cette forme d'épilepsie.

Mots clés Stimulation lumineuse intermittente ; Réponse photo-paroxystique ; Épilepsie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.065>

B02

L'évaluation neuropsychologique des patients candidats à une chirurgie de l'épilepsie : recommandations francophones dans la population pédiatrique

Virginie Laguitton^{1,*}, Delphine Breuillard², Mélanie Planton³, Helene Brissart⁴, Magali Boutin⁵, Christine Bulteau⁷, Groupe Epi-Neuropsychy⁶

¹ HdJ Épileptologie, CHU de La Timone, Marseille

² Centre de référence épilepsie rare, hôpital Necker AP-HP, Paris

³ Neurologie, hôpital Pierre-Paul-Riquet Toulouse, Toulouse

⁴ Neurologie, hôpital Central, Nancy

⁵ Neurochirurgie, C.H. Sainte-Anne, Paris

⁶ Neuropsy, Ligue française contre l'épilepsie, Montpellier

⁷ Pédiatrie neurochirurgie, fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : virginie.laguitton@ap-hm.fr (V. Laguitton)

Introduction Chez l'enfant avec épilepsie partielle pharmaco-résistante, la chirurgie est une option thérapeutique recommandée pour le traitement des crises. Les données concernant l'impact cognitif de la chirurgie sont moins consensuelles.

Objectifs À l'initiative de la Ligue française contre l'épilepsie, un groupe de travail d'experts en neuropsychologie (EPI-NEUROPSY) a établi des recommandations francophones à l'évaluation neuropsychologique dans le contexte chirurgical. **Patients et méthodes** Une revue systématique de la littérature a été réalisée des années 1950 à 2017 (Pubmed). Les articles ont été analysés à partir d'une grille de lecture clinique, neuropsychologique et méthodologique. Une classification des articles selon leur niveau de preuve scientifique (niveau 1 (évidence forte)–4 (faible)) à partir des critères de la H.A.S. a été réalisée. Enfin, un argumentaire et une liste de recommandations ont été élaborés par consensus d'experts.

Résultats Sur 1920 abstracts initialement identifiés sur PubMed, 613 articles ont été sélectionnés. Après analyse complète, seuls 45 articles concernaient la chirurgie de l'épilepsie de l'enfant ; leur niveau de preuve était les suivants : niveau 1 (0 %), niveau 2 (6,6 %), niveau 3 (8,8 %) et niveau 4 (84,4 %). Le groupe d'expert a requis d'explorer systématiquement 8 dimensions cognitives. Des épreuves ont été sélectionnées et des préconisations sur les périodes d'évaluation ont été élaborées.

Discussion Ces résultats montrent le peu de données neuropsychologiques publiées dans le contexte de la chirurgie de l'épilepsie de l'enfant. De nombreuses publications ont été exclues du fait de faible effectif, de l'absence de population contrôlée ou de suivi prospectif et de l'hétérogénéité des populations. Dans ce contexte, les recommandations françaises pour cette population spécifique ont été établies par consensus d'experts.

Conclusion Les premières recommandations françaises concernant l'évaluation neuropsychologique péri-chirurgicale de l'épilepsie sont établies pour les enfants pour permettre des études collaboratives. Elles pourront également améliorer la qualité des prises en charge.

Mots clés Pédiatrie ; Neuropsychologie ; Chirurgie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.066>



B03

Déconnexion du cortex insulaire et pariétal pendant les Crises Non Épileptiques Psychogènes

Tanguy Madec^{1,*}, Stanislas Lagarde², Aileen McGonigal², Arthuis Marie², Bénar Christian², Fabrice Bartolomei³

¹ Hôpital de la Timone, Marseille

² Épileptologie, hôpital de la Timone, Marseille

³ Service de neurophysiologie clinique, Institut des neurosciences des systèmes, Marseille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : tanguy.madec.raybaud@gmail.com (T. Madec)

Introduction Les crises non épileptiques psychogènes sont des épisodes paroxystiques cliniques, pouvant être confondus avec de l'épilepsie, mais sans décharge électrophysiologique. Les modifications de connectivité cérébrale durant ces épisodes sont inconnus.

Objectifs Étudier les modifications de connectivité fonctionnelle (FC) intra-cérébrale chez 2 patients suivis pour épilepsie focale pharmaco-résistante, et explorés par Stéréoencéphalographie (SEEG), chez qui des CNEP ont pu également être enregistrées.

Patients et méthodes Des CNEP et des crises épileptiques ont été enregistrées chez 2 patients suivis pour épilepsie focale pharmaco-résistante, et explorés par Stéréoencéphalographie. Nous avons étudié les modifications de Connectivité Fonctionnelle Intra-cérébrale lors des CNEP et des crises. La connectivité fonctionnelle a été étudiée par corrélation non linéaire entre 7 zones cérébrales : L'Amygdale, le Gyrus Médial Parahippocampique, le Gyrus Latéral Parahippocampique, le Cortex Pariétal, le Cortex méstral préfrontal, le cortex latéral préfrontal, l'insula antérieure.

Résultats Au cours des CNEP, on observe une diminution globale de FC entre les différentes régions du cerveau étudiées, par rapport à la FC interictale. Chez les deux patients, la diminution de FC était prédominante dans les connexions impliquant l'insula antérieure et le cortex pariétal. On retrouvait par ailleurs une augmentation de la FC globale pendant les Crises épileptiques, en accord avec les données de la littérature.

Discussion Plusieurs études de neuroimagerie ou d'électroencéphalographie, ont suggéré une FC interictale diminuée lors des CNEP. Une hypothèse à la rupture de conscience observée pourrait être une altération des connexions longue distance entre différentes aires cérébrales. Nous hypothésons également que la déconnexion de l'insula conduise à une altération de l'intégration d'informations externes et internes.

Conclusion Les CNEP sont associés à une déconnexion fonctionnelle globale entre les zones cérébrales étudiées, impliquant en particulier les zones corticales pariétales et l'insula antérieure.

Mots clés Épilepsie ; Connectivité Fonctionnelle ; Crises Non Épileptiques Psychogènes

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.067>



B04

Valeur du trouble du langage post-critique dans l'évaluation de la spécialisation hémisphérique pour le langage

Marie Cenraud^{1,*}, Agnès Trébuchon²

¹ Service de neurologie, C.H.U Dupuytren, Limoges

² Service de neurophysiologie clinique, hôpital de la Timone, Marseille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mcenraud@gmail.com (M. Cenraud)

Introduction Déterminer la spécialisation hémisphérique du langage d'un patient épileptique pharmaco-résistant lors d'un bilan pré-chirurgical participe à établir si la zone épileptogène peut être réséquée sur le plan fonctionnel.

Objectifs L'objectif de notre travail est d'évaluer l'intérêt de la caractérisation de l'aphasie post-critique dans l'épilepsie focale temporale pharmaco-résistante pour déterminer la spécialisation hémisphérique du langage en pré-chirurgical.

Patients et méthodes Les patients inclus étaient atteints d'une épilepsie temporale pharmaco-résistante. Nous avons analysé une crise focale enregistrée en Stéréo-encéphalographie par patient, comprenant une évaluation précoce multi-modale du langage. À l'aide de plusieurs paramètres non invasifs (IRM fonctionnelle, bilan neuropsychologique...) et invasifs (stimulations, WADA...), il a été établi par un épileptologue expérimenté si la spécialisation hémisphérique du langage était typique (gauche) ou atypique (droite, bilatérale ou ambulatérale) pour chaque patient.

Résultats Parmi les 70 patients inclus 58 avaient une représentation hémisphérique typique pour le langage. Chez ces patients, les crises temporales gauches étaient suivies d'une anomie dans 89 % des cas, et ce, durant plus de 2 minutes pour 75 % des patients. Les crises droites sans propagation contralatérale ou supra-sylvienne ne s'accompagnaient pas d'aphasie. 57 % des crises gauches chez les patients avec une représentation atypique ne donnaient pas de troubles phasiques.

Discussion Une grande majorité des patients avec une spécialisation hémisphérique typique pour le langage ont une anomie post-critique de plus de 2 minutes. Chez certains patients ayant une représentation atypique aussi, mais de fréquence beaucoup moins importante. Lors d'une crise temporale gauche, l'absence d'aphasie post-critique ou l'évidence d'une anomie inférieure à 2 minutes devrait faire suspecter une spécialisation hémisphérique atypique pour le langage.

Conclusion Une évaluation précoce, rigoureuse, du langage post-critique chez les patients en cours de bilan pré-chirurgical constitue un apport pertinent à la détermination de la spécialisation hémisphérique pour le langage des patients.

Mots clés Spécialisation hémisphérique pour le langage ; Chirurgie de l'épilepsie ; Aphasie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.068>

B05

Taux de l'homocystéinémie et de la cobalamine dans l'épilepsie idiopathique : possible corrélation avec la réponse aux antiépileptiques ?

Asma Ouerdiene*, Anis Riahi, Jamel Zaouali, Ridha Mrissa
Neurologie, hôpital militaire de Tunis, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ouerdiene.asma@gmail.com (A. Ouerdiene)



Introduction Une variation de l'homocystéinémie (Hcy) et des taux plasmatiques de la cobalamine (vitB12) chez des patients sous médicaments antiépileptiques au long cours a été rapportée dans plusieurs études.

Objectifs Nous proposons d'évaluer la corrélation entre les taux plasmatiques d'Hcy et de vitB12 avec la réponse aux médicaments antiépileptiques dans l'épilepsie idiopathique (EI).

Patients et méthodes Nous avons inclus des patients suivis pour EI traités par la carbamazépine ou l'acide valproïque. Les taux plasmatiques d'Hcy et de vitB12 ont été analysés. Nous avons classé les patients selon le nombre de crises épileptiques dans les 3 derniers mois en trois groupes : pas de crises, 1 ou 2 crises, 3 crises ou plus. Nous avons ensuite étudié la corrélation entre la variation de leur taux et la réponse au traitement antiépileptique.

Résultats Quarante-sept patients ont été inclus (âge moyen = 35,2 ans ; sex-ratio = 1,35). Un tiers des patients ont présenté plus de 3 crises, 60 % 1 ou 2 crises et seulement 5 % étaient libres de crises. Le taux moyen d'Hcy était de $13,1 \pm 4,8$ mmol/l et celui de vitB12 de $286,2 \pm 104,5$ pg/l. Une association positive a été trouvée entre l'Hcy et le nombre de crises épileptiques ($p=0,03$) alors qu'aucune association n'a été trouvée avec la vitB12.

Discussion La relation entre l'élévation de l'Hcy et les crises épileptiques, retrouvée dans notre étude, reste controversée malgré des preuves de plus en plus évidentes sur l'effet proconvulsivant de l'hyperhomocystéinémie. Le mécanisme de cette association avec l'épileptogenèse n'a pas été clairement compris. De nouvelles preuves démontrant les effets défavorables de certains antiépileptiques sur le taux de l'Hcy ont été décrites.

Conclusion Le taux d'Hcy était corrélé positivement au nombre de crises épileptiques dans l'EI. D'autres études incluant plus de patients, un dosage des antiépileptiques et analyse de mutation MTHFR sont nécessaires.

Mots clés Épilepsie idiopathique ; Homocystéinémie ; Cobalamine

Informations complémentaires L'étude n'a bénéficié d'aucun financement particulier, public ou privé.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.069>

B06

Étude descriptive des patients réunionnais adultes suivis pour une épilepsie myoclonique progressive de Unverricht-Lundborg : évaluation de la qualité de vie et de son évolution sous Pérampanel

Léa Declerck^{1,*}, Cyril Charlin², Ariane Choumert¹,

Françoise Darcel¹, Patrice Tournebize², Antoine Gradel²

¹ Centre de référence des maladies neuromusculaires et neurologiques rares, groupe hospitalier Sud-Réunion, Saint-Pierre, Réunion

² Service de neurologie, groupe hospitalier Sud-Réunion, Saint-Pierre, Réunion

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : leadeclerck@hotmail.fr (L. Declerck)

Introduction La Maladie d'Unverricht-Lundborg (MUL) est la forme la plus fréquente d'épilepsie myoclonique progressive. Sa prévalence est dix fois supérieure à La Réunion, dû à « l'effet fondateur ».

Objectifs Création et description de la cohorte réunionnaise de patients MUL, et évaluation de leur évolution sous

Pérampanel, dont les propriétés anti-myocloniques sont de plus en plus rapportées.

Patients et méthodes Étude descriptive, observationnelle, transversale des patients réunionnais adultes suivis pour une MUL. Reprise de l'anamnèse détaillée lors d'une consultation neurologique dédiée, description des caractéristiques démographiques, cliniques (examen neurologique complet, calcul du score de myoclonies UMRS), génétiques, et de qualité de vie des patients (échelle QOLIE-31). Une analyse en sous-groupe a étudié l'évolution clinique et de la qualité de vie chez les patients traités par Pérampanel, à l'aide d'un questionnaire rédigé par notre équipe.

Résultats Dix-neuf patients inclus, 8 sous Pérampanel, 17 confirmations génétiques. Âge moyen de début de la maladie à 9,7 ans ; 66,7 % débutaient par des crises comitales généralisées tonico-cloniques. Scores de sévérité clinique, de gêne fonctionnelle et de qualité de vie très hétérogènes, QOLIE-31 moyen 54,5/100. Symptomatologie dominée par les myoclonies et l'ataxie cérébelleuse. Régression nette des myoclonies chez tous les patients traités par Pérampanel, 7/8 présentant une amélioration de leur qualité de vie.

Discussion Réévaluation de l'ensemble des patients réunionnais MUL, plus grande population mondiale suivie dans un même CHU, présentant des caractéristiques cliniques classiques. Hétérogénéité clinique et fonctionnelle majeure, prédominance de myoclonies invalidantes altérant la qualité de vie des patients. Efficacité thérapeutique marquée du Pérampanel, régression des myoclonies chez tous les patients, avec amélioration nette de leur qualité de vie.

Conclusion Altération de la qualité de vie majeure liée aux myoclonies : poursuite du suivi prospectif longitudinal pour valider l'efficacité anti-myoclonique du Pérampanel et son intérêt dans la MUL.

Mots clés Épilepsie myoclonique ; Pérampanel ; Qualité de vie

Informations complémentaires Cette étude n'a bénéficié d'aucun financement particulier, public ou privé.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.070>

B07

Épilepsie operculo-insulaire associée à des mutations des récepteurs cholinergiques

Dènahin Hinnoutondji Toffa^{1,*}, Dang Khoa Nguyen²

¹ Neurosciences, Crchum, Montréal, Canada

² Neurosciences, Crchum, Montréal, Canada

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : denahintoffa@gmail.com (D.H. Toffa)

Introduction Les crises hypermotrices du sommeil, généralement frontales, sont parfois associées à une mutation intéressant les gènes des récepteurs nicotiques cholinergiques CHRNA4 ou CHRNB2. Nous rapportons deux cas d'HMS avec de telles mutations, mais avec des foyers insulaires.

Observation Le cas 1, pharmacorésistant, est une fille de 7 ans avec début des crises hypermotrices surtout morphologiques à 4 ans. L'EEG retrouvait une localisation centro-temporale droite. La TEMP démontra une activation ictale insulaire droite. La MEG révéla des amas de sources au niveau insulaire postérieur et operculaire pariétal droits. Les gènes CHRNB2 (NM.000748), CHRNA2 (NM.000742) et CHRNA4 (NM.000744) furent séquencés par la méthode Sanger ; le gène CHRNA4 a été analysé pour la suppression/duplication par PCR quantitatif. Les tests génétiques ont révélé une mutation hétérozygote faux-sens (c.77C > T ; p.Thr26Met) du gène CHRNB2. Son père asymptomatique présentait une mutation similaire.



La résection de l'insula postérieure droit et de l'opercule pariétal guidée par électrocorticographie a conduit à un arrêt des crises (FU 5 ans). Le cas 2, également pharmacorésistant, est une femme de 34 ans présentant des crises hypermotrices surtout morphéiques ayant débuté à 1 an. L'EEG a suggéré des foyers dans les régions fronto-temporales gauche et droite. La MEG a identifié des sources insulaires bilatérales. Un panel de 36 gènes associés à l'épilepsie a été exploré par séquençage de nouvelle génération. Les tests génétiques révélèrent alors une mutation hétérozygote faux-sens (c.1079G > A ; p.Arg360Gln) dans le gène CHRNA4. Le traitement avec des patchs quotidiens de nicotine (7 mg avant le coucher) a été partiellement efficace.

Discussion Les mutations retrouvées dans ces deux cas ne sont pas réputées symptomatiques dans les bases de données génétiques disponibles. Toutefois, elles affichent un potentiel pathologique en raison des gènes concernés et de la possibilité d'un déterminisme génétique multifactoriel.

Conclusion Les variantes des gènes CHRN2 et CHRNA4 peuvent être associées à une épilepsie insulaire à crises hypermotrices principalement morphéiques. Des travaux supplémentaires sont requis.

Mots clés Récepteurs cholinergiques ; Crises hypermotrices ; Insula

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.071>

B08

Facteurs prédictifs des crises épileptiques vasculaires chez le sujet âgé

Assia Boulefkhad¹, Yamina Sifi¹, Serradj Fatima¹, Saddek Khellaf^{2,*}, Boubekour Seddik Fekraoui¹, Abdelmajid Hamri¹, Abderahim Mzahem¹

¹ Neurologie, CHU Benbadis de Constantine, Constantine, Algérie

² Médecine interne, hôpital Khelil Amrane, Béjaïa, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : saddek.khellaf@gmail.com (S. Khellaf)

Introduction L'épilepsie, troisième affection neurologique invalidante du sujet âgé (SA) est principalement d'origine vasculaire. Les crises épileptiques vasculaires sont séparées en crises précoces (CP) et tardives (CT).

Objectifs L'objectif de notre étude est de déterminer d'éventuels facteurs prédictifs de survenue de crise épileptique après un AVC chez le SA.

Patients et méthodes Étude descriptive réalisée au service de neurologie de Constantine entre 2007 et 2014, ciblant des patients présentant un crise épileptique, âgés de 60 ans et plus. Le diagnostic d'épilepsie vasculaire a été retenu sur des arguments cliniques, électriques et de neuroimagerie. Un délai d'apparition de 14 jours après un AVC a été retenu pour différencier les CP des CT. Résultats analysés par SPSS.

Résultats Parmi 201 patients présentant des crises épileptiques du SA, 78(30,8 %) avaient une crise vasculaire, dont 69,2 % de CT et 30,8 % de CP. Le délai moyen de survenue des CP était de 4,50 ± 1,6 jours et de 10,60 ± 9 mois pour les CT. Les CP étaient plus fréquentes après un AVC hémorragique et les CT après un AVC ischémique ($p < 0,001$). Le siège cortical de l'infarctus était un facteur de risque et non pas son étendue.

Discussion Nos résultats rejoignent les données de nombreuses études : la nature hémorragique des AVC est un facteur prédictif d'une CP, le siège cortical de l'infarctus étant celui d'une CT. L'étendue de l'AVC est aussi considéré dans la littérature comme facteur de risque.

Conclusion Lors d'un AVC, la recherche de facteurs prédictifs de crise épileptique est primordiale pour améliorer sa prise en charge à court et long termes.

Mots clés Sujet âgé ; Accident vasculaire cérébral ; Épilepsie crise

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.072>

B09

Epilepsie infantile génétique par mutation du gène SZT2 : une observation

Aissi Mouna¹, Mouna Naggazi^{2,*}, Marouan Missaoui³, Riha Ben Dhia⁴, Mariem Mhiri⁵, Mahboubia Frih-Ayed²

¹ Neurologie, hôpital CHU Fattouma-Bourguiba, Monastir, Tunisie

² Neurologie, CHU Fattouma-Bourguiba, Monastir, Tunisie

³ Neurologie, hôpital universitaire Sahloul (CHU de Sahloul), Sahloul, Gouvernorat de Sousse, Sousse, Tunisie

⁴ Neurologie, EPS Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

⁵ Service de neurologie, CHU de Sahloul, Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mounanaguezi1990@gmail.com (M. Naggazi)

Introduction Récemment décrite, l'épilepsie génétique par mutation du gène SZT2 est une entité rare à présentation clinique et profil évolutif polymorphes. Nous rapportons le cas d'une fillette présentant cette mutation.

Observation Il s'agit de la patiente CH âgée de 8 ans, issue d'un mariage consanguin et ayant un retard psychomoteur (position assise à 18 mois, marche acquise à 4 ans). À l'âge de 3 ans, elle présentait un état de mal épileptique généralisé jugulé en réanimation par le phénobarbital. L'IRM cérébrale et la biologie étaient normales. Elle était mise sous lévétiracétam avec de bon résultat jusqu'au 2017 quand elle faisait des crises épileptiques polymorphes, généralisées et focales motrices et non motrices d'où la substitution de son traitement par la lamotrigine et le topiramate. L'évolution était marquée par la régression des acquisitions langagières dès l'âge scolaire avec une activité épileptique importante malgré la bithérapie. Les EEG intercritiques montraient des pointes ondes fronto centrales et temporales bilatérales. Devant la persistance des crises et le tableau d'encéphalopathie épileptique, une étude génétique par séquençage complet d'exomes faite en 2019 objectivait une mutation bi allélique du gène SZT2 située sur le bras court du chromosome 1 (1p34.2). L'association du valproate de sodium et lamotrigine était efficace sur l'activité épileptique.

Discussion L'épilepsie par mutation du gène SZT2 est causée par une perte de fonction de la protéine SZT2 impliquée dans le maintien du potentiel de repos neuronal et la résistance au stress oxydatif. La triade encéphalopathie épileptique infantile, épilepsie pharmaco résistante et macrocéphalie est évocatrice. La bithérapie associant valproate de sodium et lamotrigine pourrait être efficace dans 10 % des cas.

Conclusion Les progrès dans la génétique de l'épilepsie ne cessent d'augmenter ces dernières décennies. La recherche de la mutation SZT2 est utile en cas d'encéphalopathie infantile pour mieux adapter le traitement.

Mots clés Bithérapie ; Mutation génique ; Épilepsie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.073>



B10*

Efficacité et tolérance du cénobamate en traitement en association chez les patients épileptiques européens présentant des crises focales non contrôlées

Brandt Christian¹, Louis Maillard^{2,*}, Ivan Milanov³, Jose Serratos⁴, Juan Carlos Sanchez-Alvarez⁵, Bernhard Steinhoff⁶

¹ Médecin, Krankenhaus Mara, Bielefeld, Allemagne

² Service de neurologie, centre hospitalier régional universitaire de Nancy, Nancy

³ Neurology, Medical University - Sofia, София, Bulgarie

⁴ Neurology, Hôpital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, Espagne

⁵ Neurology, Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada, Espagne

⁶ Épilepsie, Epilepsiezentrum Kork, Kehl, Allemagne

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : silvia.sommer@arvelletx.com (L. Maillard)

Introduction Le besoin de médicaments anti-épileptiques (MAEs) plus efficaces est nécessaire, car jusqu'à 40 % des patients épileptiques ne sont pas libres de crises malgré un traitement adéquat avec ≥ 2 MAEs.

Objectifs Présenter les résultats du cénobamate, un nouveau MAE avec un double mécanisme d'action unique, chez les patients européens présentant des crises d'épilepsie focales (CF) non contrôlées.

Patients et méthodes Analyse post-hoc d'une étude, internationale, multicentrique, randomisée, en double aveugle, contrôlée versus placebo. Les patients adultes avec CF non contrôlées par 1 à 3 MAEs concomitants étaient randomisés pour recevoir une fois par jour, cénobamate 100/200/400 mg ou placebo. Le critère d'évaluation principal européen était le taux de répondeurs (période de maintenance) ; les critères d'évaluation secondaires incluaient le taux de patients libres de crise (période de maintenance). La sécurité et la tolérance étaient évaluées.

Résultats En Europe, 250 patients étaient inclus. Les taux de répondeurs étaient de 42/52/63 % pour cénobamate 100/200/400 mg versus 31 % pour placebo. Les pourcentages de patients libres de crises étaient de 4/15/25 % pour cénobamate 100/200/400 mg versus 2 % pour placebo. Les effets indésirables les plus fréquents étaient : somnolence, sensations vertigineuses, céphalées, fatigue et diplopie. Le profil d'efficacité et de tolérance de cénobamate étaient conformes à celui de la population globale de l'étude.

Discussion Le cénobamate en traitement adjuvant, une fois par jour, est associé à des taux de patients libres de crises significativement supérieurs au placebo, chez les patients avec CF non contrôlées malgré un traitement par 1 à 3 MAEs concomitants.

Conclusion Cénobamate est un nouveau MAE pouvant améliorer les résultats chez les patients avec CF non contrôlées.

Mots clés Médicaments anti-épileptiques (MAEs) ; Crises d'épilepsie focales ; Cénobamate

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.074>



B11*

Cénobamate, un nouveau médicament anti-épileptique doté d'un double mécanisme d'action unique et complémentaire

Elena Alvarez-Baron¹, Amelie Lothe^{1,*}, Ilise Lombardo²

¹ Medical department, Arvelle Therapeutics GmbH, Zug, Suisse

² Cmo, Arvelle Therapeutics GmbH, Zug, Suisse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : silvia.sommer@arvelletx.com (A. Lothe)

Introduction Le cénobamate est un nouveau médicament anti-épileptique récemment approuvé par la FDA. Or, jusqu'à présent, son mécanisme d'action n'a été décrit que partiellement.

Objectifs Nous présentons ici des données supplémentaires soutenant le double mécanisme d'action du cénobamate modulant les récepteurs GABAA, en plus du blocage des canaux sodiques voltage-dépendants précédemment décrit.

Patients et méthodes Le cénobamate était testé dans plusieurs expériences de déplacement de radioligand pour évaluer sa liaison sur six sous-types de canaux ioniques GABAA humains exprimés dans des cellules hétérologues. La potentialisation des courants GABA et les effets sur les courants phasique et tonique GABAA étaient évalués dans des neurones des régions CA1/CA3 de l'hippocampe et des cellules granulaires du gyrus denté de rongeurs. La technique de patch-clamp sur cellules entières était utilisée pour les enregistrements électrophysiologiques.

Résultats Le cénobamate augmentait le courant induit par 1 μ M de GABA de façon dose dépendante, démontrant une modulation positive des récepteurs GABAA. L'amélioration des courants inhibiteurs GABAA se produisait à la fois dans les activités phasiques et toniques des neurones hippocampiques. La potentialisation des courants inhibiteurs GABA n'était pas affectée par la présence de flumazénil (antagoniste sélectif des récepteurs des benzodiazépines), suggérant que le cénobamate se lierait à un site différent de celui des benzodiazépines.

Discussion Contrairement à la majorité des médicaments anti-épileptiques actuels, le cénobamate impacte à la fois l'excitabilité et l'inhibition neuronales :

– en augmentant les courants inhibiteurs médiés par les récepteurs GABA-A ;

– comme précédemment décrit, en bloquant préférentiellement les courants sodiques persistants des canaux sodiques voltage-dépendants.

Conclusion Ces résultats complètent les résultats décrits précédemment, en démontrant le double mécanisme d'action unique du cénobamate ciblant, à la fois, le renforcement de la neurotransmission inhibitrice et le blocage de la neurotransmission excitatrice.

Mots clés Cénobamate ; Médicament anti-épileptique ; Mécanisme d'action

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.075>



B12

Trouble déficit de l'attention avec hyperactivité : intérêt de l'EEG

Mariem Safia Ben Mahmoud*, Nadia Ben Ali, Saloua Fray, Hela Jamoussi, Mariem Kchaou, Slim Echebbi, Mohamed Fredj

Service de neurologie, EPS Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mariem.ben.mahmoud89@gmail.com (M.S. Ben Mahmoud)



Introduction Le trouble déficit de l'attention avec hyperactivité (TDAH) est un trouble neurodéveloppemental de l'enfant d'âge scolaire. Son association à l'épilepsie, rapportée dans 8 à 77 % des cas, est complexe.

Objectifs Le but de notre travail était d'analyser l'électroencéphalogramme (EEG) standard, d'estimer la prévalence de l'épilepsie chez les malades TDAH et de décrire ses caractéristiques.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude bicentrique, rétrospective et descriptive, de septembre 2018 à septembre 2019. Nous avons recruté les patients suivis pour TDAH au Centre National de Médecine Scolaire et Universitaire, et explorés au sein de l'unité de neurophysiologie du service de neurologie de l'hôpital Charles Nicolle. Tous les patients avaient eu un examen neurologique, neuropsychologique et un EEG au moment du diagnostic. La valeur $p \leq 0,05$ était considérée comme statistiquement significative.

Résultats Nous avons colligé 30 patients. Une épilepsie était retrouvée chez 20 % des patients. Les crises étaient de type généralisé tonico-clonique ($n=4$), absence typique ($n=6$), et focales ($n=6$). L'EEG a montré des anomalies inter-icales chez 30 % des patients avec prédominance frontale gauche. Ces anomalies étaient statistiquement associées à un âge jeune, au type inattention et à la présence d'une déficience intellectuelle. Nous n'avons pas retrouvé de liens significatifs entre ces anomalies et la survenue d'une épilepsie.

Discussion Nos résultats suggèrent que les patients TDAH avec décharges épileptiformes obéiraient à un spectre de maladie différent touchant une population plus jeune avec prédominance du type inattention. Les décharges frontales prédominantes impliqueraient un dysfonctionnement des capacités exécutives et d'adaptation. L'hypothèse du dysfonctionnement cognitif induit par ces anomalies EEG a été appuyée par les liens retrouvés avec la déficience intellectuelle.

Conclusion Les manifestations ictales et inter-ictales semblent participer à la genèse du TDAH. L'identification précoce de ces anomalies par un EEG systématique aura un double intérêt : pronostique mais aussi thérapeutique.

Mots clés Trouble déficit de l'attention hyperactivité (TDAH) ; Épilepsie ; Electro-encéphalographie (EEG)

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.076>

B13

Épilepsie et santé féminine

Rim Amzil*, El Batoul Rouissi, Obia-Bia Angela, Salma Bellakhdar, Hicham El Otmani, M.A. Rafai, Bouchra El Moutawakil

Neurologie, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amzilrim@gmail.com (R. Amzil)



Introduction L'épilepsie chez la femme constitue un challenge multidimensionnel pouvant affecter différentes phases

de la vie et du cycle de reproduction, de la ménarche à la ménopause.

Objectifs Déterminer la prévalence de ces troubles spécifiques au sexe. Mettre en évidence les différents effets des hormones sur l'épilepsie et les traitements antiépileptiques (AE) et vice versa.

Patients et méthodes L'étude a inclus des femmes épileptiques en âge de procréation et après la ménopause. Les données recueillies via un questionnaire concernaient le développement mental et comorbidités psychologiques. Les caractéristiques de l'épilepsie et des traitements AE utilisés. Les troubles hormonaux et sexuels, l'épilepsie cataméniale, la contraception, la reproduction et l'âge de la ménopause, ainsi que d'autres complications liées à l'AE. Toutes les analyses ont été effectuées via SPSS.

Résultats Cinquante malades ont été inclus. L'âge moyen était de 33 ans, la majorité était célibataire (36), avec bon développement psychomoteur (45), syndrome anxiodépressif et dépendance à la caféine. 8 patientes présentaient une épilepsie cataméniale. Les troubles hormonaux et de cycle étaient présents chez 18 et 25 femmes. 11 patientes avaient des complications à la grossesse dont 3 avaient une grossesse non programmées par échec de la contraception. L'obésité était notée chez 22 malades.

Discussion La relation entre l'épilepsie et le système endocrinien a largement été étudiée. Elle peut compromettre la santé hormonale, reproductive et osseuse chez certaines patientes. En revanche, l'influence hormonale sur les crises, les interactions des contraceptifs avec les antiépileptiques, les changements pharmacocinétiques pendant la grossesse, la tératogénicité, défient à la fois la femme épileptique et les prestataires de soins.

Conclusion L'épilepsie est déclenchée pendant la puberté, exacerbée par la grossesse et l'accouchement et diminue après la ménopause. La prise en charge optimale des femmes épileptiques nécessite une collaboration multidisciplinaire.

Mots clés Cataméniale ; Femme ; Épilepsie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.077>

B14

Anomalie du rythme cardiaque et épilepsie

Hela Blibeche^{1,*}, Sawsan Daoud¹, Nouha Farhat², Khadija Sonda Moalla³, Olfa Hdiji⁴, Mariem Dammak², Chokri Mhiri⁴

¹ Neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

² Neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax

³ Service de neurologie, hôpital universitaire Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Service de neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : helablibeche@gmail.com (H. Blibeche)

Introduction Les troubles du rythme cardiaque (TRC) associés à l'épilepsie ne sont pas rares et ils sont soupçonnés être une cause de mort subite inexpliquée chez les patients épileptiques (« Sudden Unexpected Death in Epilepsy » [SUDEP]).

Objectifs Dépister les TRC chez des patients épileptiques en dehors des crises épileptiques.

Patients et méthodes C'est une étude rétrospective sur une période d'une année (octobre 2018-octobre 2019), incluant 60 personnes répartis en deux groupes ; Groupe 1 : 30 malades épileptiques et le groupe 2 : 30 témoins. Tous nos patients ont eu un électrocardiogramme et un électroencéphalogramme inter critique. Tous les témoins ont eu



un électrocardiogramme. La fréquence cardiaque, l'onde P, l'intervalle QT et l'onde T ont été évalués.

Résultats Les TRC étaient plus fréquents en cas d'épilepsie (40 % versus 10 % chez les témoins). Parmi les malades avec un électrocardiogramme pathologique, 2 étaient suivis pour épilepsie focale et 10 pour épilepsie généralisée. L'EEG intercritique était pathologique chez 58,33 % des sujets chez qui nous avons dépisté un TRC. L'extrasystole supra ventriculaire était l'anomalie la plus retrouvée (5 malades) suivie de tachycardie sinusale (3 malades), rythme irrégulier sinusal (2 patients), bradycardie sinusale et fibrillation auriculaire (un patient chacun).

Discussion Les TRC associés à l'épilepsie, retrouvés chez 40 % de nos malades, peuvent être graves. En effet, plusieurs études ont suggéré qu'ils représentent une cause de SUDEP. Contrairement à notre étude, les arythmies les plus fréquentes étaient les tachycardies sinusales. La bradycardie, retrouvée chez un patient dans notre série, peut être associée à des événements dangereux comme l'asystolie.

Conclusion Les crises épileptiques peuvent entraîner des changements dans le système nerveux sympathique et parasympathique, expliquant ainsi la fréquence élevée des TRC en cas d'épilepsie.

Mots clés Électrocardiogramme ; Trouble du rythme ; Épilepsie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.078>

B15

Association entre la fonction rénale, les anomalies à l'EEG et la survenue de crises épileptiques : une étude prospective à l'Hôtel-Dieu de France, Beyrouth, Liban

Rachelle Abi Nahed^{1,*}, Rouba Hamzeh¹, Azar Hiba², Karine Abou Khaled¹

¹ Neurologie, hôpital Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban

² Néphrologie, hôpital Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : recho250@hotmail.com (R. Abi Nahed)

Introduction Aucune étude n'a établi de relation significative entre la fonction rénale, les anomalies à l'électroencéphalogramme (EEG) selon le stade de l'insuffisance rénale et le risque de survenue de crises épileptiques.

Objectifs Évaluer le risque de faire une crise épileptique à long terme, chez un patient non connu épileptique, selon les caractéristiques de son EEG et sa fonction rénale de base.

Patients et méthodes 27 patients hospitalisés non connus épileptiques, non septiques, non en insuffisance rénale aiguë et ayant nécessité des EEG sont inclus sur une période de 8 mois. Leurs bilans biologiques et leurs traitements en intrahospitalier sont recueillis. Nous les avons répartis en deux groupes selon le débit de filtration glomérulaire (DFG) estimé par la formule CKD-EPI et puis selon l'EEG. Un suivi téléphonique pour survenue de crise épileptique a été effectué 6 mois après l'EEG.

Résultats Parmi les 11 patients à DFG > 90 ml/min/1,73 m², six ont un EEG anormal. Parmi les 16 patients à DFG < 90 ml/min/1,73 m², douze ont un EEG anormal. Parmi les patients à EEG normal, aucun n'a fait de crises 6 mois plus tard, alors que 4 des 18 patients à EEG anormal ont fait des crises. Pas de corrélation significative entre le DFG et le résultat de l'EEG ni avec le risque ultérieur de crises.

Discussion Notre étude n'a pas pu établir une corrélation significative entre la fonction rénale, quel que soit son stade et

le résultat de l'EEG ni le risque ultérieur de crises ; cependant l'effectif limité pourrait en être responsable. Un recrutement plus élargi est en cours.

Conclusion La baisse de la fonction rénale n'est pas forcément associée à des anomalies électrographiques ni à un risque accru de crises épileptiques.

Mots clés Crise épileptique ; Fonction rénale ; EEG

Informations complémentaires L'étude n'a bénéficié d'aucun financement.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.079>

B16

Intérêt de l'échelle PhQ9 dans le dépistage de la dépression chez les épileptiques : a propos d'une série tunisienne

Ahmed Jallouli*, Rafik Machraoui, Younes Samia

Neurologie, EPS Tahar-Sfar, Mahdia, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dr.jallouli.ahmed@gmail.com (A. Jallouli)

Introduction Les troubles dépressifs associés à l'épilepsie peuvent représenter par leurs répercussions sociales un problème de santé publique.

Objectifs Les objectifs de notre étude étaient de dépister les troubles dépressifs chez les patients épileptiques en utilisant l'échelle PHQ-9, et d'évaluer leurs impacts sur la qualité de vie.

Patients et méthodes Nous avons réalisé une étude transversale descriptive et analytique à propos d'une cohorte de 71 patients suivis pour épilepsie sur une période de 6 mois. Le dépistage des troubles dépressifs a été effectué par l'échelle PHQ-9 qui a été validé en 2017 dans la population tunisienne et validé aussi pour une utilisation chez les patients adultes atteints d'épilepsie. L'évaluation de la qualité de vie a été effectuée à l'aide de l'échelle générique SF-36.

Résultats Nous avons colligé 71 patients. L'âge moyen était de 36 ans. 75 % des patients présentaient une dépression : 25 % des patients n'avaient pas de dépression, 31 % patients avaient une dépression légère, 31 % patients avaient une dépression modérée, 11 % des patients avaient une dépression modérément sévère, 1,4 % des patients avait une dépression sévère. En corrélation avec l'échelle SF36, la présence d'un trouble dépressif était corrélée à une altération de la qualité de vie et toutes les dimensions de l'échelle SF36 ont été altérées.

Discussion L'échelle phq9 a été validé spécifiquement dans l'épilepsie. La dépression est parmi les éléments qui altèrent le plus la qualité de vie des patients épileptiques.

Conclusion L'utilisation de l'échelle PHQ-9 peut aider à identifier les patients épileptiques à risque tout en permettant le suivi de leurs symptômes lors des visites ultérieures.

Mots clés Qualité de vie ; PHQ9 ; Dépression

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.080>



Neuroenvironnement

G01

Épidémiologie et prise en charge des intoxications en Afrique

Moustapha Ndiaye^{1,*}, Gallo Diop Amadou²¹ Clinique de neurologie, centre hospitalier national universitaire de Fann, Dakar, Sénégal² Neurologie, centre hospitalier national universitaire, Dakar, Sénégal

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ngouille@hotmail.com (M. Ndiaye)

Introduction En Afrique les expositions toxiques sont fortement liées aux activités économiques des populations.

Objectifs Faire une revue exhaustive des intoxications en Afrique.

Patients et méthodes Revue bibliographique détaillée des publications faites sur le sujet.

Résultats Les zones aurifères avec l'utilisation du mercure dans l'orpaillage traditionnel, l'intoxication au plomb de certaines populations qui extraient le plomb des batteries des voitures, l'usage incontrôlé des pesticides dans les zones rurales et péri-urbaines constituent les principales sources d'intoxication. La pharmacopée traditionnelle est une autre source d'intoxication des populations pauvres. Les grandes métropoles sont quant à elles confrontées à la pollution de l'air et à la montée des drogues urbaines dans la jeunesse.

Discussion Les investigations biologiques se heurtent souvent à l'absence de laboratoires spécialisés et la prise en charge reste imparfaite du fait du contexte socio-économique et du profil de ces intoxications. La prévention demeure l'instrument privilégié des politiques publiques et doit reposer sur l'information et l'éducation des populations.

Conclusion Les changements climatiques et les bouleversements liés aux grandes mutations socio-démographiques incitent à des politiques publiques plus volontaristes.

Mots clés Afrique ; Prévention ; Neuro-toxicité

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.081>



Neuro-ophtalmologie

J01

Un syndrome de Tolosa Hunt récidivant associé à un syndrome d'hypertension intracrânienne

Samia Chebouba^{1,*}, Nouha Kouider², Sarra Arab¹,Basma Adjel¹, Malika Louanchi¹, Nadia Toubal³¹ Neurologie, CHU Ibn-Sina, Annaba, Algérie² Neurologie, Hôpital Ibn-Sina - CHU d'Annaba, Annaba, Algérie³ Neurologie, CHU, Annaba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : samiacheb@gmail.com (S. Chebouba)

Introduction Le syndrome de Tolosa-Hunt (STH) est une ophtalmoplégie douloureuse, unilatérale et récurrente. Son association à une hypertension intracrânienne (HIC) est exceptionnelle.

Observation Une patiente âgée de 38 ans, aux antécédents de paralysie faciale périphérique, est hospitalisée pour des céphalées fronto-orbitaires avec diplopie horizontale. L'examen neurologique retrouve une atteinte du III, VI, V1, V2 à



gauche avec un examen général sans anomalie. L'IRM cérébrale retrouve une formation latéro-sellaire bilatérale plus marquée à gauche et étendue en fuseau évoquant le STH. Le bilan biologique confirme le syndrome inflammatoire, le bilan phosphocalcique, l'enzyme de conversion de l'angiotensine et la glycémie sont normaux. L'IDR à la tuberculine, la recherche de BK, le bilan immunologique ainsi que la sérologie syphilitique sont négatifs. L'évolution a montré une disparition spontanée de la symptomatologie clinique avec sa réapparition un mois plus tard avec l'installation d'un œdème papillaire stade II bilatéral au fond d'œil mais sans modification des images à l'IRM cérébrale. Une ponction lombaire avec mesure retrouve une pression intracrânienne à 26 cm H₂O et composition normale du LCR. Le diagnostic du syndrome de Tolosa Hunt est alors retenu et la patiente est mise sous corticothérapie. L'évolution est marquée par une amélioration des symptômes.

Discussion Le STH est une infiltration granulomateuse non spécifique du sinus caverneux, de la fente ou de l'apex orbitaire. Caractérisée par des récurrences ipsilatérales, sa résolution spontanée comme dans notre cas est peu fréquente et rarement rapportée dans la littérature. Son association à syndrome d'HIC est probablement liée à l'extension du processus infiltratif à l'apex orbitaire.

Conclusion Le STH reste un diagnostic d'élimination devant une ophtalmoplégie douloureuse et récidivante. L'existence d'un œdème papillaire au fond d'œil ne doit pas faire récuser le diagnostic.

Mots clés Ophtalmoplégie douloureuse ; Hypertension intracrânienne ; Syndrome de Tolosa Hunt

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.082>

J02

Neuromyérite optique de Devic familiale

Samia Bourokba*, Amina Diaf, Lhaj Khengaoui, Nadia Toubal

Neurologie, CHU Ibn-Sina, Annaba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bourokbasamia@yahoo.fr (S. Bourokba)

Introduction La neuromyérite optique de Devic (NMO) est une pathologie auto-immune fréquente en Asie mais rare au maghreb. Elle est souvent sporadique, la forme familiale est exceptionnelle. Deux cas dans une même famille algérienne sont rapportés.

Observation Un homme âgé de 33 ans, a commencé sa maladie en février 2017 par un tableau de neuromyérite optique aiguë avec à l'imagerie cérébro-médullaire des lésions démyélinisantes n'évoquant pas une sclérose en plaques. Sa sœur, D.N âgée de 28 ans, a débuté sa pathologie en janvier 2019 par un tableau de myélite aiguë transverse associée à des vomissements, 15 jours après un accouchement avec à l'imagerie cérébro-médullaire un hypersignal étendu de la moelle épinière de C7 à T6 sans lésions optico-cérébrales. Les deux ont des anticorps anti-aquaporine 4 positifs. Le traitement de fond est le rituximab pour l'un et l'azathioprine pour l'autre avec une stabilisation de la maladie.

Discussion Les premiers cas de NMO familiale ont été décrits en 1938 par Mc Alpine, il s'agissait de sœurs jumelles et depuis quelques cas ont été rapportés (3 % des NMO). Récemment une étroite association du HLA DPB1*0501 avec la NMO chez les patients japonais a été signalée. Nos deux patients ont passé leur enfance au même endroit et partageraient probablement les mêmes facteurs immunogénétiques et environnementaux.



Conclusion Les différents cas décrits de NMO familiale sont hétérogènes en ce qui concerne l'âge de début, la sévérité clinique et la réponse thérapeutique mais ont en commun un facteur de risque génétique.

Mots clés AC anti-aquaporine 4 ; Familiale ; NeuRomyélite optique aiguë

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.083>

J03

Horner syndrome : catch me if you can !

Yassamine Bidouche^{1,*}, Malika Louanchi², Samia Chebouba², Imene Ouamane², Amina Nezzal², El Hadj Khengaoui², Nadia Toubal²

¹ Uf 6457, Neurologie, hôpital de Haute-pierre - hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg

² Neurologie, hôpital Ibn-Sina - CHU d'Annaba, Annaba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : inesyasminebidouche@gmail.com (Y. Bidouche)

Introduction Le syndrome de Claude Bernard-Horner (CBH) traduit une lésion de la voie oculosympathique en un point quelconque de son trajet, une pluralité étiologique déroutante pour le clinicien, notamment lorsque ce syndrome est relayé au second plan.

Observation Un homme de 56 ans, ancien chauffeur routier, fumeur à raison de 36 paquet-année, connu pour maladie de Crohn et une cervicarthrose est adressé aux urgences dans un état stuporeux pour des céphalées, éclipses et flou visuels d'installation aiguë. L'examen clinique objectiva : une HTA à 220/90mmhg résistante au traitement et une rétinopathie hypertensive bilatérale. Un syndrome CBH à droite fut également constaté. L'IRM cérébrale retrouva des hyper signaux T2 et FLAIR pariéto-occipitaux et du cervelet ainsi qu'un hématome pariétal droit. Séquence T1 avec suppression de graisse était normale. Le bilan d'exploration révéla une occlusion totale de l'artère rénale gauche. Ce tableau d'encéphalopathie hypertensive aiguë évolua favorablement sous trithérapie anti-hypertensive. Pour autant, le syndrome CBH persista et le patient décrivait en plus d'une anhidrose de l'hémiface et thoracique droite, une névralgie cervico-brachiale homolatérale. Devant ce syndrome de Pancoast-Tobias une TDM thoracique est effectuée révélant une masse expansive thoracique apicale droite. Le patient fut orienté en pneumologie pour une prise en charge spécialisée.

Discussion Devant la présentation initiale d'un CBH douloureux, l'urgence était d'éliminer une dissection carotidienne par l'imagerie. La localisation pariétale de l'hématome et l'absence d'effet de masse sur l'hypothalamus, ne pouvait expliquer ce syndrome. Par ailleurs, le caractère homolatéral au CBH de la névralgie cervico-brachiale permettait d'évoquer un syndrome de Pancoast-Tobias. Notons également un signe sémiologique précieux qu'est l'anhidrose, très suggestive d'une lésion des fibres pré-ganglionnaires.

Conclusion Bien que la priorité fût à la promptitude devant un tableau d'urgence vasculaire, un CBH impose un raisonnement clinique précis, dicté par l'histoire et le terrain du patient afin de ne pas méconnaître une menace vitale sous-jacente.

Mots clés Pancoast-Tobias (syndrome de) ; Claude Bernard-Horner (signe de) ; Encéphalopathie hypertensive aiguë

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.084>

J04

La neuromyéélite optique de Devic à l'extrême ouest d'Algérie

Zahira Barka Bedrane*, Oussama Dendene, Mehdi Saada, Brahim Belahcene, Khadidja Medini, Amina Mesmoudi, Djaouad-Bouchenak Khelladi

Neurologie, CHU Dr-Tidjani-Damerdji, Tlemcen, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : barka_zahira@yahoo.com (Z.B. Bedrane)

Introduction La neuromyéélite optique de Devic est une affection démyélinisante inflammatoire du système nerveux central qui touche préférentiellement les nerfs optiques et la moelle épinière.

Objectifs Décrire les caractéristiques cliniques, paracliniques et le profil évolutif de nos patients.

Patients et méthodes Notre étude est descriptive sur une durée de 5 ans de novembre 2014 à novembre 2019. Le diagnostic de NMO était posé selon les critères de Wingerchuk 2015. Tous nos patients ont bénéficié d'une ponction lombaire, des potentiels évoqués visuels, d'une IRM médullaire et cérébrale, du dosage des anticorps anti aquaporines 4 et des anticorps anti MOG.

Résultats On a collecté 10 patients, 8 femmes et 2 hommes. L'âge moyen de début était de 29,8 ans. La myélite était inaugurale chez 6 patients. L'étude du LCR était normale chez tous les patients. L'IRM médullaire a objectivé une anomalie de signal étendue sur plus de 3 métamères. Les anticorps anti aquaporines 4 étaient positifs chez 4 patients. 2 patientes gardent des séquelles visuelles. 2 patients sont décédés.

Discussion Nos résultats cliniques et radiologiques se rapprochent de ceux de la littérature. Par contre l'étude du LCR et négative chez tous les patients. Les anticorps anti aquaporines 4 sont positifs dans 40 % des cas alors que dans la littérature ils varient entre 50-70 %.

Conclusion Affection démyélinisante grave, la maladie de Devic nécessite une prise en charge thérapeutique précoce afin de prévenir les séquelles visuelles et motrices.

Mots clés Neuromyéélite optique de Devic ; Caractéristiques cliniques et paracliniques ; Ouest d'Algérie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.085>

J05

Les neuropathies optiques inflammatoires - à propos de 100 cas

Dalila Bentabak^{1,*}, Douniazed Badsı¹, Mohamed Arezki², Hadjira Aboura³, Ouassini Bensaber³

¹ Neurologie, université Ahmed-Ben-Bella, faculté de médecine, EHU 1^{er} novembre 1954 Oran, Oran, Algérie

² Neurologie, université Saad-Dahlab, faculté de médecine, CHU Frantz-Fanon Blida, Blida, Algérie

³ Rééducation fonctionnelle, université Djilali-Liabes, faculté de médecine, CHU Dr-Hassani-Abdelkader-Sidi-Bel-Abbès, Sidi Bel Abbès, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bentabak.dalila@hotmail.fr (D. Bentabak)

Introduction Les neuropathies optiques inflammatoires (NOI) sont des inflammations acquises du nerf optique, secondaires le plus souvent à une atteinte démyélinisante en rapport avec une sclérose en plaques (SEP).

Objectifs Décrire les cas de neuropathies optiques inflammatoires colligés dans les services de neurologie d'Oran, de Blida et de Sidi-Bel-Abbès et d'en déterminer l'étiologie pour une meilleure prise en charge.

Patients et méthodes Étude rétrospective et prospective, descriptive effectuée sur une durée de 2 ans, de juillet 2017 à juillet 2019, incluant 100 patients ayant présenté une NOI comme premier épisode neurologique. Tous les malades ont bénéficié d'un examen ophtalmologique, d'une imagerie cérébrale et médullaire et d'une étude du liquide cérébro-spinal. D'autres bilans plus spécifiques ont été réalisés en fonction du contexte, notamment le dosage des anticorps anti-aquaporine 4 (AQP4) et anti-myélin-oligodendrocyte glycoprotein (MOG). **Résultats** 100 patients dont 67 étaient des femmes, avec un âge moyen de début de 34 ans. La baisse de l'acuité visuelle était à début unilatéral dans 52 %. L'œdème papillaire retrouvé dans 27 % avec une atrophie optique rapidement installée dans 22 %. L'atteinte médullaire associée chez 71 patients. L'imagerie cérébrale montrait des lésions remplissant les critères de Macdonald dans 52 %. Les bandes oligoclonales retrouvées dans 20 %. Les anticorps anti-NMO positifs dans 18 cas, anti-MOG dans 1 cas.

Discussion Nos résultats correspondent à ceux de la littérature notamment en ce qui concerne l'épidémiologie, la présentation clinique optico-spinale et l'imagerie. Cependant la gravité de nos atteintes visuelles et les séquelles fonctionnelles restent incontournables. La SEP reste le diagnostic le plus retenu dans notre série. Néanmoins, les spectres de la neuromyérite optique prennent une part non négligeable de nos diagnostics.

Conclusion L'accent doit se mettre sur le diagnostic, la classification et la prise en charge précoce et parfois agressive des NOI, afin d'améliorer le pronostic visuel et neurologique de nos patients.

Mots clés Neuropathies optiques inflammatoires ; Sclérose en plaques ; Spectres de la neuromyérite optique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.086>

J06

Profil clinique et étiologique des neuropathies optiques inflammatoires au CHU d'Oujda, à propos de 52 cas

Taoufik Dellal^{1,*}, Khaoula Larabi¹, Yousra Abbassi¹, Yassine Mebrouk¹, Fatim Zahra Mabrouki², Siham Chariba², Rachid Sekhsoukh²

¹ Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

² Ophtalmologie, C.H.U Mohammed VI, Oujda, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : taoufikdellal@gmail.com (T. Dellal)

Introduction Les neuropathies optiques (NO) inflammatoires représentent une situation clinique fréquente en neurologie et en ophtalmologie. Elles posent souvent un problème d'ordre étiologique.

Objectifs Le but de notre travail est de souligner les aspects cliniques et étiologiques des NO inflammatoires dans notre contexte.

Patients et méthodes nous avons réalisé une étude rétrospective sur dossiers médicaux de 52 patients ayant une NO inflammatoire, hospitalisés au service de neurologie et d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI d'Oujda entre octobre 2014 et octobre 2019. Les NO d'une autre origine ont été exclus. Tous les patients ont bénéficiés d'un bilan étiologique exhaustif.

Résultats L'âge moyen de nos patients était de 31 ans avec une prédominance féminine. Le motif de consultation le plus fréquent était la baisse de l'acuité visuelle (AV) dans 85 % des cas. Le fond d'œil montrait une anomalie papillaire chez 67 %

des cas. La sclérose en plaque était retrouvée chez 35 % des cas, suivie de la neuromyérite optique de Devic chez 11 % des cas. L'évolution était favorable après traitement avec une AV supérieure à 7/10 chez 49 % des cas. Quatre patients ont gardé une AV inférieure à 1/10. La récurrence est survenue chez 16 cas.

Discussion Les causes inflammatoires sont, dans notre série, dominées par la sclérose en plaque, comme dans la littérature. Le tiers des cas reste idiopathique dans notre contexte. Le pronostic est meilleur par rapport à celui du sujet âgé.

Conclusion Les NO inflammatoires posent essentiellement le problème de leur étiologie dont dépendent l'évolution et le pronostic.

Mots clés Inflammatoire ; Optique ; Neuropathie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.087>

J07

Neuropathie optique inflammatoire : à propos d'une série Tunisienne

Bouhamed Amal*, Mariem Kchaou, Saloua Fray, Hela Jamoussi, Echebbi Slim, Nadia Ben Ali, Mohamed Fredj

Neurologie, EPS Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amal.bouhamed@hotmail.fr (B. Amal)

Introduction La neuropathie optique inflammatoire (NOI) est une baisse visuelle douloureuse. Elle se manifeste surtout chez les femmes jeunes d'origine caucasienne et rarement d'origine africaine. Les NOI sont essentiellement démyélinisantes et de présentation clinique typique.

Objectifs Étudier les particularités cliniques, paracliniques, étiologiques et évolutives d'une NOI chez des patients tunisiens.

Patients et méthodes C'est une étude rétrospective incluant des patients suivis au service de neurologie du CHU Charles Nicolle entre 2005 et 2019 et ayant une NOI. Nous avons précisé les données épidémiologiques, cliniques chez tous les patients. Nous avons recueilli également les résultats des potentiels évoqués visuels (PEV), de l'IRM cérébro-médullaire, de la ponction lombaire (PL) et du bilan immunologique et infectieux.

Résultats Nous avons colligé 43 patients (35F/8H ; âge moyen = 32,9 ans). La NOI était douloureuse, unilatérale d'emblée, et avec dyschromatopsie dans respectivement 41,9 %, 55,8 % et 16,3 % des cas. Elle était démyélinisante chez 86 % des patients. Les étiologies étaient dominées par la SEP (88,4 %), les connectivites (4,7 %) et la maladie de Devic (4,7 %). La NOI était inaugurale d'une maladie inflammatoire dans 32,6 %. L'amélioration sous corticothérapie était rapportée chez 90,7 % des patients.

Discussion Plusieurs atypies étaient identifiées telle dans une série tunisienne 2018, à savoir l'absence de douleur et la faible fréquence de la dyschromatopsie. Son association à une SEP et la réponse aux corticoïdes étaient retrouvées dans les études tunisiennes, occidentales et asiatiques. Leur pronostic visuel est généralement bon et indépendant de l'instauration d'un traitement.

Conclusion La présentation clinique de la NOI chez nos patients était souvent atypique. Toutefois, le profil étiologique et évolutif rejoint celui des autres études.

Mots clés Corticosensibilité ; Atypie ; Névrite optique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.088>



J08

Neuropathies optiques : contribution diagnostique et étiologique de l'imagerie

Salma Louzi^{1,*}, Zineb Lahlou², Zaynab Abdulhakeem³, Obia-Bia Angela⁴, M.A. Rafai³, Hicham El Otmami⁴, Bouchra El Moutawakil⁴

¹ Service de neurologie - explorations neurophysiologiques cliniques, centre hospitalo-universitaire Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

² Neurologie, C.H.U Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

³ Neurologie, CHU Ibn-Rochd-Casa, Casablanca, Maroc

⁴ Neurologie, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : salma.louzi1@gmail.com (S. Louzi)

Introduction Le diagnostic de neuropathie optique est clinique, néanmoins l'IRM des nerfs optiques (N.O) est un outil essentiel au diagnostic étiologique et à l'évaluation pronostique.

Objectifs Présenter les particularités radiologiques des neuropathies optiques et leurs implications pronostiques.

Patients et méthodes Étude rétrospective monocentrique réalisée sur les dossiers de 106 patients, admis au service de neurologie Ibn-Rochd de Casablanca pour tableau de neuropathie optique, sur une période de 6 ans (janvier 2013 - novembre 2019). Tous les cas répondaient aux critères cliniques de névrites optiques. Nous avons analysé les données démographiques, cliniques, immunologiques, radiologiques, thérapeutique et évolutives.

Résultats Nous rapportons 106, moyenne d'âge de 35 ans, avec un sexe ratio de 0,85. IRM cérébrale réalisée chez tous les cas mais protocole d'étude des N.O respecté chez 40,1 %. Les caractéristiques de l'atteinte du N.O selon les étiologies les plus fréquentes étaient : SEP : 32 % (Atteinte post : 23 %), spectre NMO : 18,8 % (Atteinte post : 40 %), MOGopathie : 4,7 % (Atteinte ant : 40 %), origine indéterminée : 19,8 % (Atteinte étendue : 33,33 %), cause toxique 5,7 % (Atteinte étendue : 50 %).

Discussion La sensibilité de l'imagerie optique dépend d'une technique adaptée mais aussi de l'étiologie. La NO inflammatoire est caractérisée par une anomalie du signal lors la phase précoce, au moment où l'imagerie peut être normale dans la neuropathie optique ischémique. La radiologie peut aussi orienter l'étiologie, la localisation postérieure et chiasmatique étant en faveur de la NMO, ce qui détermine le pronostic défavorable devant un tel aspect.

Conclusion L'exploration radiologique du NO est une étape déterminante du diagnostic et du pronostic visuel des neuropathies optiques. Aussi, l'IRM cérébrale peut révéler des lésions asymptomatiques pouvant également avoir une contribution étiologique.

Mots clés Imagerie du N.O ; Pronostic visuel ; Neuropathie optique

Informations complémentaires Cette étude n'a bénéficié d'aucun financements particuliers, ni publics ni privés.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.089>



J09

Corrélations anatomo-cliniques des troubles oculomoteurs d'origine ischémique : à propos de 19 cas

Emna Kacem^{1,*}, Salma Sakka², Olfa Hdiji³, Nouha Farhat⁴, Khadija Sonda Moalla⁵, Dammak Mariem⁶, Mhiri Chokri⁶

¹ Neurologie, hôpital Habib Bourguiba, Tunis, Tunisie

² Neurologie, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

³ Service de neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax

⁵ Service de neurologie, hôpital universitaire Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁶ Service de neurologie et Ir12sp19, CHU Habib-Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : emnakacem.ke@gmail.com (E. Kacem)

Introduction Les troubles oculomoteurs (TOM) d'origine ischémique constituent un motif fréquent de consultation aux urgences. Le tableau clinique est polymorphe et dépend du siège de la lésion.

Objectifs L'objectif de cette étude est de décrire certaines formes rares de TOM d'origine ischémique et d'étudier leurs corrélations anatomo-cliniques.

Patients et méthodes Nous avons inclus des patients suivis dans notre service de neurologie de CHU Habib Bourguiba pour un TOM d'origine ischémique sur une période de janvier 2016 jusqu'au février 2019. Les données cliniques et radiologiques ainsi que des corrélations anatomo-cliniques ont été décrites.

Résultats Un TOM était noté chez 19 patients. Nous avons objectivé une atteinte du nerf III (9 cas) et du nerf VI (2 cas), un syndrome de Weber (3 cas), une ophtalmoplégie internucléaire (2 cas), un syndrome d'un et demi-fisher (1 cas), un syndrome de Claude (1 cas) et un syndrome de Parinaud (1 cas). L'IRM cérébrale a montré une lésion ischémique mésencéphalique chez 6 patients et pontique chez 3 cas.

Discussion Les TOM d'origine ischémique sont de sémiologie diverse. On les subdivise en paralysie de fonction secondaire à une lésion des voies supranucléaires ou internucléaires et en paralysie oculomotrice secondaire à une lésion nucléaire ou tronculaire. Le syndrome de Parinaud, le syndrome d'un et demi-fisher et l'ophtalmoplégie internucléaire, retrouvés chez 4 de nos patients correspondent à une paralysie de fonction.

Conclusion Un TOM d'installation aiguë doit faire penser à une origine vasculaire. Une bonne connaissance des bases anatomiques est nécessaire pour mieux localiser le siège de la lésion.

Mots clés Oculomotricité ; Infarctus cérébral ; Anatomie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.090>



Neuropsychologie

N01

Trouble de la cognition sociale et génétique : modèle du syndrome de Cowden



Clément Desjardins^{1,*}, Chloé Bereaux¹, Frédéric Caux², Bertrand Degos¹, Béatrice Garcin¹

¹ Neurologie, hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny

² Dermatologie, hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : clement.desjardins@aphp.fr (C. Desjardins)

Introduction Le syndrome de Cowden est une maladie autosomique dominante (gène PTEN) caractérisée par des hamartomes multiples et différents cancers. Le comportement de ces patients est parfois inadapté.

Objectifs L'objectif de cette étude est d'évaluer si les comportements parfois inadaptés des patients ayant un syndrome de Cowden sont liés à une atteinte de la cognition sociale.

Patients et méthodes Nous avons proposé un bilan neuropsychologique avec évaluation de la cognition sociale, des fonctions exécutives, de la dextérité, et une IRM cérébrale à tous les patients atteints d'un syndrome de Cowden, vu prospectivement en dermatologie à l'hôpital Avicenne entre juillet 2018 et octobre 2019.

Résultats Douze patients ont été inclus durant la période de l'étude. Les résultats mettent en évidence un trouble de la cognition sociale chez l'ensemble des patients, avec atteinte de la reconnaissance des émotions faciales (MINI-SEA) chez 12 patients et de la reconnaissance des faux-pas sociaux chez 6 patients. Tous les patients présentent un trouble de la dextérité. L'IRM cérébrale a mis en évidence des anomalies cérébelleuses diverses pour 7 patients.

Discussion Les résultats de cette étude suggèrent un lien entre l'anomalie génétique PTEN et la cognition sociale, fonction la plus altérée dans les troubles du spectre autistique. Par ailleurs, la mise en évidence d'anomalies cérébelleuses à l'imagerie cérébrale chez 7 patients associées à une atteinte de la dextérité chez l'ensemble des patients soulève la question d'un éventuel rôle du cervelet au sein des troubles du spectre autistique.

Conclusion Cette étude suggère que le syndrome de Cowden est associé à une atteinte de la cognition sociale. Une étude contrôlée permettrait de confirmer ces données.

Mots clés Cognition sociale ; Cowden ; Génétique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.091>

N02

Adaptation et normalisation des fluences verbales en arabe algérien et en français algérien à la population de l'Est algérien



Wafa Zahi^{1,*}, Amina Nezzal², Catherine Belin³, Didier Mailet⁴, Bénédicte Defontaine⁵, Abdelmalek Nezzal⁶, Nadia Toubal²

¹ Médecine du travail, université Badji-Mokhtar - faculté de médecine, Annaba, Algérie

² Neurologie, CHU, Annaba, Algérie

³ Neurologie, hôpital Saint-Louis AP-HP, Paris

⁴ Neurologie, hôpital Saint-Louis (AP-HP), Paris

⁵ Neurologie libérale, réseau mémoire Alois, Paris

⁶ Laboratoire de recherche santé environnement, université Badji-Mokhtar - Sidi-Amar, El Hadjar, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : wafazahi@gmail.com (W. Zahi)

Introduction Les tâches de fluences verbales sont couramment utilisées en neuropsychologie et permettent d'évaluer de façon rapide l'intégrité du stock lexico-sémantique.

Objectifs Établir des normes pour la population algérienne pour une épreuve de fluences verbales sémantiques en français algérien et en arabe algérien.

Patients et méthodes Deux bases de données lexicales (en arabe algérien et en français algérien) ont été constituées à partir d'enquêtes de fluence verbale effectuées pendant une période, allant de janvier 2017 à janvier 2019, auprès de la population de l'Est algérien. 26 catégories sémantiques dans un temps fixe de 1 min par catégorie, ont été explorées. Deux fichiers de saisie Excel, en arabe et en français algérien, ont été créés pour retranscrire le recueil de mots par ordre de production.

Résultats La population étudiée a porté sur 268 sujets pour la langue arabe et 107 sujets pour la langue française, ne présentant aucun antécédent neurologique ou psychiatrique. Les normes sont calculées en fonction de l'âge (de 40 à >80 ans) du niveau socioculturel (1/analphabète, 2/niveau primaire, 3/niveau moyen, 4/secondaire/bac et +) et du sexe.

Discussion Pour créer l'épreuve de fluence verbale, quatre catégories sémantiques ayant permis la production de nombreux items, ont été choisies : animaux, fruits, maladies et professions. Pour chaque catégorie sémantique, le nombre de mots produits, en supprimant les erreurs et les doublons, a été calculé. Les résultats détaillés seront présentés lors des JNLF.

Conclusion Les normes présentées dans cette étude pourront aider les cliniciens, notamment dans les consultations mémoire, à comparer les performances de leurs patients à celles des sujets normaux et ainsi contribuer à poser plus facilement des diagnostics de troubles cognitifs.

Mots clés Français algérien ; Arabe algérien ; Fluences verbales

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.092>

N03

Quantifier l'évolution cognitive dans la sclérose en plaques : quels sont les indices les plus fiables ?



Franca Schmid¹, Henry Audrey², Stefaniak Nicolas³, Patrick Hautecoeur⁴, Bruno Lenne^{5,*}

¹ Laboratoire c2s, cognition, santé et société (ea 6291), université de Reims-Champagne-Ardenne, B.P.30, 57, rue Pierre-Taittinger, 51571 Reims cedex

² Laboratoire c2s, cognition, santé et société (ea 6291), université de Reims Champagne-Ardenne, B.P.30, 57, rue Pierre-Taittinger, 51571 Reims cedex

³ Laboratoire c2s, cognition, santé et société (ea 6291), université de Reims Champagne Ardenne, B.P. 30, 57, rue Pierre-Taittinger, 51571 Reims cedex

⁴ Neurologie, hôpital Saint Philibert, Lille

⁵ Neurologie, hôpital Saint-Vincent de Paul, Lille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bruno.lenne@univ-catholille.fr (B. Lenne)

Introduction Évaluer les changements cognitifs à l'aide d'outils fiables est difficile mais semble essentielle dans des pathologies évolutives comme la sclérose en plaques (SEP) où ces perturbations ont un retentissement significatif.

Objectifs L'objectif de cette étude est de comparer la fiabilité de différentes méthodes d'analyse de cas uniques pour évaluer les changements cognitifs dans la SEP afin de proposer une méthodologie standardisée.

Patients et méthodes Dans un design longitudinal, un groupe de patients présentant une SEP ($n=123$) et un groupe de contrôle ($n=93$) appariés en âge, genre et nombre d'années d'études réalisaient deux bilans neuropsychologiques évaluant les fonctions cognitives les plus fréquemment atteintes dans la SEP (épreuves mnésiques et exécutives en particulier). Cinq méthodes d'analyse de cas unique ont été utilisées pour mesurer l'évolution cognitive dans le groupe SEP mais également dans le groupe de contrôle.

Résultats Dans le groupe SEP, les méthodes de cas unique ont des accords inter-juges faibles tandis qu'elles obtiennent des accords élevés au sein du groupe de contrôle. Les méthodes de régression détectent plus fréquemment un déclin cognitif chez les patients avec une SEP comparativement aux autres indicateurs. Selon la méthode utilisée, des changements cognitifs ont été mis en évidence dans le groupe de contrôle, montrant une variabilité des trajectoires évolutives chez le sujet sain également.

Discussion La concordance entre méthodes de cas unique quant à l'évolution cognitive dépend de l'échantillon étudié. Toutes les méthodes de cas uniques ne possèderaient pas la même sensibilité aux changements cognitifs. Les méthodes de régression seraient plus fiables, avec une plus grande sensibilité aux changements, ce qui permettrait d'éviter les faux négatifs dans l'interprétation de l'évolution cognitive.

Conclusion Ainsi, il semble primordial, dans la pratique clinique, d'utiliser les indicateurs les plus fiables afin d'éviter les interprétations erronées de la significativité et du sens de l'évolution cognitive.

Mots clés Évolution cognitive ; Méthodes de cas unique ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.093>

N04

Le syndrome de Dide et Botcazo une entité neuropsychologique rare et oubliée

Mickael Aubignat*, Chantal Lamy, Sandrine Canaple, Audrey Arnoux, Claire Leclercq, Olivier Godefroy
Neurologie, CHU d'Amiens-Picardie, Amiens

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : aubignat.mickael@gmail.com (M. Aubignat)

Introduction Le syndrome de Dide & Botcazo décrit en 1902 est une entité rare se rencontrant principalement dans les AVC postérieurs bilatéraux. Il se caractérise par la triade clinique : cécité corticale, amnésie antérograde et agnosie topographique.

Observation Nous rapportons le cas d'un homme de 71 ans (93 kg, 1,77 m) aux antécédents d'hypertension artérielle, diabète de type 2, fibrillation auriculaire et AVC ischémique postérieur droit. Ce patient habituellement anticoagulé efficacement avait vu son anticoagulation arrêtée devant la découverte d'une masse rénale avec hématurie massive. Quelques jours après l'arrêt de l'anticoagulation, il était adressé pour apparition brutale d'un syndrome confusionnel associé à une clinique de cécité bilatérale. L'IRM cérébrale révélait un AVC postérieur gauche récent et des séquelles d'AVC postérieur droit (Fig. 1). Initialement il présentait un tableau de cécité corticale sans clignement à la menace avec simplement une distinction lumière/obscurité associée à une amnésie antérograde le tout sans anosognosie ni troubles

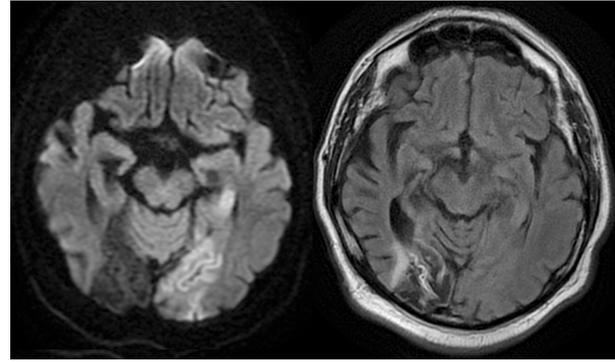


Fig. 1 IRM cérébrale du patient à gauche séquence diffusion b1000, à droite séquence T2FLAIR.

oculomoteurs. Les jours suivants, la cécité corticale évolua vers un tableau d'agnosie visuelle aperceptive associée à la persistance de l'amnésie antérograde et une agnosie topographique avec un patient incapable de reconnaître son environnement et de se mouvoir dedans.

Discussion Les troubles mnésiques présents dans ce syndrome seraient secondaires à l'attente de faisceaux temporo-occipitaux intervenant dans les processus de mémorisation. Son pronostic neuro-psycho-social est malheureusement mauvais et peu de ressources thérapeutiques sont disponibles. Il est différencié du syndrome d'Anton associant une cécité corticale avec anosognosie sans troubles mnésiques.

Conclusion Le syndrome de Dide et Botcazo secondaire à des atteintes occipitales et temporales bilatérales est heureusement rare mais à savoir reconnaître car posant de nombreux problèmes diagnostics et surtout thérapeutiques.

Mots clés Mémoire ; Cécité corticale ; Agnosie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.094>

Pathologie neuromusculaire

Q01

Étude de la prévalence et des facteurs influençant les troubles gastro-intestinaux dans la dystrophie myotonique de type 1

Gaëlle Balloy^{1,*}, Laurene Leclair-Visonneau¹, Pascal Derkinderen², Yann Péréon¹, Armelle Magot¹

¹ Centre de référence neuromusculaire, centre hospitalier universitaire de Nantes, Nantes

² Neurologie, C.H.U de Nantes, hôpital Laennec, Nantes

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : gaelle.b.88@yahoo.fr (G. Balloy)

Introduction Les troubles digestifs dans la dystrophie myotonique de type 1 (DM1) sont encore mal connus et souvent négligés par la communauté médicale.

Objectifs L'objectif de cette étude était de décrire les troubles digestifs des patients DM1, d'en apprécier le retentissement sur la qualité de vie et d'appréhender les éventuels facteurs influençant leur présence.

Patients et méthodes Les patients ont été inclus lors de leur consultation de suivi pluridisciplinaire annuelle. Un temps



d'interrogatoire était dédié aux troubles digestifs et un auto-questionnaire de qualité de vie leur était remis (GIQLI).

Résultats 32 patients ont été inclus. 50 % rapportaient une plainte digestive. Les douleurs abdominales et les diarrhées étaient les plus fréquemment rapportées (respectivement 62 % et 81 %). Nous n'avons pas retrouvé de facteur favorisant la présence de ces troubles. La qualité de vie des patients concernés est altérée (score de GIQLI moyen = 63, contre une norme de 126 dans la population générale) conduisant à une tristesse de l'humeur déclarée dans 78 % des cas et un sentiment d'incompréhension de l'entourage dans 50 % des cas.

Discussion La fréquence retrouvée dans notre population (50 %) était cohérente avec celle retrouvée dans la littérature (40–79 %). Les études s'attardent sur les troubles digestifs hauts (dysphagie, épigastralgie) alors que nos patients déclaraient plutôt des diarrhées (81 %), des ballonnements (62 %). L'absence d'identification de facteur influençant les troubles digestifs dans notre étude peut être liée à la petite taille de notre population d'étude.

Conclusion La présence de troubles digestifs est très fréquente dans la population DM1 nous incitant à poursuivre cette étude. Des études physiopathologiques nous permettraient de mieux comprendre leur origine (muscle lisse, microbiote ?).

Mots clés Facteurs de risque ; Troubles digestifs ;

Dystrophie myotonique de type I

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.095>

Q02

Quand la démarche dandinante n'est pas une dystrophie musculaire des ceintures !

Abderahim Haouli^{1,*}, Hanene Bendjemil², Amina Nezzal³, Lahmer Mouna², Malika Louanchi², Toubal Nadia²

¹ Service de neurologie médicale, hôpital Ibn-Sina - CHU d'Annaba, Annaba, Algérie

² Neurologie, CHU Ibn-Sina, Annaba, Algérie

³ Neurologie, CHU, Annaba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : rahimdza@yahoo.com (A. Haouli)

Introduction Les syndromes myasthéniques congénitaux (SMC) constituent un groupe d'affections génétiques responsables d'un dysfonctionnement de la jonction neuromusculaire qui se manifeste par une fatigabilité musculaire.

Observation Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 15 ans issu d'un mariage non consanguin, n'ayant pas de cas similaires dans la famille, qui consulte pour une faiblesse des 04 membres d'installation progressive depuis 1 année. L'examen neurologique retrouve : Un discret ptosis à gauche, un déficit proximal coté à 3 au testing musculaire, hypotonie avec diminution des réflexes ostéotendineux aux 04 membres, démarche dandinante. On note par ailleurs une hyper lordose lombaire. L'Electroneuromyogramme (ENMG) est en faveur d'un syndrome myasthénique congénital présynaptique. Les anticorps (Ac) anti-récepteurs de l'acétyl choline et Ac anti-Musk sont négatifs. Les enzymes musculaires ainsi que le reste du bilan sont normaux. Les études génétiques ne sont pas disponibles en Algérie. Un traitement anticholinestérasique a été débuté depuis 3 mois notant une légère amélioration de la symptomatologie.

Discussion Le déficit proximal et la démarche dandinante orienteraient au diagnostic de dystrophie musculaire des ceintures. L'ENMG a objectivé un syndrome myasthénique congénital présynaptique.

Conclusion Les SMC peuvent mimer une dystrophie musculaire des ceintures. L'apport de l'ENMG et de la génétique est considérable afin de trancher entre les deux diagnostics. Le clinicien doit rester vigilant.

Mots clés Dandinante ; Congénitale ; Myasthénie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.096>

Q03

Efficacité et tolérance du traitement par Rituximab dans la myasthénie auto-immune : étude rétrospective d'une cohorte de patients de la région Grand Ouest

Amélie Dos Santos^{1,*}, Julien Cassereau², Clement Baron³, Laure Michel⁴, Jean-Baptiste Noury⁵, Sandrine Wiertelowski¹, Armelle Magot⁶

¹ Neurologie, hôpital Laennec - CHU de Nantes, Nantes

² Centre de référence en pathologies neuro-musculaires, CHU d'Angers, Angers

³ Explorations fonctionnelles de neurologie, CHU de Poitiers, Poitiers

⁴ Neurologie, CHU de Rennes - hôpital de Pontchaillou, Rennes

⁵ Neurologie, hôpital de La Cavale Blanche, Brest

⁶ Centre de référence neuromusculaire, CHU de Nantes, Nantes

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amelie-dossantos@hotmail.com

(A. Dos Santos)

Introduction 15 % des myasthénies auto-immune (MAI) sont réfractaires et nécessitent un traitement immunosuppresseur de seconde ligne. Plusieurs études de cas ont montré l'intérêt du traitement par Rituximab dans la MAI.

Objectifs Notre objectif principal est de mettre en évidence l'efficacité du Rituximab dans la MAI réfractaire et de décrire sa tolérance.

Patients et méthodes C'est une étude rétrospective multicentrique, de 2011 à 2019. Les critères d'inclusion sont : score MGFA > II, MAI confirmée (anti-Rach ou anti-Musk ou séronégative confirmée par l'électromyogramme), réfractaire ou corticodépendante, traité par Rituximab. Pour évaluer l'efficacité, le critère de jugement principal est le score MGFA PIS à 6 mois. Elle est également évaluée par le score de Garches et une décroissance des corticoïdes inférieurs à 10 mg. Les effets indésirables ont été recueillis.

Résultats 27 patients ont été inclus (19 anti-Rach, 4 anti-Musk et 2 séronégatifs). À 6 mois, 81,4 % ont un score MGFA PIS Improved ou meilleur ($p < 0,0001$). Le score de Garches moyen augmente significativement de 65,29 à 84,23 ($p < 0,0001$). La décroissance des corticoïdes, inférieure à 10 mg, a été réalisée chez 66,6 % des patients. 40 % des patients ont présenté un évènement indésirable : infections (18 %), réactions à la perfusion (7 %), bradycardie (3,7 %) ou une cytopénie transitoire (7 %).

Discussion Le Rituximab a une bonne efficacité dans la MAI à 6 mois et est un traitement épargneur cortisonique. Les patients anti-Rach présentent une bonne efficacité dans notre cohorte (81,4 %), la littérature décrivant habituellement une meilleure efficacité chez les anti Musk+ (50 %).

Conclusion Notre travail affirme l'efficacité du Rituximab. Des études complémentaires seront nécessaires pour établir le positionnement de ce produit dans la pharmacopée de la MAI.

Mots clés Rituximab ; Anti-CD20 ; Myasthénie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.097>



Q04

Développement de nouveaux marqueurs chez les patients SMA type III et IV

Giorgia Querin^{1,*}, Timothee Lenglet², Rabab Debs³, Tanya Stojkovic¹, Anthony Béhin¹, Jean-Yves Hogrel⁴, Pierre-François Pradat⁵

¹ Institut de myologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

² Département de neurophysiologie clinique, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

⁴ Neuromuscular investigation centre, institut de myologie, Paris

⁵ Centre référent SLA, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : giorgia.querin@gmail.com (G. Querin)

Introduction Les amyotrophies spinales de type III et IV (spinal muscular atrophy, SMA) sont des maladies héréditaires du motoneurone spinal qui concernent l'âge adulte et se caractérisent par une évolution très lente.

Objectifs L'objectif de ce travail était l'analyse longitudinale d'une cohorte de patients adultes atteints de SMA de type III et IV avec le but d'identifier de biomarqueurs efficaces de progression de la maladie.

Patients et méthodes Quatorze patients ont été recrutés dans une étude longitudinale de la durée de 24 mois (9 SMA type III et 5 type IV). Ils ont été testés par les échelles SMAFRS et MFm, par des tests quantitatifs de la force musculaire et par l'index MUNIX. La réactivité des paramètres a été estimée par le standardised response mean (SRM). Un score composé a été calculé en additionnant les scores des trois paramètres les plus significatifs.

Résultats Une réduction longitudinale significative a été observée pour les valeurs de SMAFRS ($p=0,019$), de la force de pince et de flexion du genou ($p=0,030$ et $0,027$) et pour le MUNIX au niveau de l'ADM ($p=0,0006$) et du JA ($p=0,043$). Une réduction a aussi été observée dans le score composé ($p=0,0005$, SRM = -1,52), qui était le paramètre le plus sensible.

Discussion Plusieurs paramètres et notamment le MUNIX sont capables de détecter des modifications longitudinales chez des patients atteints de SMA à évolution lente.

Conclusion La composition d'un score multimodal augmente la capacité de prédiction et réduit la taille de l'échantillon nécessaire pour les essais cliniques.

Mots clés Essais thérapeutiques ; Biomarqueurs ; Amyotrophie spinale

Informations complémentaires Cette étude a été supportée par l'Association française contre les myopathies (AFM-Téléthon).
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.098>

Q05

Comment risdiplam se compare-t-il aux autres traitements de l'amyotrophie spinale infantile (SMA) ? Résultats préliminaires d'une comparaison indirecte basée sur les données de l'essai FIREFISH-partie 1

Dan Beziz^{1,*}, Monica Daigl², Anne Kotzeva², Ksenija Gorni², Rachel Evans³

¹ Affaires médicales neurosciences, Roche France SAS, Boulogne-Billancourt

² Global access, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse

³ Health economics, Visible Analytics, Oxford, Royaume Uni

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.lawrence@potentiieldaction.com (D. Beziz)

Introduction L'arrivée sur le marché de traitements innovants représente une avancée majeure dans la prise en charge de la SMA. Il n'existe aucune comparaison directe entre ces différents traitements dans le cadre des essais cliniques.

Objectifs L'objectif est de réaliser une comparaison indirecte ajustée par appariement (MAIC) afin d'estimer l'efficacité relative de risdiplam par rapport à nusinersen et AVXS-101, et aux meilleurs soins de support (MSS).

Patients et méthodes Les caractéristiques à l'inclusion (âge, début et durée des symptômes, score CHOP-INTEND) dans FIREFISH-partie1 (NCT02913482) évaluant risdiplam ont été pondérées afin de pouvoir être similaires à celles de l'étude ENDEAR (NCT02193074) évaluant nusinersen. L'efficacité relative entre les traitements a été évaluée. Les critères d'efficacité inclus dans la comparaison étaient la survie sans événement, l'amélioration de la fonction motrice et la capacité à s'asseoir sans support évaluées par l'échelle HINE-2.

Résultats L'analyse portait sur les données individuelles de 21 patients de FIREFISH-partie 1. L'analyse MAIC montre une réduction significative du nombre de décès et de recours à la ventilation permanente sous risdiplam comparé à nusinersen (Hazard Ratio [HR] 0,11, IC 95 % 0,00-0,30) et MSS (HR 0,23 ; IC 95 % 0,00-0,66). La comparaison indirecte non ajustée a donné des résultats similaires. L'analyse FIREFISH vs CL-101 n'a pas pu être faite car les caractéristiques à l'inclusion des deux populations étaient trop différentes.

Discussion Cette méthode ne prend pas en compte de potentielles évolutions des soins standards et accroît l'incertitude statistique des résultats du fait de la repondération. En ajustant sur les données de l'étude publiée, il est considéré qu'il s'agit de la population cible. L'estimation de l'efficacité relative de risdiplam versus AVXS-101 nécessite une analyse sur des populations de patients comparables.

Conclusion Cette analyse préliminaire par la méthode statistique MAIC indique que risdiplam pourrait donner de meilleurs résultats que nusinersen dans le traitement de la SMA.

Mots clés Risdiplam ; Capacités motrices ; Amyotrophie spinale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.099>

Q06

Un cas rare d'amylose AL systémique avec atteinte musculaire : un diagnostic trompeur

Romain Dalléry^{1,*}, Edoardo Malfatti², Julien Praline³, Pascal Laforêt⁴, Claire Lefevre⁴

¹ Neurologie, hôpital Raymond-Poincaré AP-HP, Garches

² Service de neurologie, hôpital Raymond-Poincaré, université Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines (UVSQ), Garches

³ Neurologie et neurophysiologie clinique, CHRU Hôpitaux de Tours, boulevard Tonnellé, Tours, France

⁴ Neurologie, hôpital Raymond-Poincaré - (AP-HP), Garches

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dalleryromain@gmail.com (R. Dalléry)

Introduction L'amylose AL est une pathologie systémique caractérisée par un dépôt extracellulaire de chaînes légères secondaire à une gammopathie monoclonale, maligne dans 10-15 % des cas. L'atteinte musculaire est rare et constitue un défi diagnostique.

Observation Nous rapportons le cas d'un patient de 70 ans, aux antécédents de myélome IgG lambda considéré en rémission depuis 9 ans. Depuis 18 mois, le patient rapportait une dégradation fonctionnelle rapide avec démarche dandinante, difficultés à la montée des escaliers puis à la marche, plainte masticatoire et troubles de la déglutition. L'examen objectivait un déficit moteur amyotrophiant des ceintures symétriques entre 2 et 3/5 MRC avec un décollement majeur des omoplates, un déficit axial abdominal et des fléchisseurs du cou, une diplogie faciale franche et une macroglossie. À noter parallèlement une altération de l'état général (-7 kg, recrudescence des œdèmes des membres inférieurs). L'ENMG était myogène, y compris dans la face (muscle masséter). L'IRM musculaire révélait une amyotrophie sévère des ceintures pelviennes et scapulaires (Mercuri stade IV) avec présence d'hypersignaux en séquence STIR. La biopsie musculaire présentait un tableau de nécrose/régénération très sévère avec dépôts de substance amyloïdes dans les vaisseaux musculaires. On notait l'existence d'un pic IgG lambda avec majoration des chaînes légères libres lambda sériques, ainsi qu'une discrète élévation des CPK (355 U/L).

Discussion L'amylose musculaire est rare. Décrite pour la première fois en 1929, deux phénotypes cliniques se distinguent : une forme hypertrophique associant infiltration sous cutanée pseudo-tumorale, macroglossie, signe de l'épaulette et une forme atrophique (20 %) se caractérisant par un déficit moteur des ceintures et de la face rapidement progressive, en imposant pour une myosite. L'IRM montre classiquement un pattern de réticulations de la graisse sous-cutanée.

Conclusion Ce cas alerte sur l'intérêt du diagnostic précoce de l'amylose musculaire considérant l'enjeu fonctionnel et thérapeutique. L'inconstance des signes caractéristiques rend indispensable la biopsie musculaire au diagnostic.

Mots clés Biopsie ; Myopathie ; Amylose

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.100>

Q07

Aspect électro-neuro-graphiques de la polyradiculoneuropathie aiguë

Asma Chaabene^{1,*}, Olfa Hdiji², Nouha Bouzidi², Khadija Sonda Moalla³, Hanen Hajkacem⁴, Mariem Dammak⁴, Chokri Mhiri²

¹ Neurologie, groupement Santé de base, Sfax, Tunisie

² Service de neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

³ Service de neurologie, hôpital universitaire Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : chaabene_asma@yahoo.fr (A. Chaabene)

Introduction L'étude de la conduction nerveuse (ECN) joue un rôle capital dans le diagnostic de la polyradiculoneuropathie aiguë (PRNA), dans la classification et dans l'établissement d'un pronostic.

Objectifs Notre objectif est de déterminer les aspects électro-neuro-myographiques de la PRNA à travers une étude descriptive et analytique de 48 observations et une revue de la littérature.

Patients et méthodes Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive et analytique incluant tous les patients suivis pour PRNA dans le service de neurologie de l'Hôpital Habib Bourguiba de Sfax durant la période s'étendant de janvier 2012 à décembre 2017. Nous avons noté pour chaque patient les données cliniques et électrophysiologiques. Nous avons classé nos malades selon les critères électriques de Hadden

et al. (1998) puis selon les nouveaux critères électriques proposés par Rajaballi et al. (2014).

Résultats Nous avons colligé 48 patients : 19 femmes, 29 hommes avec un sexe ratio 1,5. L'âge moyen était de $53,3 \pm 17$ ans. Le délai moyen de consultation était de $7,35 \pm 3,5$ jours. L'ECN a été fait dans un délai moyen de $8,5 \pm 4,6$ j. En moyenne $6,8 \pm 1,7$ nerfs moteurs et $6,2 \pm 2$ nerfs sensitifs ont été étudiés par patient. Nous avons trouvé 64,5 % de forme démyélinisante (AIDP) 20,8 % de forme axonale (AMAN ou ASMAN) et 14,6 % de forme équivoque selon les critères de Rajabally contre respectivement 81,25 %, 8,33 % et 10,4 % selon celles de Hadden.

Discussion Chez nos patients le paramètre de démyélinisation le plus fréquent était l'allongement des latences distales et préférentiellement aux membres inférieurs. La diminution de l'amplitude du potentiel d'action distal est le paramètre le plus fréquent dans les formes axonales.

Conclusion La sensibilité de l'ECN dans la classification des sous types de PRNA dépend des nerfs testés et des paramètres considérés. Ces constatations nous permettent d'améliorer l'apport de l'ECN et de diminuer l'inconfort du patient.

Mots clés Axonal ; Démyélinisation ;

Polyradiculoneuropathie aiguë

Informations complémentaires Il s'agit d'un sujet de mémoire soutenu le 30/09/2019 à la faculté de médecine de Tunis dans le cadre d'un certificat d'études complémentaires en explorations neurophysiologiques cliniques.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.101>

Q08

Rhabdomyolyse et acidose lactique sévères secondaires à une mutation



FXDL1

Alice Rouyer^{1,*}, Bénédicte Héron², Benoît Rucheton³, Norma Romero⁴, Pascale De Lonlay⁵, Pascal Laforêt⁶

¹ Neurologie, hôpital Raymond-Poincaré AP-HP, Garches

² Département de neuro-pédiatrie, centre de référence des maladies lysosomales, hôpital Armand-Trousseau (AP-HP), Paris

³ Service de biochimie métabolique, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

⁴ Laboratoire de pathologie musculaire Risler, institut de myologie, Paris, APHP-GH Pitié-Salpêtrière, Paris

⁵ Département de pédiatrie, hôpital Necker AP-HP, Paris

⁶ Neurologie, hôpital Raymond-Poincaré - (AP-HP), Garches

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : alice-rouyer@laposte.net (A. Rouyer)

Introduction Les atteintes musculaires isolées des maladies mitochondriales sont souvent liées à des modifications de l'ADN mitochondrial. Voici une observation de myopathie mitochondriale (MM) due à une mutation du gène nucléaire FXDL1.

Observation Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 21 ans, ayant un développement psychomoteur normal et des antécédents d'embolie pulmonaire et de cholécystite aiguë. À partir de l'âge de 6 ans, elle a présenté des épisodes de rhabdomyolyse (CPK jusqu'à 100 000 UI/L) associés à une acidose lactique majeure (lactacidémie entre 3,76 et 18,4 mmol/L). La fréquence de ces épisodes était de deux à trois par an, avec de sévères complications (insuffisances rénales aiguës et arrêt cardio-respiratoire). La fréquence de ces épisodes a progressivement diminué, sans récidive depuis l'âge de 18 ans. Il s'y associait une discrète faiblesse musculaire proximale des membres supérieurs, et une intolérance à l'effort. Le profil des acylcarnitines était normal, mais la chromatographie des acides organiques urinaires retrouvait une

augmentation des acides 3 méthyle glutaconique et 3 méthyle glutarique (3-MG). Une première biopsie musculaire (BM) réalisée à 6 ans était normale, mais une seconde biopsie (18 ans), retrouvait un déficit sévère des activités SDH et COX avec une surcharge lipidique. L'analyse en exome de l'ADN nucléaire a détecté une mutation pathogène homozygote du gène FDX1L (c.1A>T (M/L)).

Discussion Le gène FXDL1 code pour la ferrédoxine mitochondriale 2 (Fxd2), permettant l'assemblage des complexes Fer-Souffre ([Fe-S]). Un seul autre cas a été rapporté avec une mutation de ce gène, avec un tableau clinique similaire, une augmentation d'acide 3-MG urinaire et un déficit sévère en SDH sur la BM. D'autres tableaux similaires sont décrits chez les patients avec mutations du gène ISCU, participant aussi à l'assemblage des complexes [Fe-S].

Conclusion Les MM dues aux mutations du gène FDX1L montrent des caractéristiques cliniques, biologiques et pathologiques originales : dominance d'épisodes de rhabdomyolyse, d'acidose lactique et un déficit en activité SDH sur la BM.

Mots clés Déficit en SDH ; Rhabdomyolyse ; Gène FDX1L
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.102>

Q09

Analyse du gène DMD chez des patients Algériens atteints de dystrophinopathies

Nadira Hamdouche^{1,*}, Yamina Sifi², Djahida Mahdi³, Karima Sifi⁴, Abdelmadjid Hamri⁵, Nouredine Abadi⁶, Imene Dalichaouche²

¹ Université Oum-El-Bouaghi, Oum el Bouaghi, Algérie

² Neurologie, CHU Benbadis de Constantine, Constantine, Algérie

³ Département de sciences de la vie université Oum-El-Bouaghi, université Oum-El-Bouaghi, Oum el Bouaghi, Algérie

⁴ Biochimie, CHU Benbadis de Constantine, faculté de médecine université 3 de Constantine, Constantine, Algérie

⁵ Neurologie, CHU de Constantine, Constantine, Algérie

⁶ Laboratoire de biochimie, CHU Benbadis de Constantine, Constantine, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : saadlokmen@yahoo.fr (N. Hamdouche)

Introduction La dystrophie musculaire de Duchenne (DMD) et Becker (BMD) sont des troubles alléliques récessifs liés à l'X. Elles sont consécutives à des mutations affectant le gène de la dystrophine DMD.

Objectifs Le but de notre étude est de rapporter le profil mutationnel des patients DMD/BMD observés dans l'Est Algérien.

Patients et méthodes L'étude a porté sur 73 patients remplissant les critères diagnostiques de dystrophinopathies. Tous les patients nous ont été orientés du service de neurologie du CHU de Constantine durant la période 2014-2017. L'analyse du gène DMD a été réalisée par les techniques suivantes : PCR Multiplex, MLPA et le séquençage de nouvelle génération (NGS).

Résultats Nos patients avaient un âge moyen de 4 ans avec un âge moyen de début de 3 ans. La DMD a été observée dans 70 % des cas et la BMD dans 30 % des cas. Les délétions ont été observées dans 83,5 % des cas, Les duplications dans 2,8 % des cas et les mutations ponctuelles dans les 13,7 % des cas restants. Notre étude a participé à la mise en évidence de 2 nouvelles mutations ponctuelles.

Discussion Nos résultats se rapprochent des grandes séries de la littérature, en plus notre étude a participé à la mise en évidence de 2 nouvelles mutations ponctuelles non encore rapportées dans la littérature.

Conclusion L'objectif de notre travail a été atteint, nos perspectives seraient d'établir des corrélations entre le phénotype et le génotype et de participer aux grands essais cliniques.

Mots clés DMD ; Gène Dystrophine ; BMD

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.103>

Q10

Botulisme ou polyradiculonévrite aiguë : à propos d'un cas

Charlotte Calligaris^{1,*}, Clémence Marois¹, Pierre Jaquet¹, Karine Viala², Nicolas Weiss¹, Sophie Demeret¹, Benjamin Rohaut¹

¹ Réanimation neurologique, hôpitaux universitaires

Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

² Neurologie, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : charlotte.calligaris@hotmail.fr (C. Calligaris)

Introduction Le botulisme est une maladie grave devenue rare en France. Un diagnostic précoce conditionne le pronostic des patients.

Observation Nous rapportons le cas d'une patiente de 81 ans ayant présenté une diplégie faciale avec ptosis complet, une ophtalmoplégie et une mydriase bilatérale d'installation sub-aiguë en 72 heures. Son état s'est rapidement compliqué d'une détresse respiratoire secondaire à une insuffisance diaphragmatique et des troubles bulbaires nécessitant la mise en place d'une ventilation mécanique. Le bilan biologique standard, l'IRM cérébrale, et la ponction lombaire étaient normaux. L'électroneuromyogramme montrait une diminution des amplitudes motrices sans atteinte des vitesses de conduction, sans décrement à la stimulation répétitive à 3Hz. Un traitement par immunoglobuline intraveineuse a été débuté dans l'hypothèse d'une polyradiculonévrite aiguë motrice pure. La présence de toxine botulique de type A a été mise en évidence dans le sérum. L'enquête alimentaire et bactériologique a révélé la présence de la toxine dans une soupe périmée consommée 24 heures avant le début des symptômes. La sérothérapie anti-toxinique a été administrée 5 jours après le début, sans complication. L'évolution clinique fut progressivement favorable sur un mois permettant le sevrage ventilatoire et la reprise de la marche avec aide à J30.

Discussion Le botulisme est un diagnostic différentiel rare de polyradiculonévrite aiguë motrice pure. L'électroneuromyogramme doit être réalisé à la recherche d'un bloc neuromusculaire pré-synaptique. Comme dans notre cas, la stimulation répétitive à basse fréquence peut ne pas retrouver de décrement, et il faut, devant un tableau clinique évocateur, rechercher une potentiation à la stimulation répétitive à haute fréquence.

Conclusion Devant un tableau d'ophtalmoplégie, ptosis et mydriase bilatérale, le diagnostic de botulisme doit être évoqué, afin d'initier le traitement le plus précocement possible après confirmation diagnostique.

Mots clés Médecine intensive réanimation ;

Polyradiculonévrite aiguë ; Botulisme

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.104>



Q11

La myasthénie auto-immune à Ouagadougou, au Burkina Faso : à propos de 25 cas

Djingri Labodi Lompo

Neurologie, CHU de Tingandogo, Ouagadougou, Burkina Faso

Adresse e-mail : labodilompo@yahoo.fr



Introduction La myasthénie auto-immune est une affection de la jonction neuromusculaire peu décrite en Afrique subsaharienne, du fait de sa rareté et/ou de son diagnostic difficile ?

Objectifs Décrire les aspects sociodémographiques, cliniques, paracliniques et évolutifs de la myasthénie auto-immune à Ouagadougou, au Burkina Faso.

Patients et méthodes Nous présentons les caractéristiques sociodémographiques, cliniques, paracliniques et évolutives d'une série hospitalière multicentrique de 25 patients, colligés, puis suivis de façon prospective, de mars 2012 à septembre 2019, à Ouagadougou. Une symptomatologie clinique suggestive de myasthénie gravis (MG), associée à une positivité des Ac anti-RACH et/ou MuSK, et/ou à la présence d'un décrement d'amplitude à l'EMG, étaient les critères d'inclusion.

Résultats 25 patients ont été colligés, soit 15 femmes et 10 hommes, la MG juvénile avec 20 cas était prédominante. Le délai moyen de diagnostic était de 28,4 mois. Le SMM moyen initial était de 74,5/100 et 10 patients (40 %) étaient initialement en classe MGFA III à V. Les Ac anti-RACH étaient positifs chez 11 patients/17. Le scanner thoracique a retrouvé 5 cas de thymome (20 %) et 12 cas d'hyperplasie thymique (48 %). La thymectomie a été pratiquée chez 9 patients (36 %) En tout, 4 patients (16 %) sont décédés.

Discussion Nos résultats sont comparables avec ceux de la littérature. Cependant, les longs délais diagnostiques, une probable faible prévalence des Ac anti-RACH et une possible forte proportion des thymomes ont été notés chez nos patients. La mortalité reste élevée du fait des ruptures de traitement. Une disponibilité et une accessibilité des dosages immunologiques et des thérapeutiques, permettraient de vérifier ces hypothèses et d'améliorer le pronostic.

Conclusion La MG présente un retard diagnostique du fait d'une longue errance diagnostique, une probable faible prévalence des Ac anti-RACH et une possible forte proportion de thymomes, nécessitant la mise en place d'un registre national de la myasthénie.

Mots clés Tomodensitométrie ; Électroneuromyogramme ; Myasthénie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.105>

Q12

TIME IS NERVE (à propos d'un syndrome de POEMS chez le sujet jeune)

Sara Bachta^{1,*}, Wahiba Amer El Khedoud¹, Lamia Belamri²,

Tarek Zied Trad¹, Abdelkrim Saadi¹, Nora Kassouri¹

¹ Neurologie, EHS Ben-Aknoun, Alger, Algérie

² Exploration neuromusculaire, Hôpital de Ben-Aknoun, Ben Aknoun, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bachtasarah@gmail.com (S. Bachta)

Introduction Le syndrome de POEMS est un syndrome myeloprolifératif multi-systémique rare caractérisé par l'association d'une neuropathie périphérique et d'une gammopathie monoclonale, touchant surtout l'homme entre 40 et 60 ans.



Observation Patiente âgée de 29 ans, qui présente depuis 6 mois, un déficit moteur aux 04 membres proximo-distal prédominant nettement aux membres inférieurs, une atteinte sensitive à tous les mondes et abolition des réflexes ostéotendineux. La patiente a perdu la marche au bout de 04 mois. L'exploration initiale a objectivé une neuropathie sensitivo-motrice de type axonale, la ponction lombaire a révélé une hyperproteïnorrhachie à 3g, et l'exploration étiologique notamment l'électrophorèse des protéines sériques était sans anomalie. Le diagnostic de PIDC probable clinique (sans critères ENMG) a été évoqué, la patiente a bénéficié de 02 cures d'immunoglobulines qui n'ont pas amélioré sa symptomatologie. Vu la résistance aux immunoglobulines, une investigation plus approfondie a été effectuée, à savoir une autre EPPS qui a révèle une gammopathie monoclonale IgG à chaînes légères lambda, le bilan hématologique a confirmé la présence d'une plasmocytose. Le scanner TAP a révélé une splénomégalie avec multiples lésions osseuses osteocondensantes et enfin le dosage du VEGF est revenu élevé.

Discussion Le syndrome de POEMS est très rare chez l'adulte jeune, notre patiente avait 29 ans. La neuropathie du syndrome POEMS peut constituer un problème de diagnostic différentiel et être confondue avec une PIDC comme ce fut le cas chez notre patiente d'où l'intérêt de répéter les explorations notamment l'EPPS lorsqu'il existe des drapeaux rouges.

Conclusion Le Sd POEMS reste rare, il doit être évoqué même chez un sujet jeune, devant tout tableau clinique évoquant une PIDC avec drapeaux rouges, pour optimiser la prise en charge.

Mots clés POEMS ; EPPS ; Gammopathie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.106>

Q13

Particularités de la myasthénie dans sa forme tardive chez une population tunisienne

Marouan Missaoui^{1,*}, Mouna Aissi², Mouna Naggazi¹,

Mariem Mhiri³, Mahbouba Frih-Ayed²

¹ Neurologie, hôpital CHU Fattouma-Bourguiba, Monastir, Tunisie

² Neurologie, CHU Fattouma-Bourguiba, Monastir, Tunisie

³ Service de neurologie, hôpital CHU Fattouma-Bourguiba, Monastir, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marwan_cs000@hotmail.com (M. Missaoui)

Introduction La myasthénie est caractérisée par une fatigabilité et une faiblesse musculaire. Bien qu'elle soit considérée comme une maladie à double pic de fréquence, les formes tardives restent peu étudiées.

Objectifs Étudier le profil clinique et évolutif de la myasthénie à début tardif (au-delà de 65 ans) à travers d'une étude comparative avec la myasthénie du sujet jeune.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur tous les cas de myasthénie diagnostiquée entre 2012 et 2018 dans le service de neurologie de l'hôpital Fattouma-Bourguiba Monastir. Les patients sont divisés en deux groupes en fonction de l'âge de diagnostic de la maladie.

Résultats 42 patients inclus dont 13 patients avec une forme tardive. La moyenne d'âge au moment du diagnostic de ces derniers était de 74 ans et ils avaient tendance à débiter la maladie par l'atteinte bulbaire et la plupart ont évolué vers la forme généralisée au suivi avec un taux de mortalité significativement plus élevé. Les formes séropositives étaient plus observées chez les sujets jeunes. Aucune différence entre les deux groupes en termes de sex-ratio et de présence d'anomalies thymiques.



Discussion Selon les études, le début tardif était plus observé chez les hommes mais dans notre série il n'y avait pas de corrélation entre l'âge de début et le sexe. Les formes bulbaires et sévères sont l'apanage des âgés, selon les séries, ce qui est concordant avec nos résultats. Les pathologies thymiques sont présentes chez les deux groupes sans différence significative.

Conclusion L'apparition tardive d'une myasthénie semble être un facteur de mauvais pronostic.

Mots clés Thymome ; Sujet âgé ; Myasthénie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.107>

Q14

Tolérance et efficacité à long terme du patisiran dans l'amylose héréditaire à transthyréine

Michael Polydefkis¹, Alejandra Gonzales-Duarte², Teresa Coelho³, Wixner Jonas⁴, David Adams^{5,*}, Quinn Dinh⁶

¹ Neurology, université Johns-Hopkins, Baltimore, États-Unis

² Neurology, Salvador Zubirán National Institute of Health Sciences and Nutrition, Ciudad de México, Mexique

³ Neurology, Hospital Geral de Santo António, Porto, Portugal

⁴ Neurology, Department of Public Health and Clinical Research, Umeå, Suède

⁵ Neurologie, hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre

⁶ Alnylam pharmaceuticals, Alnylam Pharmaceuticals Inc, Cambridge, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jsionniere@alnylam.com (D. Adams)

Introduction L'amylose héréditaire à transthyréine (hATTR) est une maladie évolutive engageant le pronostic vital. L'efficacité et la tolérance de patisiran ont été démontrées sur une période de 18 à 24 mois dans des études de phase 2 et de phase 3 (APOLLO).

Objectifs Évaluation intermédiaire de la tolérance et de l'efficacité de patisiran dans l'étude globale OLE.

Patients et méthodes Étude multicentrique internationale Global OLE (NCT02510261) évaluant la tolérance et l'efficacité de patisiran chez des patients des études de phase 2 et 3 : phase 2 OLE n = 25, APOLLO/patisiran n = 137, APOLLO/placebo n = 49.

Résultats 189 patients évalués à 12 mois. Tolérance conforme à celle des études antérieures. Après 12 mois de patisiran, amélioration observée pour le score mNIS + 7 (changement moyen[SEM]) dans les groupes APOLLO/patisiran (-4,0[1,9]) et Phase 2 OLE (-4,7[3,5]). Score Norfolk QOL-DN amélioré chez les patients APOLLO/patisiran (-3,9[2,1]). Patients placebo d'APOLLO ont présenté une amélioration moyenne du score mNIS + 7 : -1,4[2,4] et Norfolk QOL-DN : -4,5[2,5] bien que leur maladie ait progressé dans APOLLO.

Discussion Dans APOLLO les patients du bras placebo se sont aggravés et ont présenté un arrêt de la progression de la maladie et une amélioration de la qualité de vie après 12 mois de patisiran dans l'étude globale OLE. Le retard d'initiation du traitement a fait en sorte que ces patients ont continué à aggraver leur maladie comparé aux patients traités plus tôt avec patisiran.

Conclusion À long terme, le patisiran continue de présenter un profil bénéfiques/risques favorable, y compris pour les patients traités pendant 4 ans ou plus. D'une façon générale, les patients exposés à plus long terme au patisiran ont présenté des effets améliorés et durables.

Mots clés Patisiran ; Évaluation tolérance efficacité ; Amylose héréditaire



Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.108>

Q15

Présentation clinique atypique du Syndrome d'Isaac

Dendane Oussama^{1,*}, Merini Selma², Zahira Barka Bedrane³, Atif Merad², Ikram Brinkane², Nawel Zekri², Djaouad Boucheurak Khelladi⁴

¹ Neurologie, CHU Dr-Tidjani-Damadji, Tlemcen, Algérie

² Neurologie, centre hospitalier et universitaire de Tlemcen, Tlemcen, Algérie

³ Neurologie, CHU de Tlemcen, Tlemcen, Algérie

⁴ Neurologie, université de Tlemcen, Tlemcen, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : a.oussama.d@gmail.com (D. Oussama)

Introduction Le syndrome d'Isaac est une affection rare, le tableau clinique classique associe des raideurs musculaires, des crampes, fasciculations, cependant des présentations atypiques existent faisant errer le diagnostic.

Observation Patient âgé de 53 ans, qui s'est présenté pour la prise en charge diagnostique d'une faiblesse musculaire aux 4 membres d'installation progressive et évoluant vers l'aggravation depuis 3 ans. L'examen clinique a retrouvé une tétraparésie flasque proximo distale à prédominance proximale, avec une amyotrophie diffuse et des ROT abolis aux 04 membres ainsi que des fasciculations provoquées, ENMG a retrouvé une atteinte motoneuronale périphérique ainsi que des fasciculations, l'IRM médullaire était normal le tout faisant penser à une SLA dans sa forme spinale, mais 4 mois après le patient décrit des crampes musculaires au niveau des extrémités avec une pseudomyotonie.

Discussion Notre observation rapporte un syndrome d'Isaacs présenté initialement par un syndrome SLA, l'apparition tardive de crampes, de pseudomyotonie et des anticorps anti-VGKc positive nous ont permis de faire le diagnostic du syndrome d'Isaacs.

Conclusion Le syndrome d'Isaacs est un phénomène hyperexcitabilité du nerf périphérique, notre observation se singularise sémiologiquement par la survenue tardive des signes cardinaux de cette pathologie et la présentation clinique initiale par un syndrome SLA.

Mots clés Anticorps anti VGKc ; Syndrome SLA ; Syndrome d'Isaacs

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.109>

Q16

Neurolymphomatose associée à un lymphome T non-Hodgkin révélée par une polyneuropathie axonale

Aymeric Lanore^{1,*}, Marion Brisset², Thierry Maisonobe³, Nicolas Guillaume⁴

¹ Service de neurologie, hôpital Raymond-Poincaré AP-HP, Garches

² Neurologie médicale, hôpital Raymond-Poincaré, Garches

³ Laboratoire de neuropathologie Raymond-Escourolle, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

⁴ Neurologie médicale, hôpital Raymond-Poincaré AP-HP, Garches

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lanore.aymeric@gmail.com (A. Lanore)

Introduction La neurolymphomatose (NL) est une manifestation rare associée à un lymphome non hodgkinien (LNH),



de diagnostic difficile, de pronostic sombre, nécessitant un diagnostic rapide et une prise en charge urgente.

Observation Nous rapportons le cas d'une femme de 65 ans, présentant un tableau de troubles sensitifs douloureux distaux des membres inférieurs, d'intensité sévère et d'évolution progressive. L'ENMG a mis en évidence une polyneuropathie (PNP) axonale d'allure longueur dépendante, mais nettement évolutive en 3 mois. Le bilan biologique ainsi que la ponction lombaire n'ont pas montré d'anomalies orientant le diagnostic, conduisant à la réalisation d'une biopsie neuromusculaire. L'étude microscopique a montré un infiltrat épi-, péri- et endoneural de lymphocytes atypiques. L'immunomarquage a permis de poser le diagnostic de lymphome T non-hodgkinien (LNH) CD4+/CD8+. Concernant les douleurs neuropathiques aucun traitement antalgique spécifique n'a permis de soulager complètement la patiente. Le traitement par chimiothérapie intraveineuse a permis une amélioration clinique, en particulier la disparition de la douleur. Malheureusement, à J28 de la dernière cure, la patiente a présenté une recrudescence des douleurs. L'ENMG a confirmé que l'aggravation de la neuropathie et la ponction lombaire ont montré un envahissement méningé du LNH.

Discussion La NL est une pathologie rare, se manifestant habituellement par une atteinte mononévritique. Elle est classiquement secondaire à l'infiltration nerveuse par un LNH B, rarement T. Nous élargissons le pattern clinique de la NL se manifestant ici par une polyneuropathie longueur dépendante d'une NL à cellules T révélatrice de la maladie.

Conclusion Devant une polyneuropathie distale très douloureuse et évolutive le diagnostic de NL doit être évoqué, le bilan étiologique standard pouvant être mis en défaut, il doit comporter une biopsie nerveuse.

Mots clés ENMG ; Lymphome ; Polyneuropathie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.110>

Q17*

Thérapie génique (TG) dans l'amyotrophie spinale de type 1 (SMA1) : suivi à long terme (SLT) de l'essai clinique de phase 1 évaluant l'onasemnogène abeparvovec

R.M. Jerry¹, R. Shell², J.L. Kelly¹, M. Markus¹, B. Kamal^{3,*}, A.-Z. Samiah¹, Truncated For Submission Authorship⁴

¹ Centre for gene therapy, Nationwide Children's Hospital, Columbus, OH, États-Unis

² Section of pulmonary medicine, Nationwide Children's Hospital, Columbus, OH, États-Unis

³ Medical affairs, AveXis, Inc., Bannockburn, IL, États-Unis

⁴ Medical affairs, Full authorship will be provided at presentation, Bannockburn, IL, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : andrea.michels@ashfieldhealthcare.com' (B. Kamal)

Introduction L'onasemnogène abeparvovec (AVXS-101), une TG à administration unique par voie intraveineuse qui traite la cause génétique principale de la SMA.

Objectifs Évaluer la sécurité et l'efficacité à long terme de l'onasemnogène abeparvovec à forte dose chez des patients (pts) précédemment traités dans l'étude de phase 1 (START).

Patients et méthodes Les pts de l'étude START pouvaient participer dans l'étude SLT (étude LT-001 ; NCT03421977). Objectif principal : sécurité à long terme. Les pts ont des visites annuelles (5 ans) et ensuite un contact téléphonique annuel (10 ans supplémentaires). Les évaluations

comprennent l'examen des antécédents et des dossiers médicaux, un examen clinique, des analyses biologiques, des évaluations de la fonction pulmonaire, et l'évaluation du maintien des stades de développement.

Résultats 13 pts (cohorte 2, n=10) inclus (31 mai 2019). Tous les pts de la cohorte 2 ont survécu sans ventilation permanente (temps moyen depuis l'administration de la dose : 3,9 [3,5-4,6] ans). Aucun stade de développement n'a été perdu ; 2 patients sont parvenus à se tenir debout avec de l'aide. Aucun nouvel événement indésirable grave lié au traitement n'est survenu (8 mars 2019).

Discussion Le maintien des stades moteurs et l'atteinte d'étapes supplémentaires du développement confirment la durabilité de l'onasemnogène abeparvovec.

Conclusion L'administration unique d'onasemnogène abeparvovec à la dose élevée dans l'étude START continue à démontrer une efficacité durable avec développement de stades moteurs dans l'étude LT-001.

Mots clés Thérapie génique ; Amyotrophie spinale de type 1 ; Onasemnogène abeparvovec

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.111>

Q18

Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton paranéoplasique et non paranéoplasique : étude rétrospective descriptive monocentrique

Alice Laurence^{1,*}, Thierry Maisonobe², Dimitri Psimaras¹, Timothee Lenglet²

¹ Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

² Département de neurophysiologie clinique, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : alice.laurence@aphp.fr (A. Laurence)

Introduction Les caractéristiques cliniques et électrophysiologiques différenciant les syndromes myasthéniques de Lambert-Eaton (SMLE) d'origine paranéoplasique (PN) et non PN sont méconnues.

Objectifs L'objectif de cette étude est de rapporter la distribution sur les différents couples nerf/muscles de la triade électrophysiologique du SMLE, et de comparer ces caractéristiques entre SMLE PN et non PN.

Patients et méthodes Les données électrophysiologiques (amplitude distale motrice au repos, décrétement à la stimulation nerveuse répétitive à 3 Hz, incrément post-effort bref) des 19 SMLE diagnostiqués et/ou suivis à la Pitié Salpêtrière de janvier 2009 à décembre 2019 ont été analysées de façon rétrospective et les caractéristiques des 11 SMLE PN ont été comparées à celles des 7 non PN (le bilan diagnostique du SMLE restant était non disponible).

Résultats Le cubital/abducteur du cinquième doigt et le médian/abducteur du pouce étaient les couples les plus souvent altérés (décrétement dans 100 % et 86,4 % des cas, incrément dans 100 % et 89,3 % des cas). Le décrétement s'aggravait après la cinquième stimulation dans 63,3 % des cas. L'amplitude était plus souvent abaissée chez les PN (93,2 % vs 69,4 %). Un décrétement était plus fréquent chez les PN (78,1 % vs 53,2 %) de même qu'un incrément (84,1 % vs 59,4 %).

Discussion L'étude du C/AbdV est particulièrement sensible pour le diagnostic de SMLE. L'aspect du décrétement à la SNR à 3 Hz est le plus souvent progressif, et non en cupule comme pour la myasthénie auto-immune. Le tableau



électrophysiologique apparaît plus sévère chez les SMLE PN, que ce soit pour l'amplitude, la présence d'un décrement à la SNR à 3 Hz ou d'un incrément post effort-bref.

Conclusion En cas de confirmation sur une cohorte de validation, la sévérité du tableau électrophysiologique pourrait être prise en compte dans un score de probabilité de SMLE PN devant un SMLE au diagnostic.

Mots clés Stimulation nerveuse répétitive ; Syndrome paranéoplasique ; Syndrome de Lambert-Eaton

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.112>

Q19

Présentation inhabituelle d'un syndrome de Lambert-Eaton

Sirine Belghith*, Khadija Sonda Moalla, Salma Sakka, Olfa Hdiji, Mariem Damak, Nouha Farhat, Chokri Mhiri
Service de neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sirine.belghuith@gmail.com (S. Belghith)

Introduction Le syndrome de Lambert-Eaton (SLE) est une canalopathie auto-immune rare caractérisée par une faiblesse musculaire fluctuante, une aréflexie et une dysautonomie. Nous rapportons le cas d'un SLE de présentation inhabituelle.

Observation Un homme de 49 ans, a consulté pour des troubles de la déglutition d'installation aiguë. L'examen neurologique initial était normal hormis une sécheresse buccale et l'enquête étiologique comportant une IRM cérébrale et un ENMG était négative. Deux mois plus tard, le patient a présenté un état de mal épileptique nécessitant un séjour en réanimation. L'examen neurologique objectivait un ptosis bilatéral incomplet et un déficit moteur prédominant sur la ceinture pelvienne. Au cours de l'évolution, le patient a développé une détresse respiratoire dans un contexte d'altération de l'état général avec apparition d'une aréflexie ostéo-tendineuse à l'examen. L'ENMG a conclu à une diminution de l'amplitude du potentiel d'action moteur au repos sans incrément de l'amplitude après stimulations répétitives à haute fréquence ni après effort. Les anticorps anti-canaux calciques voltages dépendants (CCVD) étaient augmentés à 6 fois la normale ainsi que les anticorps antithyroïdiens. Le diagnostic du SLE a été fortement suspecté. L'ensemble des examens paracliniques réalisés au moment du diagnostic était négatif. Huit mois plus tard, une lésion tumorale pulmonaire très suspecte de malignité a été mise en évidence au scanner thoracique.

Discussion Le SLE est dû à la présence des anti-CCVD contre le versant présynaptique de la jonction neuromusculaire. Il est associé souvent à un contexte paranéoplasique. La triade clinique (tétraparésie proximale, aréflexie, dysautonomie) doit faire évoquer le diagnostic qui est confirmé par l'ENMG. Chez notre cas, l'association exceptionnelle avec une épilepsie et l'absence d'incrément à l'ENMG soulignent les difficultés diagnostiques rencontrées.

Conclusion Ce cas illustre une présentation atypique et déroutante d'un SLE mettant en relief le polymorphisme clinique de cette maladie et les difficultés diagnostiques qui en découlent.

Mots clés Anticorps anti-canaux calciques voltages

dépendants (CCVD) ; Épilepsie ; Syndrome de Lambert-Eaton

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.113>

Q20

Les polyradiculonévrites chroniques : expérience de l'hôpital militaire d'instruction Mohamed V de Rabat à propos de 22 cas

Najoua Mouloudi^{1,*}, Amal Satte², Youssef Benmoh¹, Mohammed Ajamat¹, Jamal Mounach², Bourazza Ahmed¹

¹ Neurologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

² Neurophysiologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : najouamouloudi123@gmail.com

(N. Mouloudi)

Introduction Les polyradiculonévrites chroniques (PRNC) sont des affections inflammatoires du nerf périphérique. Les étiologies sont dominées par la polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC) idiopathique ou associée à une pathologie générale.

Objectifs Le but de ce travail est d'étudier le profil épidémiologique, clinique et électro-physiologique et décrire les modalités thérapeutiques et évolutives à travers une série hospitalière.

Patients et méthodes On a mené une étude rétrospective étalée sur 11 ans (2007-2018), ayant colligé 22 cas de PRNC suivis au service de neurologie de l'hôpital militaire d'instruction Mohamed V de Rabat. L'étude a inclus tous les patients ayant présenté une paraparésie ou tétraparésie flasque aréflexique symétrique avec un nadir atteint au-delà de 8 semaines, et un résultat électroneuromyographique en faveur d'une polyneuropathie.

Résultats L'âge moyen a été de 47,8 ans avec un sex-ratio H/F de 0,83. Tous les patients ont présenté un déficit moteur, associé parfois à des troubles sensitifs. L'électroneuromyogramme a retrouvé une atteinte démyélinisante dans 59,1 %. Les critères EFNS 2010 ont été retenus chez 15 patients. La forme idiopathique a été retenue dans 31,82 % des cas, et la forme associée à une maladie générale dans 68,18 % des cas (diabète, carence en vitamine B12 et MGUS). Le traitement a été basé essentiellement sur la corticothérapie (72,27 %).

Discussion En comparant nos résultats avec les données de la littérature, les principales différences concernent la prédominance féminine, et la fréquence des formes associées. La corticothérapie reste le gold standard pour le traitement étiologique des PIDC, sauf si intolérance, contre-indication ou évolution clinique rapide.

Conclusion L'utilisation des critères de l'EFNS 2010 a permis d'affiner le diagnostic des PIDC. Les facteurs de mauvais pronostic sont la perte axonale secondaire et la sévérité des signes de démyélinisation.

Mots clés Electroneuromyogramme ; Immunothérapie ; Polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.114>

Q21

Une scléromyosite à anticorps anti-Ku, à propos d'un cas

Ghouzlene Lekdim

Neurologie, CHU Saadna-Abdenour de Sétif, Sétif, Algérie

Adresse e-mail : soonoonoo@yahoo.fr

Introduction L'anticorps anti-Ku peut être positif dans les myosites auto-immunes, mais aussi dans le lupus érythémateux systémique, la sclérodermie et la connectivite mixte.

Nous rapportons une observation d'une scléromyosite définissant un overlap syndrome à anticorps anti-Ku.

Observation Une femme âgée de 35 ans, suivie pour ténosynovite du genou droit, adressée pour exploration d'une faiblesse musculaire des membres inférieurs avec myalgie, pyrosis important. L'examen neurologique retrouve un syndrome myogène fait d'un déficit moteur des ceintures scapulaire et pelvienne, l'examen cutané retrouve une diminution de l'ouverture de la bouche, une sclérodactylie, un phénomène de Raynaud. L'EMG a conduit à un syndrome myogène, la biologie : un taux de CPK à 2100 UI/l, LDH à 490UI/l, un taux d'AAN positif avec présence des anti-Ku. La biopsie musculaire a révélé un phénomène de régénération/nécrose des fibres musculaires. Échocardiographie normale. Une radiographie standards : calcinose sous cutanée, une manométrie de l'œsophage faite révélant un dysfonctionnement de celui-ci, une TDM thoracique a montré une pneumopathie interstitielle bilatérale. Le diagnostic de polymyosite associée à une sclérodémie systémique dans sa forme cutanée limitée (CREST syndrome) est retenu et un traitement à base de corticoïde et azathioprine a été initié.

Discussion L'anticorps anti-KU est associé aux polymyosites auto-immune avec une prévalence non connue. Sa présence incite à rechercher un overlap syndrome, le plus souvent une sclérodémie. Selon le phénotype clinique de notre observation : même la forme cutanée limitée est décrite. CREST syndrome associe une calcinose sous-cutanée, Raynaud, dysfonction de l'œsophage, sclérodactylie, tégangiectasie.

Conclusion La polymyosite à anticorps anti-Ku est souvent associée à la sclérodémie systémique même dans sa forme cutanée limitée, ce qui incite à la rechercher.

Mots clés Anticorps anti-ku ; CREST syndrome ;

Polymyosite auto-immune

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.115>

Q22

Neuropathie diabétique proximale : à propos d'un cas

Mohamed Djellaoui*, Hakim Leklou, Salima Bessas, Sihem Abdelhak

Neurologie, CHU Bab-El-Oued, Alger, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mimo2021@hotmail.fr (M. Djellaoui)

Introduction La neuropathie diabétique est dominée par les formes sensitives et sensitivomotrices secondaires au diabète. Il existe des expressions atypiques rares et potentiellement curables comme les neuropathies symétriques proximales motrices.

Observation Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 68 ans, diabétique depuis 10 ans sous antidiabétiques oraux, mal équilibré. Admis en Neurologie pour exploration d'une faiblesse musculaire avec impotence fonctionnelle des membres inférieurs d'installation progressive depuis deux mois, associée à une douleur des faces antérieures des cuisses. L'examen neurologique a objectivé un déficit moteur proximal aux membres inférieurs (muscles de la ceinture pelvienne cotés à 3-) avec abolition des réflexes rotuliens et achilléens. Absence de troubles sensitifs objectifs. L'EMG a montré des signes de neuropathie sensitivomotrice modérée aux membres inférieurs, avec allongement des latences des ondes F. La ponction lombaire avec étude cytochimique a montré une hyperprotéinorachie isolée. IRM lombaire : hernies discales L3-L4, L4-L5 et L5-S1 sans conflits radiculaires. Le diagnostic de neuropathie diabétique étant posé, la prise en charge a consisté en un meilleur équilibre glycémique avec un régime et un

réajustement de son traitement oral, associé à une vitaminothérapie du groupe B. Devant la persistance du déficit, une corticothérapie associée à une insulinothérapie pendant 10 jours a conduit à une amélioration complète.

Discussion La connaissance de cette forme clinique de neuropathie diabétique et la précision des données EMG ont permis de poser le diagnostic et éviter une errance diagnostique en évoquant à tort une myopathie inflammatoire ainsi qu'une sanction chirurgicale inutile. Notre observation illustre les possibilités d'un traitement curatif dans les neuropathies diabétiques atypiques, ce qui n'est pas le cas des formes typiques.

Conclusion Une neuropathie diabétique doit être évoquée devant tout déficit proximal chez le diabétique. Un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée limitent l'extension des troubles avec une récupération complète.

Mots clés Traitement curatif ; Neuropathie motrice ; Neuropathie diabétique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.116>

Q23

ESCOR-TTR : programme d'accompagnement à destination de tous les patients traités pour une amylose héréditaire à transthyrétine (hATTR)

David Adams^{1,*}, Shahram Attarian², Françoise Pelcote³

¹ Neurologie, hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre

² Centre de référence de la SLA et des maladies neuro-musculaires, APHM - CHU La Timone, Marseille

³ Direction, Association française contre l'amylose, Marseille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : david.adams@aphp.fr (D. Adams)

Introduction hATTR est une maladie, invalidante, d'évolution rapide et potentiellement fatale. Elle est liée à des mutations sur le gène de la TTR responsables de dépôts amyloïdes dans différents organes.

Objectifs ESCOR-TTR a pour objectif d'apporter un soutien personnalisé aux patients traités, et de les aider à préparer les consultations. ESCOR-TTR permet également d'harmoniser les pratiques d'évaluations et de suivi au long cours.

Patients et méthodes Le patient est contacté par une infirmière dédiée. 4 entretiens téléphoniques sont programmés. À l'inclusion et avant la consultation, les patients sont invités à compléter 4 auto-questionnaires : RODS (évaluation de l'handicap), NORFOLK (Évaluation de la qualité de vie), COM-PASS 31 (Évaluation de la dysautonomie), Kansas City (impact de l'insuffisance cardiaque sur la vie du patient). Lors de la consultation, le médecin a les informations reportées des 6 derniers mois et peut capturer les données de l'examen clinique.

Résultats De mars à novembre 2019, 10 centres experts ont inclus 40 patients dans ESCOR-TTR. 11 ont reçu l'appel de M3 et 4 patients ont reçu l'appel de M6. Les premiers résultats montrent que 90 % des 4 auto-questionnaires ont été facilement complétés par les patients. 6 alertes prédéfinies par le comité scientifique ont été adressées aux médecins.

Discussion Ces premiers résultats montrent la forte implication des patients dans le suivi de leur maladie au travers des 4 auto-questionnaires complétés et confirment l'importance d'un soutien par une infirmière dédiée.

Conclusion ESCOR-TTR se révèle une aide supplémentaire pour les médecins dans le suivi de leurs patients et peut



permettre au niveau national d'harmoniser les pratiques et optimiser la prise en charge des patients avec une h ATTR.

Mots clés Pratiques médicales ; Programme d'accompagnement des patients ; Amylose héréditaire a transthyréte

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.117>

Q24

Maladie d'Hirayama : à propos d'une observation

Hakim Leklou, Mohamed Djellaoui*, Sihem Abdelhak, Salima Bessas

Neurologie, CHU Bab-El-Oued, Alger, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mimo2021@hotmail.fr (M. Djellaoui)

Introduction La maladie d'Hirayama est une affection sporadique, caractérisée par une amyotrophie et un déficit moteur unilatéral distal du membre supérieur d'installation progressive. Décrite la première fois au Japon en 1959.

Observation Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 27 ans sans antécédents pathologiques particuliers, qui présente depuis 4 ans une faiblesse musculaire et une amyotrophie de la main gauche d'installation progressive, associée à des crampes musculaires. Par ailleurs, on ne note pas de signes sensitifs subjectifs. L'examen neurologique retrouve un déficit moteur distal de la main gauche intéressant l'opposant du pouce, l'abducteur du pouce, les fléchisseurs et les extenseurs des doigts et les interosseux ainsi qu'une amyotrophie de la main gauche et du tiers inférieur de l'avant bras gauche. Absence de modifications des réflexes ostéo-tendineux ou de signes sensitifs objectifs. L'EMG montre une atteinte neurogène motrice pure sans atteinte sensitive, bilatérale à prédominance gauche, touchant exclusivement les territoires C7-C8-D1. Les vitesses de conduction nerveuses sont normales. L'IRM médullaire montre une discrète atrophie de la moelle cervicale inférieure. Un collier cervical rigide a été prescrit au patient et l'évolution s'est faite vers la stabilisation clinique.

Discussion Devant ce tableau de déficit et d'amyotrophie de la main gauche sans atteinte sensitive, une forme juvénile de sclérose latérale amyotrophique est discutée. Autres causes d'atteinte de la moelle cervicale antérieure comme la syringomyélie et une tumeur centro-médullaire sont peu probables devant l'absence de troubles sensitifs et sont éliminées par l'IRM qui objective une atrophie de la moelle cervicale inférieure.

Conclusion La maladie d'Hirayama est rare et probablement sous diagnostiquée. Si elle est évoquée tardivement, elle peut être une cause d'handicap. Reconnaître précocement la maladie permet une prise en charge efficace.

Mots clés Affection rare ; Homme jeune ; Maladie d'Hirayama

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.118>

Q25

Myasthénie auto-immune : profil thymique et pronostic

Salma Louzi^{1,*}, Zahra El Bidaoui², Karkouri Mehdi³, Hicham El Otmani⁴, M.A. Rafai⁵, Bouchra El Moutawakil⁴

¹ Service de neurologie - explorations neurophysiologiques cliniques, centre hospitalo-universitaire Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

² Neurologie, C.H.U Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

³ Service d'anatomo-pathologie, centre hospitalo-universitaire Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

⁴ Neurologie, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

⁵ Neurologie, CHU Ibn-Rochd Casa, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : salma.louzi1@gmail.com (S. Louzi)

Introduction L'implication du thymus dans la pathogenèse de la myasthénie auto-immune (MAI) est établie ; les anomalies les plus décrites sont l'hyperplasie et le thymome, d'où la place de la chirurgie dans l'arsenal thérapeutique.

Objectifs Présenter le profil histologique thymique des patients atteints de MAI et leurs implications pronostiques.

Patients et méthodes Étude rétrospective monocentrique réalisée sur les dossiers de 95 patients, admis au service de neurologie Ibn-Rochd de Casablanca pour MAI, sur une période de 20 ans (janvier 1998-novembre 2019). Tous les cas répondaient aux critères diagnostiques de la myasthénie (Myasthenia Gravis : Clinical Guidelines, EuroMyasthenia). Nous avons analysé les données démographiques, cliniques, électriques, immunologiques, radiologiques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutives.

Résultats Nous rapportons 92 cas, moyenne d'âge de 37 ans et sexe ratio de 0,38. 85 % avaient des Ac anti RACH dont 59 % avaient un thymus normal, 9 % une hyperplasie thymique, 30 % un thymome et 2 % un lymphome. 8,7 % étaient doublement séronégatifs dont 75 % avaient un thymus normal. 6,2 % avaient des Ac anti-MUSK sans anomalie thymique. L'amélioration postopératoire était notée chez 62 %. Des cas ayant un thymus normal, 60 % des cas d'hyperplasie, 34 % des cas ayant un thymome.

Discussion On constate la prédominance de MAI chez la femme jeune dont le profil histologique prédominant est un thymus normal ou hyperplasique. Le thymome est plus fréquent chez le sujet âgé, dont l'évolution est moins bonne qu'avec l'hyperplasie thymique. Ceci peut être lié à une activation des lymphocytes B en périphérie et un entretien de cette réaction même après la thymectomie.

Conclusion Quelque soit le profil histologique thymique, le rôle de la thymectomie dans la prise en charge de la MAI est primordial, certes moins efficace en cas de thymome, mais nécessaire pour prévenir une infiltration locorégionale.

Mots clés Thymectomie ; Profil histologique ; Myasthénie auto-immune

Informations complémentaires Cette étude n'a bénéficié d'aucun financement particulier, ni public ni privé.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.119>

Q26

Profil épidémiologique du syndrome post-polio dans un service de réadaptation tunisien

Houda Migaou, Nadra El Fani*, Soumaya Boudokhane, T. Nouili, Anis Jalled, Zohra Ben Salah Frih

Médecine physique et réadaptation, EPS Fattouma-Bourguiba, Monastir, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : nedra.feni@gmail.com (N. El Fani)

Introduction Le syndrome post-polio survient quelques dizaines d'années après la poliomyélite. Elle associe une apparition récente ou une aggravation progressive de la faiblesse musculaire, des douleurs, de la fatigue musculaire ou une atrophie.



Objectifs Le but de cette étude était de mettre en évidence les caractéristiques épidémiologiques du syndrome post-polio (SPP) et d'identifier les facteurs associés.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude descriptive impliquant tous les patients atteints de SPP suivie au département de médecine physique et de réadaptation du CHU de Monastir. Les données analysées étaient des caractéristiques épidémiologiques et cliniques.

Résultats Quarante-cinq patients ont été inclus dans cette étude, l'âge moyen était de $52,4 \pm 7,5$ ans avec une prédominance féminine (sex-ratio de 0,7). Nous avons constaté que le motif de consultation le plus fréquent était le renouvellement orthopédique chez 26,7 % des patients. La majorité de nos patients avaient une atteinte monoplégique (77,8 %). Les symptômes les plus courants étaient la fatigue et les douleurs musculaires. Trente-deux patients (71,1 %) avaient des aides techniques et la majorité avaient des appareils orthopédiques : 19 patients (59,4 %).

Discussion Le profil des patients était similaire à la majorité des études dans la littérature. Le SPP est une pathologie fréquente qui touche une population relativement jeune et toujours active sur le plan professionnel avec une particularité sociale et médicale, d'où l'importance de l'étude épidémiologique afin de permettre une meilleure prise en charge médicale et sociale.

Conclusion La gestion de la collaboration avec le SPP est une collaboration multidisciplinaire. Les résultats rapportés dans cette étude, mettant en évidence les proportions élevées des formes sévères des SPP, d'où l'importance du dépistage précoce.

Mots clés Population tunisienne ; Épidémiologie ; Syndrome post-polio

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.120>

Q27

Marqueurs précoces de neuropathie amyloïde héréditaire par mutation du gène de la Transthyréline

Diane Beauvais^{1,*}, Céline Labeyrie¹, Cécile Cauquil¹, Michel S. Slama², Anouar Benmalek³, David Adams¹, Guillemette Beaudonnet¹

¹ Neurologie, hôpital Bicêtre AP-HP, Le Kremlin-Bicêtre

² Cardiologie, hôpital Bichat, Paris

³ Université de pharmacie, université Paris-Sud, Châtenay-Malabry

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : diabeauvais@gmail.com (D. Beauvais)

Introduction Avec l'arrivée de nouveaux traitements, il devient primordial de définir précocement et objectivement l'entrée dans la maladie neuropathie amyloïde héréditaire à Transthyréline (hATTR-PN).

Objectifs L'objectif est de préciser les caractéristiques cliniques et paracliniques de porteurs asymptomatiques hATTR-PN à électroneuromyogramme normal (ENMG) et de déterminer quels examens prédisent la survenue d'une altération de l'ENMG.

Patients et méthodes Cette étude rétrospective porte sur une cohorte de porteurs asymptomatiques de la mutation TTR dépistés par enquête familiale autour d'un cas index, à ENMG normal, évalués entre 2015 et 2019 en neurologie au CHU Bicêtre. Étaient recueillis : l'âge, le sexe, la mutation, l'examen clinique, l'ENMG (aggravation au cours du suivi) ; les résultats des tests neuro-végétatifs (TNV), Sudoscan®, biopsie cutanée (BC) et explorations cardiaques (cardiopathie infiltrative, troubles de conduction, dysautonomie cardiaque).

Résultats 130 porteurs, âgés de 43,6 ans ($\pm 13,5$), ont été inclus, représentant 19 variants du gène de la TTR, 63,8 % Val30Met. L'ENMG s'est altéré chez 15 patients (délai moyen 2,4 ans), avec une corrélation avec : dépôt à la BC (38,5 % si l'ENMG s'aggrave versus 7,7 %, $p=0,004$), septum interventriculaire (SIV) > 12 mm ($p=0,009$) et prise de contraste à l'IRM cardiaque ($p=0,009$), mais sans corrélation avec : examen clinique, dénervation à la BC ou au Sudoscan®, et TNV.

Discussion Il n'existe pas d'examen de référence pour l'évaluation de la dénervation en petites fibres dans l'hATTR-PN. Cette étude montre qu'il existe une corrélation entre évolution neurologique (ENMG) et infiltration amyloïde : infiltration nerveuse avec le dépôt amyloïde à la BC d'une part, et infiltration cardiaque d'autre part, avec épaissement du SIV et prise de contraste à l'IRM cardiaque.

Conclusion La présence d'un dépôt amyloïde à la BC ainsi que les signes d'atteinte cardiaque à l'échographie et à l'IRM apparaissent comme des marqueurs précoces de neuropathie amyloïde héréditaire à TTR débutante.

Mots clés Electroneuromyogramme ; Génétique ; Neuropathie amyloïde

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.121>

Q28

Intérêt de la biopsie musculaire dans le diagnostic du Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton : à propos de deux cas

Amine Balti^{1,*}, Samir Belal², Samia Ben Sassi³, Nabli Fatma⁴, Haifa Kharrat⁵, Cyrine Jeridi⁶

¹ Neurologie adulte, institut national de neurologie Mongi-Ben-Hamida, Tunis, Tunisie

² Service de neurologie, EPS Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

³ Service de neurologie, institut national de neurologie Mongi-Ben-Hamida, Tunis, Tunisie

⁴ Neurologie, institut national de neurologie service des consultations externes, Tunis, Tunisie

⁵ Service de neurologie, institut national de neurologie, Tunis, Tunisie

⁶ Neurologie ur 12sp21, CHU de Razi, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : baltiamine19@gmail.com (A. Balti)

Introduction Le syndrome myasthénique de Lambert-Eaton (SMLE) est un trouble présynaptique rare de la transmission neuromusculaire. La présentation clinique est atypique et le diagnostic est parfois difficile.

Observation Patiente 1 : Une femme de 39 ans a présenté une fatigabilité musculaire progressive et non fluctuante associée à des douleurs des membres inférieurs. Patiente 2 a présenté une fatigabilité matinale qui s'aggrave en fin de journée ; les deux patientes n'avaient pas de diplopie ni symptomatologie bulbaires. L'examen clinique a montré une faiblesse musculaire proximale avec aréflexie des membres inférieurs chez nos deux patientes. L'EMG a montré un aspect myogène. Le diagnostic de myosite a été initialement évoqué chez nos deux patientes. La biopsie musculaire n'a montré aucune inflammation, et a révélé une atrophie des fibres de type 2 dans la coloration ATPase. Les anticorps anti-VGCC étaient positifs. Un dépistage néoplasique exhaustif a été réalisé, s'est avéré négatif chez les deux patientes. Le diagnostic de SMLE idiopathique a finalement été retenu. Les patientes ont été traitées par plasmaphérese, stéroïdes, 3-4 diamino-pyridine et agents immunosuppresseurs avec une amélioration progressive.



Discussion Cliniquement, la faiblesse proximale des jambes est le principal symptôme du SMLE. Nos patientes présentaient une fatigabilité sans autres symptômes. Les tests électrodiagnostiques sont le meilleur support pour le diagnostic de SMLE à condition d'effectuer les stimulations répétitives aux fréquences appropriées. L'atrophie des fibres rapides de type 2 est connue caractéristique des SM à la biopsie musculaire. Cette constatation peut être due à la diminution de leurs activités conduisant à cette atrophie.

Conclusion Nous soulignons l'utilité de la biopsie musculaire dans le diagnostic du SMLE.

Mots clés Biopsie ; Lambert-Eaton ; Myasthénie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.122>

Q29

Caractéristiques cliniques de la dystrophie myotonique de type 1 dans une population tunisienne

Emna Kacem^{1,*}, Salma Sakka², Olfa Hdiji³, Nouha Farhat⁴, Khadija Sonda Moalla⁵, Dammak Mariem⁶, Mhiri Chokri⁷

¹ Neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

² Neurologie, hôpital Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

³ Service de neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax

⁵ Service de neurologie, hôpital universitaire Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁶ Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib-Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie

⁷ Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : emnakacem.ke@gmail.com (E. Kacem)

Introduction La dystrophie myotonique de type 1 (DM1) ou la maladie de Steinert est une affection multisystémique d'origine génétique atteignant le muscle, les yeux, le cœur, le système endocrinien et le cerveau.

Objectifs L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques cliniques et paracliniques de la DM1 dans une population tunisienne.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude descriptive incluant des patients suivis pour DM1 confirmée génétiquement dans le service de neurologie de l'hôpital Habib-Bourguiba à Sfax. Les données cliniques, électrophysiologique, biologiques et radiologiques ont été analysées.

Résultats 16 patients d'âge moyen de 30 ans. Nous avons objectivé une myotonie et un déficit moteur distal (16 cas), un déficit moteur proximal (6 cas), une atteinte faciale (13 cas), une calvitie (10 cas), un retard mental léger (1 cas), une cataracte (7 cas). Le bilan biologique a montré une dysthyroïdie (3 cas), une Hyperprolactinémie (1 cas), une atteinte de l'axe gonadotrope (4 cas) et un diabète (5 cas). L'holter rythmique a objectivé un trouble du rythme cardiaque (9 cas). L'IRM cérébrale était anormale (4 cas).

Discussion La DM1 est de transmission autosomique dominante secondaire à une mutation par expansion d'un triplet CTG au niveau d'une région non-codante du gène DMPK contenu au niveau du chromosome 19. Le nombre de répétition du triplet est variable d'un patient à un autre expliquant le polymorphisme phénotypique inter et intrafamilial retrouvée chez notre population.

Conclusion Bienqu'il s'agit d'une affection rare, la DM1 est caractérisée par un grand polymorphisme phénotypique. Plusieurs hypothèses d'ordre génétique ont été posées afin de justifier cette variabilité.

Mots clés Génétique ; Steinert ; Myotonie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.123>

Q30

Intérêt de la MLPA dans l'exploration moléculaire des dystrophinopathies : étude d'une cohorte Algérienne

Sonia Nouioua^{1,*}, Tarik Hamadouche², Amira Cherallah³, Traki Benhassine³, Meriem Tazir¹, Lamia Ali Pacha¹

¹ Service de neurologie et laboratoire de neurosciences, CHU

Mustapha, Alger, Algérie

² Génétique et biologie moléculaire, université de Boumerdes, Alger, Algérie

³ Laboratoire de biologie cellulaire et moléculaire, université des sciences et de la technologie Houari-Boumediene, Bab Ezzouar, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sonianouioua@yahoo.fr (S. Nouioua)

Introduction Les stratégies actuelles du diagnostic moléculaire des dystrophinopathies ont considérablement évolué. Dans la majorité des cas, il est possible de corrélater la sévérité du phénotype avec l'impact de la mutation sur l'expression de la dystrophine.

Objectifs Instaurer cette technique de biologie moléculaire en milieu hospitalier à la place de la PCR multiplexe de Chamberlain et Beggs.

Patients et méthodes Nous avons exploré 54 patients de sexe masculin suspects de dystrophinopathies avec un phénotype Duchenne (44 cas) et Becker (10 cas) par la procédure dite par ligatures multiplex dépendantes de diverses sondes d'amplification (MLPA, *multiplex ligation-dependent probe amplification*) permettant de mettre en évidence aussi bien les délétions que les duplications.

Résultats Cette technique par MLPA a permis la mise en évidence d'anomalies génétiques du gène DMD chez 45 patients sur 54 (83 % des cas). La majorité des mutations identifiées sont des délétions touchant au moins un exon (35 patients) ou plus rarement des duplications (10 patients). Les délétions sont retrouvées préférentiellement dans deux régions du gène (points chauds délétionnels) avec plus de 25 délétions différentes identifiées.

Discussion Les mutations du gène DMD sont très hétérogènes. Les grands réarrangements génomiques (délétions ou duplications) sont majoritaires et les mutations ponctuelles sont plus rares. Les stratégies actuelles sont basées sur la MLPA, la technique par PCR multiplexe, n'explorant que 18 exons de type macrodélétions, est insuffisante. Dans plus de 90 % des cas, il est possible de faire des corrélations phénotype-genotype.

Conclusion La technique par MLPA, rapide et fiable est l'une des plus utilisées en routine, elle permet de résoudre la majorité des anomalies du gène DMD, établir un conseil génétique adapté et inclure des patients éligibles dans des essais cliniques.

Mots clés PCR Multiplex ; MLPA ; Dystrophinopathies

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.124>



Pathologies diverses

S01

Prévalence et facteurs associés aux neuropathies périphériques chez les hémodialysés chroniques à Libreville

Ndouongo-Kouna Philomène^{1,*}, Pupchen Gnigone², Junior Barnet Tsanga-Mamalhy³, Ibrahima Aissata Camara⁴, Jennifer Nyangui Mapaga², Diouf Nelly Mbourou⁵, Grass Aurelle Mambila Matsalou²

¹ Neurologie, université des sciences de la santé, Libreville, Gabon

² Neurologie, C.H.U de Libreville, Libreville, Gabon

³ Neurologie, CHU, Libreville, Gabon

⁴ Neurologie, centre hospitalier universitaire de Libreville, Libreville, Gabon

⁵ Neurologie, CHU de Fann, Dakar, Sénégal

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ndouongoph@gmail.com (N.-K. Philomène)

Introduction L'évolution de la maladie rénale chronique terminale est émaillée de complication ; la neuropathie périphérique en est la plus fréquente. Les données sur cette entité sont peu connues en Afrique subsaharienne dans la population des hémodialysés chroniques.

Objectifs Déterminer la prévalence et les facteurs associés aux neuropathies périphériques chez les hémodialysés chronique à Libreville.

Patients et méthodes Les centres de dialyse de Libreville ont servi de cadre pour une étude transversale à visée descriptive et analytique menée du 1er août au 31 octobre 2018. Tous les patients hémodialysés chronique depuis au minimum trois mois ont été inclus. Le score DN4 a été utilisé comme outils diagnostique de la neuropathie périphérique confortant l'interrogatoire et l'examen physique.

Résultats 171 patients ont été colligés. La prévalence des neuropathies périphériques était de 32,7 %. Il s'agissait principalement de polyneuropathies (57,1 %) et des polyradiculoneuropathies (39,2 %). Les atteintes neurologiques étaient sensitives et sensitivo-motrices. L'âge moyen était de 50,1 ± 12,4 ans avec une prédominance masculine. Les déterminants identifiés comme associés à la neuropathie périphérique étaient les signes sensitifs, la prise d'antalgique, le déficit moteur et les anomalies des réflexes osteotendineux.

Discussion La prévalence de la neuropathie périphérique est plus élevée dans les études où les explorations électrophysiologiques ont permis de confirmer le diagnostic. L'HTA et le Diabète augmentaient le risque de présenter des neuropathies périphériques chez les patients hémodialysés.

Conclusion La fréquence des neuropathies périphériques n'est pas négligeable chez les hémodialysés. Au vu de l'impact sur la qualité de vie de cette population, il est nécessaire de la dépister précocement.

Mots clés Prévalence ; Hémodialysés chroniques ; Neuropathies périphériques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.125>



S02

INFLIXIMAB dans le traitement du neuro-behçet à propos de 5 cas

Sara Diouri^{1,*}, Naima Chtaou², Siham Bouchal³, Aouatef Elmidaoui⁴, Zouhayr Sourti¹, Med Faouzi Belahsen¹

¹ Neurologie CHU Hassan II FES, service de neurologie CHU Hassan II Fès, Fès, Maroc

² Neurologie CHU Hassan II Fès, Service de neurologie CHU Hassan II Fès, Fès, Maroc

³ Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

⁴ Neurologie, C.H.U Hassan II, Fès, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sara.diouri.sd@gmail.com (S. Diouri)

Introduction L'atteinte du SNC dans la maladie de behçet est fréquente, est de mauvais pronostic à la fois sur le plan vital que fonctionnel. Une stratégie thérapeutique agressive est indiquée d'emblée. L'INFLIXIMAB occupe une place majeure dans le traitement du neuro-behçet.

Objectifs Décrire l'intérêt d'un traitement par INFLIXIMAB dans les formes sévères de la maladie de neuro-behçet et déterminer l'évolution clinique des patients.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective, menée au service de neurologie du CHU HASSAN II à Fès, du 01/01/17 au 30/11/19, incluant 5 patients, suivis pour neuro-behçet et mis sous INFLIXIMAB après aggravation clinique sous un traitement antérieur.

Résultats Tous les patients ont consulté après 2 épisodes neurologiques récurrents. À l'IRM cérébrale : hypersignal T2 et FLAIR mésencéphalique, protubérantielle... PL : méningite lymphocytaire chez 3 patients. Tous les patients ont reçu le protocole de cyclophosphamide- azathioprine et ont présenté plusieurs poussées. L'INFLIXIMAB a été instauré avec un recul de 2 ans chez 3 patients, n'ayant plus présenté de poussées.

Discussion Pour les formes réfractaires/sévères de neuro-behçet, les anti-TNF-alpha sont indiqués. Même s'il n'existe pas à l'heure actuelle un consensus recommandant l'INFLIXIMAB dans le traitement du neuro-behçet, plusieurs études ont énoncé ce dernier comme un excellent traitement, d'efficacité rapide, permettant une amélioration parfois radicale des symptômes en particulier les uvéites résistantes menaçant le pronostic visuel.

Conclusion Le neuro-behçet engage aussi bien le pronostic fonctionnel que vital ; d'où l'intérêt d'un traitement précoce et bien conduit. L'INFLIXIMAB reste le traitement de choix du neuro-behçet.

Mots clés Formes sévères ; Infiximab ; Neuro-behçet

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.126>

S03

Encéphalite limbique d'origine iatrogène sous immunothérapie par ustékinumab

Sofiane Bencheikh^{1,*}, Dr Duwicquet², Pr Corcia², Julien Biberon³, Dr Limousin²

¹ CHRU Hôpitaux de Tours, Tours

² Neurologie, CHRU Hôpitaux de Tours, Tours

³ Neurologie et neurophysiologie clinique, CHRU Hôpitaux de Tours, boulevard Tonnelé, Tours, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sofiane.b187@gmail.com (S. Bencheikh)

Introduction L'encéphalite limbique est une entité rare caractérisée par une inflammation du système limbique, se



manifestant essentiellement par un syndrome amnésique. Elle peut être associée ou non à un cancer.

Observation Un patient de 68 ans présentait comme antécédents une hypertension artérielle traitée par irbesartan, une maladie de Crohn depuis 1997 traitée au long cours par Methotrexate, speciafoldine, et depuis novembre 2018 par l'ustékinumab en injection sous cutanée. Il fut hospitalisé en neurologie au mois d'avril 2019 pour un syndrome amnésique aigu associé à un épisode fébrile. Le scanner cérébral, la ponction lombaire, l'électro-encéphalogramme ne retrouvaient pas d'anomalie. L'IRM cérébrale montrait des hypersignaux hippocampiques bilatéraux prédominant à gauche évoquant une encéphalite limbique. Un dosage de PSA et un scanner thoraco-abdomino-pelvien ont éliminé une néoplasie. Les analyses sanguines et du liquide céphalo-rachidien à la recherche d'une cause infectieuse immunologique sont revenues négatives. L'évolution clinique était spontanément favorable au bout de 13 jours, cependant sans régression complète, avec un bilan neuropsychologique montrant un syndrome amnésique de type hippocampique. L'IRM cérébrale à 2 mois montrait la régression totale des hypersignaux. Un traitement par bolus de corticoïdes fut réalisé en concertation avec le centre de référence de Lyon devant la persistance de signes cliniques. Le délai de survenue et l'évolution sont en faveur d'une imputabilité de l'ustékinumab, qui fut suspendu.

Discussion Nous décrivons un cas d'encéphalite limbique séronégative survenue suite à l'introduction d'ustékinumab avec une amélioration à l'arrêt. L'imputabilité de ce traitement a été évoquée. Sa cible (Interleukine-12) jouerait un rôle important dans la survenue des encéphalites auto-immunes, ce qui pourrait évoquer un effet paradoxal, qui a déjà été rapporté avec d'autres biothérapies. Il s'agit du premier cas rapporté avec l'ustékinumab.

Conclusion Les causes iatrogéniques, très peu retrouvées dans la littérature, sont à prendre en compte dans la recherche diagnostique, si les causes les plus classiques (néoplasique ou immunologique) sont écartées.

Mots clés Biothérapie ; Syndrome amnésique ; Encéphalite limbique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.127>

S04

Forme sévère d'angiopathie amyloïde cérébrale inflammatoire atypique chez une jeune femme : à propos d'un cas

Estelle La Porte^{1,*}, Pierre Branger¹, Françoise Chapon², Olivier Martinaud³, Nathalie Derache¹

¹ Neurologie, C.H.U de Caen-Normandie, Caen

² Service d'anatomopathologie, centre hospitalier universitaire de Caen, avenue de la Côte de Nacre, Caen, France

³ Neurologie, Normandie UNIV, UNICAEN, PSL Research University, EPHE, INSERM, U1077, CHU de Caen, Caen

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : est.laporte@gmail.com (E. La Porte)

Introduction L'angiopathie amyloïde cérébrale inflammatoire (AAC-i) est une forme rare d'angiopathie amyloïde. Son diagnostic peut être difficile du fait d'une sémiologie clinique et radiologique hétérogène, nécessitant parfois l'examen anatomopathologique.

Observation Une patiente de 55 ans a présenté un déficit neurologique focal central sévère à deux reprises (en 2015 et 2019). L'IRM cérébrale objectivait à chaque épisode, des hypersignaux FLAIR étendus pseudo-tumoraux de la substance

blanche, supra et infra-tentoriels, sans prise de contraste en séquence T1 ni hyposignal en séquence T2*. Le bilan biologique auto-immun et infectieux était négatif, hormis la présence d'une méningite avec hyperprotéïnorrhée et hypercellularité à prédominance neutrophile. Le premier événement était totalement et spontanément régressif. Lors du deuxième épisode, l'absence d'amélioration et l'apparition des troubles de la vigilance a conduit à la réalisation d'une biopsie cérébrale. L'anatomopathologie était en faveur d'une angiopathie amyloïde cérébrale de forme inflammatoire, du fait de dépôts amyloïdes au niveau des parois vasculaires. L'artériographie cérébrale ne mettait pas en évidence de vascularite associée. Un traitement associant corticothérapie (bolus puis relai per os) et Cyclophosphamide IV a permis une amélioration rapide sur le plan radiologique et plus progressive sur le plan clinique.

Discussion Plusieurs atypies sont à souligner :

- clinique : âge jeune, récurrence à 4 ans, absence de crise convulsive et d'atteinte cognitive ;
- radiologique : absence d'hématome, de micro-saignements et de sidérose corticale.

Les critères diagnostiques classiques d'AAC-i n'étant pas remplis ici, seule l'anatomopathologie a permis une confirmation diagnostique, menant ainsi à une prise en charge adaptée.

Conclusion Bien qu'il existe des critères clinico-radiologiques permettant de classer le diagnostic d'AAC-i en probable ou possible, certains cas de formes atypiques doivent conduire à l'examen anatomopathologique qui reste essentiel.

Mots clés IRM ; Inflammation ; Angiopathie amyloïde cérébrale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.128>

S05

Encephalite 3*3 : 3 générations, 3 tableaux, 3 diagnostics

I. Talaboulma^{1,*}, S.L. Maguenouche², R. Benalia¹, Y. Naila¹, M. Amira¹, S. Makri¹

¹ Neurologie, EHS ALI AIT IDIR, Alger, Algérie

² Neurologie, Faculté de Médecine Alger1, EHS Ali Ait Idir, Alger, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : imencourier@hotmail.fr (I. Talaboulma)

Introduction L'encéphalite, inflammation de l'encéphale, occasionne des troubles neurologiques graves. On parle d'encéphalites au pluriel puisqu'on distingue les encéphalites infectieuses, des paranéoplasiques, et auto-immunes.

Observation Notre travail porte sur 3 patientes de 3 générations différentes, avec des tableaux neurologiques variés évoquant des diagnostics distincts :

- Un enfant, à l'âge de 5 ans associe troubles psychiatriques, mouvements anormaux, et épilepsie, d'installation aiguë dans un contexte fébrile. Chez qui l'IRM est normale or les AC anti NMDA sont positifs ;
- Une femme 74 ans, admise 2 semaines après une gastro-entérite pour un tableau confusionnel et trouble du comportement chez laquelle l'encéphalite auto-immune séronégative probable était retenue au terme du bilan fait ;
- Une femme 50 ans, évoluant insidieusement sur 3 mois vers un tableau confusionnel avec signes dysexécutifs et ataxie. L'ensemble du bilan étiologique oriente vers une maladie de Creutzfeldt-Jacob forme sporadique.

Discussion Notre première patiente a présenté un tableau complet et caractéristique, confirmé par la biologie, l'évolution fut favorable. La seconde patiente a présenté un tableau



d'encéphalite auto-immune, qui reste séronégative. Malgré le traitement elle garde des séquelles. Le diagnostic de la troisième reste sombre et seulement probable.

Conclusion Devant un tableau d'encéphalite il est indispensable de traiter rapidement. Les encéphalites auto-immunes sont plus fréquentes depuis la découverte des anticorps d'où l'intérêt de les rechercher, et d'autres restent non identifiés.

Mots clés Auto-immune ; Encéphalites ; Creutzfeldt Jacob

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.129>

S06

Algohallucinoze ou douleur du membre fantôme : à propos de 18 cas



Asma Ouerdiene*, Sonia Khalbous, Hanene Essoussi, Raja Friaa, Mahla Kolsi, Monia Haddad

Centre de traitement de la douleur, hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ouerdiene.asma@gmail.com (A. Ouerdiene)

Introduction L'algohallucinoze correspond à des douleurs ressenties dans le membre fantôme amputé. C'est une complication fréquente ressentie par 60 à 85 % des patients, pouvant être handicapante, résistante au traitement antalgique.

Objectifs Décrire les différentes caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de l'algohallucinoze à travers une série de patients suivis au centre de traitement de la douleur.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive sur une période de 10 ans (2009-2019), incluant des patients présentant des douleurs du membre fantôme dans les suites d'une amputation. Les données épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, et évolutives ont été collectées et analysées.

Résultats Dix-huit patients ont été colligés, d'un âge moyen de 65 ans. Le délai moyen d'apparition des douleurs fantômes était de 10 mois, immédiates dans 61 % des cas. Elles étaient proximo-distales dans 72 % des cas, intermittentes dans 66 % des cas, le plus souvent à type de brûlure ou de décharge électrique (77 %). Elles avaient disparu dans 30 % des cas, et étaient résistantes à tout traitement dans 33 % des cas, avec amélioration partielle dans 37 % des cas.

Discussion Décrite pour la première fois en 1545, l'algohallucinoze est une complication fréquente de l'amputation. Les mécanismes physiopathologiques sont complexes et restent mal élucidés. Elle est décrite comme lancinante, pressante, brûlante, généralement distale et intermittente, et immédiate après l'amputation dans 75 % des cas. Elle peut disparaître, mais aussi se chroniciser devenant invalidante, résistante aux antalgiques dans 25 % des cas.

Conclusion Les traitements actuels de l'algohallucinoze restent décevants avec un impact majeur sur la qualité de vie des patients. D'autres recherches sont nécessaires afin de développer des traitements spécifiques plus efficaces.

Mots clés Douleur ; Amputation ; Algohallucinoze

Informations complémentaires L'étude n'a bénéficié d'aucun financement particulier, public ou privé.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.130>

S07

Maladie cœliaque et manifestations neurologiques : à propos d'une série de 49 cas



Amina Chentouf^{1,*}, Mohand Laid Oubaich²

¹ Labsis, faculté de médecine d'Oran, université Oran1, Oran, Algérie

² Neurologie, CHU d'Oran, faculté de médecine d'Oran, université Oran1, Oran, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amina.chentouf@yahoo.com (A. Chentouf)

Introduction La maladie cœliaque est une maladie auto-immune fréquente qui affecte l'intestin grêle d'individus génétiquement prédisposés. Cette maladie peut s'exprimer par un large éventail de manifestations neurologiques qui restent volontiers méconnues.

Objectifs Décrire les manifestations neurologiques au cours de la maladie cœliaque chez les patients suivis au service de neurologie du CHU d'Oran.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective menée au service de neurologie du CHU d'Oran sur une période de 10 ans (2009 à 2019). Ont été inclus des patients ayant des troubles neurologiques et une maladie cœliaque confirmée biologiquement et histologiquement.

Résultats 49 cas ont été colligés. L'âge moyen était de 21,3 ans. Les troubles neurologiques les plus fréquents : l'ataxie cérébelleuse (65,3 %), polyneuropathie sensitive distale (51,1 %), l'épilepsie (38,8 %), les céphalées (30,6 %), syndrome des jambes sans repos (18,4 %), des troubles cognitifs (16,3 %) et AVC ischémique (6,1 %). Tous nos patients ont suivi un régime sans gluten strict. L'évolution fut favorable dans 56,7 % des cas chez des patients diagnostiqués précocement.

Discussion Les troubles neurologiques au cours de la maladie cœliaque sont polymorphes mais souvent sous-diagnostiqués. Les mécanismes physiopathologiques sous-tendant les manifestations neurologiques au cours de la maladie cœliaque ne sont pas clairs. Plusieurs hypothèses ont été suggérées tels que les mécanismes nutritionnels, immunologiques, toxiques et métaboliques. L'évolution est tributaire de la précocité du diagnostic et de la prise en charge.

Conclusion Cette étude démontre le polymorphisme de l'expression neurologique de la maladie cœliaque, et met l'accent sur l'importance de la précocité du diagnostic, seul garant d'une évolution favorable.

Mots clés Régime sans gluten ; Manifestations neurologiques ; Maladie cœliaque

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.131>

S08

Dignostic étiologique des atteintes bi-thalamiques



Mounia Ettayeb^{1,*}, Ouïam Zeryouh¹, Yassine Mebrouk¹, Soumaya Nasri², Imane Kamaoui²

¹ Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

² Radiologie, C.H.U Mohammed VI, Oujda, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : moettayeb@gmail.com (M. Ettayeb)

Introduction La constatation en IRM d'une anomalie de signal bi-thalamique est une situation peu fréquente, soulevant un défi de diagnostic étiologique. La démarche diagnostique doit intégrer les paramètres clinico-radiologiques des patients.

Objectifs Identification et caractérisation clinico-radiologique des différentes étiologies d'atteintes bi-thalamiques.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective menée au sein du CHU Mohammed VI d'Oujda sur une période allant du mois d'octobre 2014 au mois de novembre 2019, portant sur les patients présentant à l'IRM une anomalie de signal bi-thalamique. Notre étude, apporte une corrélation entre la sémiologie clinique et les anomalies radiologiques en fonction des différentes étiologies. Seuls les examens présentant un caractère iconographique intéressant pour chaque étiologie ont été conservés.

Résultats Notre étude a inclus 15 observations. La symptomatologie clinique était très polymorphe, dominée par des troubles de conscience chez 66 % des patients. Les troubles sensitifs, oculo-moteurs, et de l'équilibre étaient notés respectivement chez 46 %, 40 % et 26 % des patients. L'analyse des données biologiques et clinico-radiologiques a permis de retenir une étiologie précise chez tous nos patients. Les causes métaboliques étaient estimées à 53 %, suivies par les causes vasculaires 33 %, tumorales et infectieuses 14 %.

Discussion L'atteinte bi-thalamique est caractérisée par des aspects clinico-radiologiques évocateurs, comme l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke, et l'infarctus de l'artère de percheron. Toutefois, la fréquence des troubles de conscience limite l'appréciation de la clinique, et impose une démarche diagnostic intégrant la topographie lésionnelle avec les données paracliniques ; Les principales causes étant métaboliques, vasculaires, tumorales et infectieuses.

Conclusion L'identification des étiologies des atteintes bi-thalamiques, leur caractérisation radiologique, et corrélation aux données clinico-biologiques, s'avère indispensable pour une bonne démarche diagnostique.

Mots clés Imagerie ; Étiologie ; Bi-thalamique

Informations complémentaires L'étude n'a pas bénéficié de financements particuliers, publics ou privés.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.132>

S09

Résistance à la protéine C dans l'hypertension intracrânienne idiopathique : à propos d'un cas

Amina Med Bouteben, Malika Louanchi*, Nadia Toubal
Neurologie, CHU Ibn-Sina, Annaba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mb.mina23@hotmail.fr (M. Louanchi)

Introduction L'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) est l'apanage des femmes jeunes obèses. Plusieurs pathologies peuvent s'y associer. L'implication des anomalies de l'hémostase dans la genèse de l'HII reste débattue.

Observation Patient âgé de 45 ans, sans antécédents ayant un IMC à 20,8 kg/m² est suivi pour un syndrome d'HIC idiopathique rebelle à toute thérapeutique avec un œdème papillaire stade II au fond d'œil. La pression intracrânienne (PIC) était à 47 cm d'H₂O, le LCR de composition normale et l'angio-IRM sans particularités. L'exploration biologique à la recherche d'une pathologie associée était sans particularité. Deux ans après, le patient a présenté une TVP du membre inférieur droit. Un bilan d'hémostase complet a été fait retrouvant une résistance à la protéine C. La recherche d'une mutation du gène du facteur V Leiden n'a pas été réalisée. Le patient a été mis sous héparinothérapie avec une amélioration spectaculaire du tableau clinique et régression complète de l'œdème papillaire.

Discussion L'association de l'HII et la mutation du facteur V Leiden est rare ; elle est attribuée aux états préthrombotiques conduisant à la formation de microthrombi au niveau des villosités arachnoïdiennes entravant l'absorption du LCR et entraînant ainsi l'augmentation de la PIC. Le bilan de thrombophilie n'est demandé devant une HII secondaire que si le patient présente des épisodes de thrombose.

Conclusion L'HII peut être idiopathique ou secondaire associée à différentes conditions pathologiques. L'association de l'HII et la mutation du facteur V Leiden a été rapportée uniquement dans 5 cas.

Mots clés Protéine C ; Thrombose ; Hypertension intracrânienne

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.133>

S10

Analyse en IRM cérébrale fonctionnelle de l'effet paradoxal du Zolpidem dans un syndrome catatonique associé à une encéphalite à anticorps anti-NMDA récepteur

Aurélien Freiherr von Seckendorff^{1,*}, Clémence Marois¹, Pierre Jaquet¹, Alexandre Morin², Julie Bernard², Laurent Cohen², Sophie Demeret¹

¹ Unité de réanimation neurologique, département de neurologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

² Département de neurologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : aurelien.fvs@gmail.com (A.F. von Seckendorff)

Introduction Les encéphalites à anticorps anti-NMDA récepteur peuvent se compliquer d'une catatonie. Le Zolpidem permet une levée de ce syndrome clinique, associée à des modifications de l'activité cérébrale de repos en IRM fonctionnelle.

Observation Nous rapportons le cas d'une patiente de 28 ans, hospitalisée en réanimation pour une encéphalite à anticorps anti-NMDAR, révélée par un syndrome confusionnel aigu avec hallucinations, compliqué d'un état de mal épileptique. Le traitement a consisté en une cure d'immunoglobulines intraveineuses (2 g/kg), 10 grammes de méthylprednisolone, 10 échanges plasmatiques et du Rituximab. Malgré l'amélioration de la vigilance, persistait une stupeur, une catalepsie, une prise de posture et un mutisme, posant le diagnostic de syndrome catatonique (30/69 sur l'échelle de cotation de Bush-Francis (BF)). La réalisation d'un test au zolpidem (20 mg par sonde nasogastrique) a permis une levée du syndrome catatonique (BF à 6/69) 40 minutes après la prise. Cet effet était reproductible. Une IRM cérébrale fonctionnelle de repos a été réalisée avant puis après test au zolpidem. Après test, elle mettait en évidence une augmentation de la corrélation entre les régions préfrontales, le cortex cingulaire antérieur, l'aire motrice supplémentaire et les autres aires cérébrales. Un traitement par benzodiazépines au long cours a été introduit, permettant la levée durable de la catatonie et le début d'une rééducation cognitive en hospitalisation. L'évolution à 2 mois était favorable.

Discussion Les encéphalites anti-NMDA peuvent se présenter comme des syndromes catatoniques sévères. Le Zolpidem et les benzodiazépines permettent une amélioration spectaculaire de ces symptômes cliniques. L'IRM fonctionnelle de repos suggère une activation ou une levée d'inhibition par le



Zolpidem de certaines aires cérébrales. Le syndrome catatonique pourrait être en partie lié à une dysfonction de certaines régions cérébrales, en particulier préfrontales. La physiopathologie de cet effet paradoxal reste mal connue.

Conclusion Dans le syndrome catatonique lié aux encéphalites anti-NMDA, l'administration de Zolpidem peut permettre une levée de la catatonie et modifier l'activité de certaines aires cérébrales au repos en IRM fonctionnelle.

Mots clés Zolpidem ; IRM cérébrale fonctionnelle ; Catatonie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.134>

S11

Spectre des neuromyéélites optiques : aspects clinico-paracliniques et évolutives des NMO positives et négatives

Zaynab Abdulhakeem^{1,*}, El Belhadji Iatissam², Ferrassi Imane¹, Salma Bellakhdar¹, Hicham El Otmani¹, Bouchra El Moutawakil¹, Mohammed Abdoh Rafai¹

¹ Neurologie, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

² Ophtalmologie, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : zaynabahakeem@gmail.com (Z. Abdulhakeem)

Introduction Le spectre des neuromyéélites optiques (NMOSD) est en perpétuel développement. La définition de la NMO comme une entité à part a permis une meilleure prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Objectifs Notre objectif fut d'étudier les caractéristiques démographiques, cliniques, radiologiques et évolutives des NMO à anticorps positifs et ceux dites séronégatives pouvant, eux-mêmes, cadrer dans une affection bien distincte.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective, analytique, comparant les différents aspects ; du profil démographique à l'évolution ; des patients suivis, au service de neurologie du CHU Ibn-Rochd de Casablanca, pour NMO. Ont été inclus 37 patients répondant aux critères diagnostiques de Wingerchuk de 2015 et ayant bénéficié du dosage des anticorps anti-aquaporines4 (Ac anti-AQP4). Nos patients ont été répartis en 2 groupes : 19 cas séropositifs et 18 séronégatifs.

Résultats Aucune différence, clinico-démographique, significative ne fut notée entre les groupes. Une auto-immunité était présente chez 26 % des NMO (+) vs 10 % des NMO (-) ($p=0,013$). Les cavitations pseudosyringomyéliques étaient plus fréquemment observées chez les NMO (+) ($p=0,010$). Les NMO (-) avaient des lésions médullaires plus courtes ($p=0,036$), prédominants au cône médullaire ($p=0,018$) avec des anomalies encéphaliques dans la majorité des cas. Le profil évolutif sous traitement était identique entre les 2 groupes.

Discussion Nos résultats rejoignent, à quelques différences près, ceux rapportées par Nagaishi et al. étudiant les myéélites aiguës longitudinales transverses à anticorps (+) et ceux à anticorps négatif. La recherche des anticorps anti-Myélin oligodendrocyte était effectuée chez 5 patients de notre série dont un cas positif. L'étude des groupes doublement séronégatifs semblerait très intéressante afin de comprendre leurs caractéristiques clinico-évolutives.

Conclusion L'observation des aspects clinico-paracliniques du NMOSD a permis de le distinguer de la sclérose en plaque et récemment des MOGopathies. Une telle démarche serait nécessaire pour les patients doublement séronégatifs.

Mots clés Aquaporines4 ; MOGopathies ; Neuromyéélites optiques (Spectre des)



Informations complémentaires Aucun. Cette étude n'a bénéficié d'aucuns financements particuliers, publics ou privés.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.135>

S12

Syndrome d'Harlequin Idiopathique : à propos d'un cas et revue de la littérature

Bouhamed Amal*, Mourad Zouari

Service de neurologie, institut national de neurologie, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amal_bouhamed@hotmail.fr (B. Amal)

Introduction Le syndrome Harlequin, décrit en 1988, est un syndrome dysautonomique rare caractérisé par une transpiration avec rougeur d'un côté et une anhidrose du côté controlatéral. Il est généralement idiopathique bien que plusieurs cas secondaires aient été rapportés.

Observation Une patiente de 47 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, était adressée pour exploration d'une hypersudation de l'hémiface droite. À l'interrogatoire, la patiente a rapporté la notion survenue d'épisodes de rougeur et d'hypersudation de l'hémiface droite, du membre supérieur et de l'hémित्रonc droits, lors des efforts, et s'estompaient en 15 à 30 minutes à la fin de ces derniers. Ces crises se caractérisaient par une rougeur et des sueurs du côté droit contrastant avec une blancheur et une anhidrose de l'hémiface gauche. Le reste de l'examen clinique était sans particularité notamment sur le plan cardiaque et neurologique. Le diagnostic de syndrome Harlequin était alors posé. L'écho-doppler des troncs supra-aortiques ainsi que le scanner cervicothoracique et cérébral étaient normaux, éliminant une cause tumorale ou vasculaire.

Discussion Le syndrome d'Harlequin est l'expression d'une anomalie du système nerveux sympathique, provenant des racines T2-T3 ou de leurs fibres nerveuses. Il est entraîné une absence de vasodilatation cutanée et de sudation en réponse à un stimulus thermique, émotionnel ou physique. Cela provoque une hyperstimulation sympathique controlatérale compensatrice, expliquant une hypersudation avec un flush. Ce syndrome est souvent idiopathique. Cependant, une lésion compressive, traumatique ou iatrogénique peut être en cause.

Conclusion Le syndrome d'Harlequin est un phénomène dysautonomique, le plus souvent idiopathique. La présence de signes neurologiques associés ou cardiovasculaires doit faire rechercher une cause sous-jacente.

Mots clés Anhidrose ; Idiopathique ; Syndrome d'Harlequin

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.136>



S13

Syndrome d'hypertension intracrânienne idiopathique et endocrinopathies, une relation de cause à effet ?

Rim Smaoui^{1,*}, Salma Sakka², Sawsan Daoud³, Khadija Sonda Moalla⁴, Nouha Farhat³, Mariem Dammak³, Mhiri Chokri⁵

¹ Neurologie, Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

² Neurologie, hôpital Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

³ Neurologie, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Service de neurologie, hôpital universitaire Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁵ Service de neurologie et Ir12sp19, CHU Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : rim@ghariani.tn (R. Smaoui)

Introduction L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) est définie par l'augmentation de la pression du liquide cérébro-spinal (LCR) en dehors de toute lésion cérébrale. Il s'agit d'une affection plurifactorielle. Les endocrinopathies représentent une étiologie rare.

Objectifs Rapporter les caractéristiques cliniques, biologiques et évolutives des patients présentant l'association d'un syndrome d'HTICI et d'une endocrinopathie. Nous discuterons la relation de cause à effet entre ces deux entités.

Patients et méthodes Nous avons inclus dans ce travail tous les patients suivis pour HTICI au service de neurologie du CHU Habib Bourguiba entre l'année 2000 et 2019 afin de dépister les formes d'HTIC compliquant ou révélant une maladie endocrinienne. Une imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRM), une étude du LCR avec mesure de la pression et un bilan étiologique exhaustif d'HTICI ont été pratiqués chez tous les patients. On va s'intéresser aux syndromes d'HTICI associées à une endocrinopathie.

Résultats Il s'agit de 4 femmes avec un âge moyen de 30,18 ans qui consultaient pour syndrome d'HTIC avec à l'examen un œdème papillaire. L'IRM cérébrale était normale dans tous les cas. Nous avons découvert une hypothyroïdie isolée chez 2 patientes, associée à insuffisance surrénalienne chez une patiente et une hypoparathyroïdie chez un seul cas. Un traitement substitutif était prescrit chez toutes les patientes en association au traitement symptomatique. Une récurrence a été notée chez les quatre patientes.

Discussion Les endocrinopathies décrites avec l'HTICI sont les états d'hyperaldostéronisme tels que la maladie d'Addison, l'insuffisance corticotrope, la maladie de Cushing. Peu d'études se sont intéressées à l'association entre Les dysthyroïdies ou l'hypoparathyroïdie avec l'HTICI mais le bilan thyroïdien doit être obligatoirement demandé devant une HTICI. Le traitement est essentiellement étiologique mais les récurrences sont fréquentes.

Conclusion Nous insistons à travers cette étude sur l'importance de la recherche d'endocrinopathies en cas de syndrome d'HTICI. Le traitement étiologique de ces affections peut permettre une guérison de l'HTIC.

Mots clés Évolution ; Endocrinopathie ; Hypertension intracrânienne idiopathique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.137>



S14

Étude clinique d'une encéphalopathie de Hashimoto

Farida Mostefaoui^{1,*}, Soreya Belarbi¹, Sonia Nouioua², Lamia Alipacha³

¹ Neurologie, CHU Mustapha-Bacha, Alger, Algérie

² Neurologie, CHU Mustapha, Alger, Algérie

³ Neurologie, hôpital Mustapha-Bacha, Algiers, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mostefaoui_neur@yahoo.fr (F. Mostefaoui)

Introduction L'encéphalopathie d'Hashimoto (EH) est une affection auto-immune rare particulièrement corticosensible associant une encéphalopathie et une thyroïdite auto-immune avec des taux élevés d'anticorps antithyroïdiens dans le plasma et/ou dans le LCR.

Observation Dans ce travail nous avons étudié les dossiers de quatre patients : 2 hommes et une femme âgés entre 35 et 56 ans et un enfant de 12 ans ayant présenté des troubles neurologiques différents (épilepsie, syndrome démentiel, troubles de l'équilibre et de la marche) avec un taux d'anticorps anti-thyroperoxydase très élevé, hyperprotéïnorachie chez un patient, IRM encéphalique a montré des anomalies de signal avec prise de contraste chez un patient. Tous se sont améliorés sous corticothérapie à forte dose.

Discussion L'association d'un taux d'anticorps antithyroïdiens élevé à des signes neurologiques est une situation rare face à laquelle il est difficile de se prononcer sur le diagnostic d'une encéphalopathie d'Hashimoto. Ce diagnostic semblerait abusif en l'absence d'autres causes évidentes d'encéphalopathie mais justifie un traitement par corticothérapie dont une réponse favorable constitue un critère diagnostique récurrent.

Conclusion Le diagnostic d'EH doit être évoqué systématiquement devant des troubles cognitifs et du comportement, des crises d'épilepsie, des mouvements anormaux, ainsi que des épisodes d'allure vasculaires.

Mots clés Thyroïdite ; Encéphalopathie ; Hashimoto

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.138>



S15

Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la névralgie cervico-brachiale dans le service de neurologie du CHU Gabriel-Touré

Seybou Hassane Diallo^{1,*}, Ibrahima Diarra², Salimata Diallo², Traore Zoumana³, Coulibaly Thomas⁴, Adama Sissoko⁵, Youssoufa Maiga¹

¹ Service de neurologie CHU Gabriel-Touré, université des sciences techniques et technologiques de Bamako (USTTB), Bamako, Mali

² Neurologie, hôpital Gabriel-Touré, Bamako, Mali

³ Neurologie, hôpital du Mali, Bamako, Mali

⁴ Neurologie Point G, USTTB, Bamako, Mali

⁵ Service de neurologie, CHU du Point G, Bamako, Mali

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dseybou@gmail.com (S.H. Diallo)

Introduction La névralgie cervico-brachiale est une pathologie relativement fréquente chez l'adulte en période d'activité professionnelle. Elle est une pourvoyeuse de douleur neurologique avec un retentissement négatif sur la qualité de vie des patients et donc source de handicap.

Objectifs Étudier les aspects épidémiologiques cliniques et thérapeutiques de la névralgie cervicobrachiale en consultation dans le service de neurologie du C.H.U. Gabriel-Touré.



Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude rétrospective du 1er janvier 2013 au 31 décembre 2017 au CHU Gabriel-Touré, elle a concerné tous les dossiers de patients ayant consultés pour douleur cervico-brachiale.

Résultats Nous avons noté une prédominance féminine avec un sex-ratio égal à 0,56. La moyenne d'âge était de $52,88 \pm 11,14$ ans. La douleur était cervicale et irradiait aux deux membres supérieurs soit 26,6 % sur un trajet d'une racine nerveuse. Le diagnostic de la douleur neurologique de la névralgie cervicobrachiale chez les patients a été posé en tenant compte des critères de la DN4. L'évolution sous traitement médical conservateur était favorable dans 78,13 % des cas.

Discussion La moyenne d'âge était similaire comme dans la plupart des études. La douleur était de type radiculaire chez la plus de la moitié des patientes et était associée à une arthrose cervicale. Le caractère invalidant a été rapporté comme partout ailleurs. Le traitement médical a associé des antalgiques, des AINS et anti-épileptiques.

Conclusion La névralgie cervico-brachiale est une entité médicale relativement fréquente en consultation, sa prise en charge nécessite une approche multidisciplinaire.

Mots clés Aspects ; CHU Gabriel-Touré ; Névralgie cervicobrachiale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.139>

S16

Intoxication aux organophosphorés et syndrome sérotoninergique

Rachelle Abi Nahed^{1,*}, Wissam Rizk²

¹ Neurologie, hôpital Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban

² Neurologie, Kesserwan Medical Centre, Beyrouth, Liban

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : recho250@hotmail.com (R.A. Nahed)

Introduction Les organophosphorés sont des toxiques létaux dont le mécanisme d'action principal est l'inhibition irréversible des cholinestérasas au niveau des synapses cholinergiques.

Observation Il s'agit d'un patient âgé de 54 ans, connu ayant une dépression assez sévère traitée par escitalopram, paroxetine, venlafaxine, mirtazapine et quetiapine, admis aux soins intensifs pour tentative de suicide par ingestion d'insecticides ; Il se plaignait de nausées, vomissements et bronchorrhée. Il était bradycarde à 35 bpm et avait un myosis serré bilatéral. Le bilan montrait juste une acidose métabolique. Le diagnostic d'intoxication par organophosphorés était confirmé par le dosage des pseudo-cholinestérasas plasmatiques qui étaient très diminuées. Il fut traité par pralidoxime et atropine, avec amélioration de ses symptômes. À noter que son traitement à domicile était continué vu la sévérité de sa dépression. Ce n'est qu'au troisième jour de son admission que nous notons une rigidité modérée diffuse, myoclonies, hyperreflexies, un tremblement de repos du menton, ainsi qu'une fièvre à 41 °C et une détérioration rapide de sa vigilance résultant en une nécessité de le sédaté et l'intuber. Un bilan sanguin révèle une hyperleucocytose avec une CRP négative et une CPK à 3500. Un scan cérébral et une ponction lombaire ne montrent aucune anomalie.

Discussion L'apparition d'hyperthermie et de rigidité diffuse ne peuvent pas être expliquées par l'intoxication par les organophosphorés. Ces deux signes laissent soupçonner un syndrome sérotoninergique vu les multiples familles d'antidépresseurs du patient. Un syndrome malin des neuroleptiques reste un diagnostic différentiel mais moins probable

vu la dégradation rapide de la conscience, le chiffre modéré de CPK et les myoclonies.

Conclusion L'intoxication par les organophosphorés peut être potentiellement fatale, d'où la nécessité de diagnostiquer et traiter rapidement. La fièvre et les signes extra-pyramidaux doivent évoquer une pathologie concomitante.

Mots clés Insecticides ; Syndrome sérotoninergique ; Organophosphorés

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.140>

Sclérose latérale amyotrophique

X01

IRM médullaire pour un diagnostic précoce des porteurs asymptomatiques de la mutation C9orf72 : étude longitudinale

Giorgia Querin^{1,*}, Peter Bede², Dario Saracino³, Olivier Colliot⁴, Pierre-François Pradat⁵, Isabelle Le Ber⁶, PREV-DEMALS Study Group

¹ Institut de myologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

² Computational neuroimaging group, Academic Unit of Neurology, Trinity College Dublin, Dublin, Irlande

³ Hôpital Pitié-Salpêtrière, ICM institut du cerveau et de la moelle épinière, Paris

⁴ Aramis project team, ICM institut du cerveau et de la moelle épinière, Paris

⁵ Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

⁶ Institute of memory and alzheimer's disease, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : giorgia.querin@gmail.com (G. Querin)

Introduction La SLA et la DFT sont des maladies neurodégénératives souvent liées aux mutations du gène c9orf72.

Objectifs L'objectif de ce projet a été de décrire la présence d'une dégénérescence spinale dans une cohorte de porteurs asymptomatiques de la mutation en utilisant l'imagerie en IRM de la moelle épinière.

Patients et méthodes Soixante-douze sujets asymptomatiques, apparentés de premier degré de patients atteints de C9-SLA/DFT, ont été recrutés dans une étude longitudinale (Baseline, 18 et 36 mois). Quarante étaient porteurs de la mutation (C9+). Les 32 sujets non-mutés ont été considérés comme contrôles (C9-). Le protocole d'IRM a été effectué sur une machine à 3T avec quantification de l'atrophie de la substance blanche (SB) et grise (SG) ainsi que calcul de paramètres de DTI.

Résultats Aucune atrophie significative de la SG a été détectée au cours de l'étude. Une atrophie isolée et significative de la SB a été identifiée à chaque niveau vertébral cervical que chez les C9+ âgés de plus de 40 ans ($p < 0,05$). Après 18 et 36 mois de suivi, l'atrophie de la SB résulte être associée à une réduction significative et progressive de la fraction d'anisotropie dans les faisceaux corticospinaux ($p = 0,031$ et à $0,022$).

Discussion L'imagerie en IRM de la moelle épinière cervicale ne détecte pas de signes de dégénérescence de la SG au cours du temps. Néanmoins, une atrophie de la SB a été décrite chez les porteurs C9+ de plus de 40 ans. Bien que l'atrophie reste stable, une réduction progressive de la FA a été observée en longitudinal dans le faisceau pyramidal.



Conclusion L'IRM de la moelle épinière est un outil puissant pour caractériser les changements pathologiques précoces dans les affections liées au gène c9orf72 et pour développer de modèles individualisés de dégénérescence.

Mots clés IRM de la moelle épinière ; SLA-DFT ; C9orf72

Informations complémentaires Cette étude a été soutenue par un financement ANR.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.141>

X02

Forme juvénile de SLA : l'idée doit FUSer !

Annaïck Desmaison^{1,*}, Stéphanie Millecamps², Pierre Clavelou¹, Nathalie Guy¹

¹ Neurologie - centre de la sclérose latérale amyotrophique, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand

² Institut du cerveau et de la moelle épinière, hôpital de la Pitié Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : desmaison.annaick@gmail.com (A. Desmaison)

Introduction Les formes juvéniles de sclérose latérale amyotrophique (FJSLA) sont familiales dans la grande majorité des cas. Récemment, des mutations du gène FUS ont été identifiées dans un sous-groupe de FJSLA.

Observation Une femme de 17 ans, sans antécédent notable, développe des troubles de la marche d'aggravation progressive, associés à une perte de poids et une asthénie. L'examen clinique retrouve un déficit moteur des quatre membres, prédominant à gauche, une amyotrophie du quadriceps, des interosseux et de la loge thénar à gauche et une hyperréflexie aux membres supérieurs. Elle ne présente ni trouble sensitif ni signe bulbaire. Un premier EMG retrouve une atteinte neurogène des territoires L3-4-5 et S1. Quatre mois plus tard, elle est tétraparétique et a développé un syndrome pseudo-bulbaire. L'EMG met en évidence un effondrement des amplitudes des réponses motrices et une atteinte neurogène diffuse. Ces résultats confortent le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique (SLA). Elle décède dans l'année suivant le début des symptômes. Il n'y a pas d'antécédent neuromusculaire dans sa famille. Les analyses génétiques mettent en évidence la présence d'un variant c.1574c > t à l'état hétérozygote dans le dernier exon du gène FUS qui entraîne un changement d'acide aminé p.P525L (Proline remplacée par une Leucine) dans la protéine FUS. Ce variant n'a pas été retrouvé chez ses parents.

Discussion Les FJSLA ont une durée plus longue que les SLA développées chez les adultes. Or, le variant c.1574c > t du gène FUS est associé à un phénotype clinique de début précoce et d'évolution rapide de SLA, le plus souvent sporadique. La protéinopathie qui en résulte s'accumule dans le cytoplasme, induisant une dégénérescence des neurones moteurs.

Conclusion Ce cas clinique illustre l'importance de faire des analyses génétiques chez des patients développant une FJSLA, même en l'absence d'antécédent familial, car il peut s'agir de néomutations.

Mots clés Protéinopathie ; Forme juvénile ; Génétique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.142>

X03

Déficit facial et complication ophtalmologique au cours du FOSMN

Arnaud Declémy¹, Arnaud Martel², Laura Trucchi², Mariane Bruno¹, Stéphanie Baillif², Marie-Hélène Soriani^{1,*}

¹ Neurologie - centre de référence SLA et autres maladies du

neurone moteur, CHU de Nice, Nice

² Ophtalmologie, CHU de Nice, Nice

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : soriani.mh@chu-nice.fr (M.-H. Soriani)

Introduction Le FOSMN (Facial Onset Sensory and Motor Neuropathy) est une entité rare appartenant au spectre des maladies du motoneurone (atteinte du neurone moteur et neuropathie sensitive du V). Des complications ophtalmologiques n'ont jamais été rapportées.

Observation Nous rapportons les cas de deux patients présentant un FOSMN avec déficit facial et complications ophtalmologiques. Le premier, un homme de 66 ans, présentait des paresthésies péribuccales droites avec extension controlatérale rapide, suivies de paresthésies des deux mains, d'un syndrome bulbaire et d'une amyotrophie et d'un déficit moteur proximal des membres supérieurs d'aggravation progressive. Trois ans après le début des symptômes, l'examen retrouvait également une hypoesthésie cornéenne, une parésie de l'orbiculaire des yeux avec lagophtalmie. Devant l'apparition d'un œil rouge indolore, un diagnostic d'ulcère cornéen inférieur était porté. Le deuxième patient (67 ans) était adressé pour un syndrome bulbaire progressif, précédé de paresthésies péribuccales évoluant depuis 3 ans, et associé à un déficit moteur progressif des membres supérieurs. L'examen retrouvait également une hypoesthésie cornéenne, une diminution de la force de l'orbiculaire des yeux ainsi qu'une lagophtalmie gauche et un ulcère cornéen asymptomatique. Dans les deux cas, l'imagerie cérébrale et cervicale était normale, de même que l'analyse du LCR et le bilan biologique orienté. L'ENMG était en faveur d'une atteinte du neurone moteur périphérique.

Discussion Le FOSMN est caractérisé par des paresthésies dans le territoire du V associées à un syndrome bulbaire et à une faiblesse musculaire des membres supérieurs. Un seul cas rapporté dans la littérature présentait une lagophtalmie. Des études post mortem montrent une perte neuronale dans le ganglion trigéminal, les noyaux des V, VII, XI, X XII, dans les ganglions des racines postérieures et dans la corne antérieure de la moelle, ainsi que des inclusions TDP-43 dans le cortex cérébral, les NMP et les ganglions de la racine postérieure.

Conclusion Nous rapportons deux cas de FOSMN avec déficit facial. L'ulcère de cornée est une complication à rechercher dans ces cas, l'hypoesthésie cornéenne et la diminution de la nociception pouvant être à l'origine d'un retard diagnostique.

Mots clés Maladie du neurone moteur ; Facial ; Trijumeau

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.143>



X04

SLA du sujet jeune : une variante clinique ou une variabilité phénotypique ?

Farida Mostefaoui^{1,*}, Merbouhi Aya²,
Mohamed Islam Kediha³, Sonia Nouioua⁴, Lamia Alipacha²

¹ Neurologie, CHU Mustapha-Bacha, Alger, Algérie

² Neurologie, hôpital Mustapha-Bacha, Algiers, Algérie

³ Neurologie, CHU Mustapha-Bacha, Alger Centre, Algérie

⁴ Neurologie, CHU Mustapha, Alger, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mostefaoui.neur@yahoo.fr (F. Mostefaoui)

Introduction La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie dévastatrice neurodégénérative du motoneurone centrale et périphérique¹⁵. L'âge de début est un facteur pronostique dans La SLA.

Objectifs L'objectif est de décrire les aspects cliniques et pronostiques caractéristiques de la SLA du jeune adulte, apparaissant avant l'âge de 45 ans, et de les comparer avec celles de la forme commune de SLA de l'adulte après 45 ans.

Patients et méthodes Nous avons analysé les caractéristiques cliniques de 25 patients SLA du sujet jeune (de moins de 45 ans) et 65 patients SLA commune (plus de 45 ans), admis au CHU Mustapha entre l'année 2000 et 2018. Les critères d'exclusion sont la SLA classée possible ou suspecte selon les critères révisés d'el Escorial, et l'association la SLA syndromique.

Résultats Nous avons trouvé que les SLA sujet jeune (âge moyen de 38 ans) présentent un taux de consanguinité élevé (30 %), comparé à celle de la SLA commune (3 %), avec un délai diagnostique plus allongé de 19 mois (17 mois dans SLA Commune). Par contre, un délai d'apparition des troubles bulbares plus court à 21 mois (23 mois dans la SLA Commune). Le site de début spinal prédomine dans les deux catégories.

Discussion Nos résultats rejoignent en partie ce qui a été rapporté dans la littérature à savoir que la SLA chez les jeunes adultes présente un taux de consanguinité très élevé avec une nette variation épidémiologique clinique et phénotypique.

Conclusion L'âge de début est un facteur pronostique dans La SLA dont il est pertinent d'étudier les caractéristiques et phénotypiques cliniques des jeunes patients atteints de cette maladie.

Mots clés Neurodégénérative ; ADULTE JEUNE ; SLA

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.144>

X05

L'aphasie primaire progressive, mode d'entrée dans la sclérose latérale amyotrophique

Guillaume Ballan*, Olivier Flabeau, Patricia Bernady,
Hoang Marie-Ange Tang, Anna Larricq, Stéphanie Bannier,
Emmanuel Ellie

Neurologie, C.H. de la côte basque, Bayonne

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : gballan@ch-cotabasque.fr (G. Ballan)

Introduction Près d'un tiers des scléroses latérales amyotrophiques (SLA) avec démence fronto-temporale (DFT-SLA) sont susceptibles de présenter un trouble majeur du langage compatible avec une aphasie primaire progressive (APP).

Objectifs Nous décrivons les caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques de 4 patients atteints d'APP qui ont évolué vers une DFT-SLA, extraits de notre base Calliope 2010-2019.

Patients et méthodes Au moyen des données extraites du système d'enregistrement « Calliope » des consultations « mémoire » et de la saisie informatique de l'activité hospitalière, nous avons recueilli les caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques de 18 cas d'APP (diagnostiqués selon les critères cliniques et radiologiques proposés dans la classification de Gorno-Tempini et al., 2011), dont 4 ont évolué vers une DFT-SLA (selon les critères de Strong et al., 2009).

Résultats Trois APP non fluente (APPNF) et une démence sémantique (DS) ont évolué vers une DFT-SLA. Les premiers signes de DS ont précédé de trois ans les signes moteurs, alors que pour les 3 cas d'APPNF, les premiers signes de DFT-SLA sont survenus 3 à 4 mois après le diagnostic d'APP. Aucun n'a d'antécédent neurologique familial. L'analyse des différents gènes impliqués dans la SLA est demeurée négative pour le patient atteint de DS.

Discussion Ces différents cas sont en accord avec les données récentes de la littérature, qui soulignent la fréquence du diagnostic de SLA dans l'année qui suit la découverte d'une APPNF. L'accumulation de TAR DNA binding protein (TDP) joue un rôle central en cas d'APP (DS ou APPNF) évoluant vers une DFT-SLA. Dans le cas contraire, le rôle de protéine Tau prédomine.

Conclusion La découverte d'APPNF doit motiver la recherche des signes cliniques d'une SLA et la réalisation d'un EMG au moindre doute au cours des premiers mois de suivi.

Mots clés SLA ; DFT ; Aphasie primaire progressive

Informations complémentaires Cette étude n'a pas bénéficié de financement particulier, tant public que privé.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.145>

Sommeil

Y01

Systèmes d'éveil du tronc cérébral et somnolence diurne excessive dans les troubles du comportement de sommeil paradoxal idiopathique : une étude IRM

Gwendoline Dupont^{1,*}, Marie-José Vidailhet²,
Isabelle Arnulf³, Cécile Gallea⁴, Stéphane Lehericy⁵

¹ Neurologie, C.H. régional universitaire de Dijon, Dijon

² Département de neurologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Service d'exploration des pathologies du sommeil, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

⁴ Centre de neuroimagerie de recherche, ICM Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, Paris

⁵ Institut du cerveau et de la moelle épinière- ICM, centre de neuroimagerie de recherche-CENIR, ICM, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : gwendoline.dupont1@gmail.com (G. Dupont)

Introduction Une meilleure compréhension des réseaux neuronaux impliqués dans la physiopathologie du trouble du comportement en sommeil paradoxal idiopathique (TCSPi) pourraient nous aider à prédire le développement d'une synucléinopathie.

Objectifs Le but de cette étude était d'étudier les anomalies fonctionnelles et structurelles des réseaux d'éveil noradrénergique, sérotoninergique et cholinergique et d'étudier la corrélation avec les scores individuels de somnolence diurne.

Patients et méthodes Nous avons inclus 41 patients atteints d'un TCSPi, confirmé par polysomnographie : 28 patients sans somnolence diurne excessive (SDE), 13 patients avec SDE et 30 sujets sains. Une imagerie du locus coeruleus et de la substance noire avec des séquences sensibles à la neuromélanine, une imagerie fonctionnelle et une imagerie de tenseur de diffusion ont été réalisées chez tous les sujets. Nous avons analysé la connectivité fonctionnelle et la fraction d'anisotropie des trois réseaux d'éveil.

Résultats Les patients atteints de TCSPi avec SDE présentaient une baisse de connectivité fonctionnelle entre le locus coeruleus et le cortex cingulaire antérieur dorsal droit par rapport aux témoins sains ($p < 0,01$). Cette connectivité réduite était corrélée au niveau de somnolence diurne subjective ($p = 0,002$). Des anomalies de la fraction d'anisotropie moyenne ont été observées en des points précis du tractus coeruleo-cortical : au niveau de la substance noire et à proximité des relais thalamiques ($p < 0,001$).

Discussion Nous avons pu mettre en évidence la perte précoce de l'intégrité du système noradrénergique mis en jeu dans le contrôle de l'éveil. Les altérations sont à la fois structurelles et fonctionnelles. Ce dysfonctionnement précède, au moins dans la population étudiée, l'altération des autres systèmes (sérotoninergique et cholinergique) mis en jeu dans le contrôle de la vigilance.

Conclusion Nos observations donnent des éléments clés pour mieux comprendre la physiopathologie des troubles de l'éveil chez les patients avec TCSPi afin de mieux comprendre le processus d'évolution vers une synucléinopathie.

Mots clés Synucléinopathie ; Somnolence diurne excessive ; Trouble du comportement en sommeil paradoxal
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.146>

Y02

Qualité du sommeil et douleur chez les diabétiques de type 2 : étude comparative

Sana Salah¹, Saoussen Layouni^{1,*}, Assia Green², Ines Khochtali², Anis Jellad¹, Zohra Ben Salah Frih¹

¹ Médecine physique et de réadaptation, EPS Fattouma-Bourguiba, Monastir, Tunisie

² Endocrinologie, EPS Fattouma-Bourguiba, Monastir, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : saoussenlayouni@yahoo.fr (S. Layouni)

Introduction La douleur demeure l'une des principales causes qui altèrent la qualité du sommeil (QDS) des patients diabétiques ou non. La neuropathie périphérique douloureuse est une complication qui touche plus 15 % des patients diabétiques.

Objectifs L'objectif de cette étude était de comparer la QDS chez une population de diabétiques de type 2 (DT2) souffrant ou non de douleur.

Patients et méthodes Étude transversale descriptive et analytique incluant 168 patients DT2 ayant donné leur consentement oral pour l'enquête. La QDSa été évaluée par l'index de qualité du sommeil de Pittsburgh (PSQI). Le diagnostic de douleurs neuropathiques a été réalisé à l'aide de l'échelle DN4. L'intensité de la douleur a été évaluée par l'échelle visuelle analogique (EVA). Nous avons analysé la relation entre les scores de douleur et celui de la QDS.

Résultats L'âge moyen était de $56,2 \pm 12,3$ ans. La QDS était mauvaise chez 74,4 % des DT2 selon le PSQI. Les scores EVA et DN4 étaient statistiquement plus élevés chez les patients souffrant d'une mauvaise QDS respectivement ($p = 0,002$; $p = 0,008$). Nous avons trouvé une corrélation linéaire

entre le score DN4 et le score PSQI ($r = 0,421$, $p < 10^{-3}$). La présence de douleur neuropathique et nociceptive augmentait le risque de mauvaise QDS respectivement de 3,3 fois ($p = 0,01$, IC[1,3-8,1]) et de 2,5 fois ($p = 0,032$; IC[1,1-5,9]).

Discussion La QDS était plus mauvaise chez les patients douloureux. Une étude française réalisée en 2013 par Bouhassira et al., a montré que les patients souffrant de douleur chronique avec des caractéristiques neuropathiques avaient une qualité de vie significativement inférieure, plus de problèmes de sommeil que ceux avec une douleur chronique sans caractéristiques neuropathiques.

Conclusion Une prise en charge axée sur le dépistage précoce et le traitement de ces douleurs se voit nécessaire afin d'améliorer la QDS de ces patients et par voie de conséquence leur qualité de vie.

Mots clés Diabète ; Douleur ; Qualité du Sommeil

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.147>

Y03

Étude de la luminothérapie sur les symptômes moteurs et non moteurs dans la Maladie de Parkinson

Elisabeth Ruppert^{1,*}, Emilie Wald², Eve Reynaud², Ludivine Robin-Choteau³, Ouhaïd Lagha-Boukbiza⁴, Christine Tranchant⁵, Patrice Bourgin¹

¹ Centre des troubles du sommeil - Circsom CNRS UPR 3212, CHU de Strasbourg, place de l'Hôpital, Strasbourg, France

² Circsom, CNRS UPR 3212, Strasbourg

³ Circsom, CNRS UPR 3212 et CEED, Strasbourg

⁴ Centre expert Parkinson, CHU de Strasbourg, Strasbourg

⁵ Uf 6963, Service de neurologie, C.H.R.U. Hôpitaux Universitaires Strasbourg, Strasbourg

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elisabeth.ruppert@chru-strasbourg.fr

(E. Ruppert)

Introduction Dans la maladie de Parkinson, pathologie liée à un déficit dopaminergique, la luminothérapie constitue une nouvelle piste thérapeutique via des interactions entre système dopaminergique et lumière.

Objectifs La présente étude clinique s'intéresse à ces hypothèses en examinant l'effet d'une luminothérapie sur les symptômes moteurs et non moteurs de la maladie de Parkinson idiopathique.

Patients et méthodes Il s'agit d'une analyse intermédiaire auprès de seize patients strasbourgeois randomisés en deux groupes : l'un exposé à une lumière active, polychromatique à 5000 lux, l'autre à une lumière placebo, rouge d'une intensité inférieure à 70 lux. Différentes évaluations ont été réalisées avant et quatre semaines après exposition quotidienne à la lampe à raison de deux fois une heure par jour.

Résultats La luminothérapie induit une augmentation significative du sommeil lent profond à la polysomnographie (PSG) et une amélioration significative de la somnolence diurne aux tests itératifs de latence d'endormissement. Elle ne possède pas d'effet significatif sur :

- les autres variables du sommeil et de la vigilance (PSG, actimétrie, auto-évaluations)
- les symptômes moteurs (échelle UPDRS) ;
- les rythmes circadiens (actimétrie, mélatonine salivaire) ;
- les troubles neuropsychologiques (auto et hétéro-évaluations).

Discussion L'analyse intermédiaire de notre étude montre que la luminothérapie agirait via des effets directs de la lumière ou par le processus homéostatique pour augmenter le sommeil lent profond et améliorer la somnolence diurne.



Cette augmentation du sommeil lent profond pourrait permettre un ralentissement des processus neurodégénératifs par l'intervention du système glymphatique.

Conclusion Les résultats actuels suggèrent que la luminothérapie pourrait être un traitement intéressant pour améliorer le sommeil lent profond et la vigilance.

Mots clés Maladie de Parkinson ; Effets directs de la lumière ; Luminothérapie

Informations complémentaires Financement PHRC National.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.148>

Y04

Dysautonomie cardiovasculaire au cours du sommeil : un éclairage sur les morts subites dans le syndrome de Prader-Willi



Rachel Debs^{1,*}, Anne Pavy le Traon², Gwenaëlle Diene³, Catherine Molinas⁴, Julie Cortadellas³, Maïté Tauber⁴

¹ Explorations fonctionnelles neurologiques, CHU de Toulouse, Toulouse

² Explorations neurophysiologiques, CHU de Purpan, Toulouse

³ Service d'endocrinologie pédiatrique, CHU de Toulouse, Toulouse

⁴ Service d'endocrinologie pédiatrique, CHU de Purpan, Toulouse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : racheldebs@hotmail.com (R. Debs)

Introduction Les patients atteints de PWS ont un risque cardiovasculaire plus élevé dont le mécanisme précis n'est pas connu, possiblement en lien avec un dysfonctionnement du système nerveux autonome (SNA).

Objectifs Dans cette étude, nous avons étudié la variabilité du rythme cardiaque (VRC) pendant le sommeil dans une large cohorte de jeunes patients atteints de PWS appariés à des témoins de même âge.

Patients et méthodes 57 enfants ont réalisé une polysomnographie : 37 PWS (7,2 ans, sexe ratio 1,05) et 20 contrôles (8,5 ans, sexe ratio 0,81). Au niveau génétique, il y avait 54 % de délétion, 43 % de disomie maternelle et 3 % d'empreinte. Tous les patients ont été traités par GH pendant en moyenne 5,4 ans. La structure du sommeil et les événements respiratoires ont été analysés selon les critères de l'AASM 2012. La VRC a été analysée (logiciel Kubios) dans le domaine temporel (SDNN, NN50 et RMSSD) et dans le domaine fréquentiel (LF et HF).

Résultats La fréquence cardiaque (FC) est significativement plus élevée chez les patients PWS par rapport aux témoins en N2 et REM (tendance uniquement en N3). Dans le domaine temporel, le RMSSD est significativement réduit à tous les stades de sommeil et le PNN50 est significativement réduit en N2 et REM (tendance uniquement en N3). Dans le domaine fréquentiel, la puissance LF est diminuée en N3 dans le groupe PWS. La puissance HF (reflet du tonus parasympathique) plus faible dans le groupe PWS sans être significative.

Discussion L'activité parasympathique dans le PWS est ici altérée : réduction significative de pNN50 et RMSSD et tendance à la baisse de HF ($p = 0,06$). La diminution de la puissance de LF pourrait refléter une diminution associée du tonus sympathique, et par là, une diminution de la réactivité en cas d'événement respiratoire nocturne conduisant à une mortalité accrue.

Conclusion Ces changements dans la régulation CV ANS peuvent contribuer à l'augmentation du risque cardiovasculaire dans PWS. Des études supplémentaires sont nécessaires pour approfondir les mécanismes probablement à médiation centrale.

Mots clés Dysautonomie ; Sleep ; Prader-Willi

Informations complémentaires Un grand merci à toute l'équipe du centre de référence du syndrome de Prader-Willi.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.149>

Y05

Solriamfétole (JZP-110) pour le traitement de la somnolence diurne excessive (SDE) chez les patients avec narcolepsie avec et sans cataplexie : résultats d'un essai clinique de phase 3 randomisé



Yves Dauvilliers^{1,*}, Colin Shapiro², Geert Mayer³, Gert Jan Lammers⁴, Hélène Emsellem⁵, Giuseppe Plazzi⁶, Dan Chen⁷, Lawrence P. Carter⁷, Lawrence Lee⁷, Michael J. Thorpy⁸

¹ Centre national de référence pour la narcolepsie, Gui-de-Chauliac Hospital, Montpellier

² Département de psychiatrie, université de Toronto, Toronto, Canada

³ Département de neurologie, Hephata Klinik, Schwalmstadt, Allemagne

⁴ Département de neurologie, centre médical de l'université de Leiden, Leyde, Pays-Bas

⁵ Département de neurologie, le centre des troubles du sommeil et du réveil, Chevy Chase, États-Unis

⁶ Département des sciences biomédicales et neuromotrices, université de Bologne, Bologne, Italie

⁷ Développement clinique, Jazz Pharmaceuticals, Palo Alto, États-Unis

⁸ Sleep-wake disorders centre, Montefiore Medical Centre, New York, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : y-dauvilliers@chu-montpellier.fr (Y. Dauvilliers)

Introduction Le solriamfétole est un inhibiteur de la recapture de dopamine et de noradrénaline indiqué pour traiter les SDE associées à la narcolepsie (FDA). Il a reçu l'avis positif du CHMP. **Objectifs** Évaluer l'efficacité et la sécurité d'emploi du solriamfétole chez des patients atteints de narcolepsie (NCT 02348593) présentant ou non des cataplexies.

Patients et méthodes Des patients narcoleptiques avec cataplexie (NWC ; $n = 117$) ou sans (NWOC ; $n = 114$) ont reçu 12 semaines de traitement par solriamfétole (75 mg, 150 mg, 300 mg) ou placebo. L'efficacité était mesurée dans les deux groupes sur le test du maintien de l'éveil (TME), l'échelle de somnolence d'Epworth (ESS), et l'échelle d'impression globale de changement du patient (PGI-C). La sécurité d'emploi dont les événements indésirables (EI) ont été évalués.

Résultats À baseline, les patients avec et sans cataplexie présentaient des performances similaires au TME et à l'ESS. Après 12 semaines de traitement, les différences au TME vs placebo (IC à 95 %) étaient : NWC : 75 mg : 1,6 (−3,6, 6,9), 150 mg : 6,1 (0,7, 11,4) et 300 mg : 8,9 (3,5, 14,2) et NWOC : 75 mg : 3,4 (−1,9, 8,7), 150 mg : 9,1 (3,8, 14,3), 300 mg : 11,2 (5,8, 16,6). Les EI fréquents étaient similaires entre les groupes.

Discussion Après 12 semaines de traitement, les différences à l'ESS vs placebo (IC à 95 %) étaient : NWC : 75 mg : −1,3 (−3,9, 1,3), 150 mg : −3,7 (−6,4, −1,1) et 300 mg : −4,5 (−7,1, −1,9) et NWOC : 75 mg : −3,0 (−5,6, −0,4), 150 mg : −3,7 (−6,3, −1,2) et 300 mg : −4,9 (−7,6, −2,2). Amélioration similaire sur le PGI-C pour les deux groupes.

Conclusion Le solriamfétole a démontré son efficacité pour traiter les SDE de patients narcoleptiques avec ou sans

cataplexie. Le profil de tolérabilité correspond aux données des études précédentes.

Mots clés Solriamfétol ; Narcolepsie ; Cataplexie

Informations complémentaires Jazz Pharmaceuticals.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.150>

Y06

Étude polysomnographique des troubles respiratoires et de la dysautonomie au cours du sommeil dans l'atrophie multisystématisée

Meryl Roberts^{1,*}, Anne Pavy le Traon², Rachel Debs³

¹ Hôpital de Purpan, Toulouse

² Explorations neurophysiologiques, CHU de Purpan, Toulouse

³ Neurologie, hôpital Pierre-Paul-Riquet Toulouse, Toulouse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : meryl.roberts31@gmail.com (M. Roberts)

Introduction L'atrophie multisystématisée (AMS) est une pathologie neurodégénérative de pronostic sombre. Les troubles respiratoires du sommeil et la dysautonomie cardiovasculaire sont fréquents et comptent parmi les causes de décès.

Objectifs L'objectif de cette étude était d'étudier les troubles respiratoires et la dysautonomie pendant le sommeil pour rechercher des marqueurs de sévérité de la maladie.

Patients et méthodes Cette étude rétrospective monocentrique au centre de référence AMS de Toulouse comparait les données démographiques, cliniques et polysomnographiques des patients AMS comprenant une évaluation du handicap fonctionnel, moteur et global par des échelles validées dans l'AMS (UMSARS). Dans une seconde partie, la variabilité du rythme cardiaque (VRC) au cours des phases de sommeil était comparée à des contrôles puis aux paramètres cliniques et polysomnographiques de ces patients.

Résultats 51 patients ont été inclus. Nous ne retrouvons pas de lien entre la présence de troubles respiratoires du sommeil et la sévérité de l'hypotension orthostatique ou du handicap fonctionnel. La VRC pendant le sommeil était effondrée chez les sujets AMS par rapport aux contrôles mais les variations entre les stades restaient présentes. L'altération de la VRC pendant le sommeil était corrélée à la sévérité de l'hypotension orthostatique, à la sévérité de la maladie et semblait corrélée à l'indice d'apnées centrales (IAC) du sommeil.

Discussion Ces résultats suggèrent que la diminution de la VRC pendant le sommeil lent profond est un marqueur de sévérité de la maladie, contrairement à l'IAH qui n'apparaissait pas comme un bon marqueur pronostique ni de sévérité alors qu'il s'agit du paramètre principal utilisé dans l'indication d'une ventilation mécanique.

Conclusion L'IAH ne semblait pas être un marqueur pertinent de sévérité ni pronostique. La VRC pendant le sommeil semble être un bon marqueur de sévérité de l'AMS. Sa validité comme facteur pronostique devra être confirmée dans des études complémentaires.



Mots clés Polysomnographie ; Variabilité du rythme cardiaque ; Atrophie multisystématisée

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.151>

Y07

Effet de la pression artérielle sur la qualité du sommeil nocturne

Fida Allaya*, Chaieb Faten, Guezguez Fatma, Derbel Khansa, Tabka Zouhaier

Physiologie et explorations fonctionnelles, CHU Farhat-Hached, Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : fidaallaya@gmail.com (F. Allaya)

Introduction Outre la durée du sommeil, la qualité du sommeil est un autre aspect important du sommeil, mais sa relation avec les troubles cardiovasculaires a reçu peu d'attention.

Objectifs Évaluer la relation entre la pression artérielle nocturne élevée et le sommeil.

Patients et méthodes Étude transversale colligeant 74 cas d'HTA diagnostiqués par mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA) au service de physiologie et d'explorations fonctionnelles du CHU Farhat-Hached de Sousse. Un recueil des antécédents et des données cliniques était réalisé avec évaluation du sommeil sur l'échelle de Pittsburgh.

Résultats Les patients ayant une pression artérielle systolique nocturne élevée présentaient plus d'apnée, plus de somnolence diurne excessive et plus d'insomnie, sans différence significative ($p > 0,05$). La PASN était plus élevée chez les ronfleurs avec une différence significative ($p = 0,024$). Les patients ayant une pression artérielle diastolique nocturne élevée présentaient plus d'insomnie avec une différence significative ($p = 0,047$).

Discussion Il a été démontré dans la littérature une association positive entre une mauvaise qualité du sommeil et la présence d'HTA. En effet, les valeurs moyennes des PAS et PAD seraient plus élevées pour les personnes dormant mal. Cette relation n'a pas été bien mise en évidence dans notre étude, et ceci pourrait être le plus probablement avec la taille réduite de la population.

Conclusion Les troubles du sommeil semblent avoir un effet délétère sur la pression artérielle. La réalisation d'autres études dans ce sens (sur un échantillon plus large) serait souhaitable pour mieux explorer cette relation.

Mots clés Pression artérielle ; Qualité ; Sommeil

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.152>





Disponible en ligne sur

ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



E-JNLF 2020

Communications mises en avant le samedi 05 septembre 2020[☆]

Neuro-oncologie

I01

Caractéristiques cliniques et moléculaires des patients long-survivants atteints de glioblastome

Alice Laurence^{1,*}, Karima Mokhtari², Laurent Capelle³, Marc Sanson¹

¹ Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié Salpêtrière - Charles Foix, Paris

² Laboratoire de neuropathologie raymond escourolle, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Neuro-chirurgie, groupe hospitalier universitaire Pitié Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : alice.laurence@aphp.fr (A. Laurence)

Introduction Les déterminants des survies longues et courtes des glioblastomes sont mal connus, en dehors des mutations d'IDH (Isocitrate DeHydrogenase), associées à la survie longue. **Objectifs** L'objectif de cette étude est de clarifier les caractéristiques cliniques et moléculaires associées à ces survies inhabituelles (survie > 5 ans ou < 1 an), à la fois dans l'ensemble de la population et dans le sous-groupe particulier sans mutation IDH.

Patients et méthodes Des caractéristiques cliniques (âge au diagnostic, index de Karnofsky (IK), type de chirurgie, biopsie vs résection, symptômes révélateurs) et moléculaires (mutations IDH, TP53, du promoteur de TERT, amplifications EGFR, délétion de P16, gain ou perte de bras chromosomiques, méthylation du promoteur de MGMT (O6-méthylguanine-DNA méthyltransferase)) ont été comparées entre les 74 long-survivants (LS, survie > 5 ans) et 376 court-survivants (CS, survie < 1 an) de la base de donnée parisienne.

Résultats L'âge ($p < 10^{-11}$), l'IK ($p < 10^{-7}$) et le type de chirurgie ($p < 10^{-9}$) différaient entre LS et CS. La mutation IDH était plus fréquente parmi les LS ($p < 0,0004$), ainsi que la méthylation du promoteur de MGMT ($p < 0,004$), le gain du 19p ($p < 0,03$), et du 19q ($p < 0,05$). Dans le sous-groupe sans mutation IDH, la perte complète du 10 ($p < 0,006$), la perte du 10q ou du 10p ($p < 0,02$ et $< 0,03$), le gain du 19p ($p < 0,009$) et du 19q ($p < 0,03$),



la méthylation du promoteur de MGMT ($p < 0,02$) et la mutation de P53 ($p < 0,05$) étaient plus fréquentes chez les LS.

Discussion L'âge jeune, l'IK, et la résection chirurgicale sont des caractéristiques associées aux LS. La méthylation du promoteur de MGMT, la perte du 10 et le gain du 19 pourraient être des facteurs pronostiques bénéfiques notamment pour les patients sans mutation IDH.

Conclusion Cette étude rapporte, à notre connaissance, la plus grande cohorte de patients atteints de glioblastomes avec survie supérieure à 5 ans, et met en évidence de nouveaux facteurs pronostiques potentiels.

Mots clés IDH ; Long-survivant ; Glioblastome

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.153>

I02

Pachyméningite cérébrale révélant un myélome multiple

Chahrazad Boukadir*, Samira Hattab, Smail Daoudi
Neurologie, CHU Nedir Mohamed, Tizi Ouzou, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : chahrazed.doc@gmail.com (C. Boukadir)

Introduction Les pachyméningites correspondent à un épaississement inflammatoire, fibreux dure-mérien. Les hémopathies, cause rare des pachyméningites, de graves complications aux stades avancés, intérêt d'y penser devant toutes pachyméningites innépliquées.

Observation Nous rapportons le cas clinique d'une patiente âgée de 62 ans, qui présentait des céphalées chroniques diffuses rebelles au traitement symptomatique depuis un an, avec notion de fractures pathologiques, douleurs osseuses et altération de l'état général depuis 3 mois. L'examen neurologique était normal. Une pachyméningite diffuse à l'IRM cérébrale. Une hyperprotéinorachie à 1,4 g/L ; Le reste des examens complémentaires a montré : une pression intracrânienne normale, une anémie normocytaire normochrome, un pique monoclonal Gamma à l'EPP, une hypercalcémie à 120 mg/L, une VS accélérée à 106 à la 1ère heure, la biopsie médullaire a montré une prolifération plasmocytaire supérieure à 10 %. Devant ce tableau clinique associant les critères CRAB avec confirmation histologique, le diagnostic de pachyméningite secondaire à un myélome multiple a été retenu, la malade a été adressée en hématologie pour chimiothérapie et éventuelle greffe de moelle osseuse.



[☆] Les communications suivies d'un astérisque ont été annulées par les auteurs.

Discussion Les étiologies des pachyméningites sont dominées par les causes infectieuses, inflammatoires, les causes métastatiques sont possibles, les hémopathies donnent rarement des localisations dure-mériennes, le myélome multiple représente 1 % des cancers, souvent révélé par les critères CRAB, non seulement les pachyméningites sont rares mais aussi aucun cas n'a été déjà décrit comme mode révélateur d'un myélome multiple.

Conclusion Le myélome multiple représente une cause exceptionnelle des pachyméningites à laquelle il faut penser surtout devant un tableau clinique évocateur.

Mots clés Critères CRAB ; Myélome multiple ; Pachyméningite

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.154>

I03*

Lymphome cérébral sous présentation de démence rapidement progressive : n'oubliez pas les Interleukines !

Antoine Blain^{1,*}, Marie-Camille Berthel-Tàtray², Aurore Camoreyt³, Magali Le Garff-Tavernier⁴, Myrto Costopoulos⁴, François Sellal², Guido Ahle⁵

¹ Neurologie, hôpital de Hautepierre - hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg

² Neurologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar

³ Neurologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar

⁴ Uf phénotypage des hémopathies, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

⁵ Service de neurologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : a.blain@live.fr (A. Blain)

Introduction Le Lymphome primaire du système nerveux central (LPSNC) est une forme de lymphome non-Hodgkinien, affectant le SNC. Il peut être responsable de troubles cognitifs-comportementaux, avec parfois un retard diagnostique.

Objectifs Décrire les modalités de diagnostic d'une série de patients avec démence rapidement progressive DRP (1 à 2 ans du début de la plainte cognitive aux troubles cognitifs) diagnostiqués comme LPSNC.

Patients et méthodes Les patients avec DRP et diagnostic final de LPSNC ont été identifiés rétrospectivement dans la base de données du service de neurologie des Hôpitaux Civils de Colmar. La présentation clinique, l'imagerie et les analyses de LCR ont été relevées dans les dossiers. Les concentrations d'interleukines (IL) 6 et 10 ont été mesurées par cytométrie en flux (technique CBA : « cytometric bead array » ; BD Biosciences, limite de détection 2,5 pg/ml).

Résultats 7/50 patients avec LPSNC (4 hommes, 3 femmes) présentaient une DRP. L'âge médian était de 69 ans (59-84), avec délai médian diagnostique de 3 mois. Tous présentaient une atteinte cognitive, avec troubles comportementaux chez 6/7. Les IRM cérébrales objectivaient des lésions chez 7/7 patients. La PL réalisée chez 5 patients trouvait une hypercellularité, dont 4 avec méningite lymphomateuse ; le taux d'IL10 était élevé chez chaque patients, avec ratio IL10/IL6 > 1 pour 4 patients.

Discussion Une DRP doit faire rechercher une cause curable de démence, dont le LPSNC fait partie, d'autant que le délai diagnostique impacte cette curabilité. Une IRM cérébrale injectée doit être réalisée. L'analyse du LCR aide au diagnostic de LPSNC par la cytologie ou la cytométrie en flux. IL10 et le ratio IL10/IL6, plus accessibles, peuvent aider à orienter la démarche diagnostique.

Conclusion Le LPSNC doit être évoqué dans un contexte de DRP afin de ne pas méconnaître une cause curable. L'IRM cérébrale et l'analyse du LCR avec notamment le dosage des IL10 et 6 aident au diagnostic.

Mots clés Interleukines ; Démence ; Lymphome cérébral primitif

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Remerciements Claude Gaultier, Hélène Oesterlé, Abdelmalek Brinet, Laure Droy-Dupré, Isabelle Alamome.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.155>

I04

La glycolyse dans le glioblastome est corrélée à la capacité de migration des cellules tumorales

Mané Ndiaye^{1,*}, Cédric Rébé², Thomas Pilot², Alis Ilie², François Ghiringhelli²

¹ C.H. Régional Universitaire de Dijon Bourgogne, Dijon

² Plateforme de transfert en biologie cancérologique, centre Georges-François Leclerc, Dijon

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : maneboudi@hotmail.com (M. Ndiaye)

Introduction L'effet Warburg, classique dans les cancers s'observe également dans le glioblastome. Ce phénomène, via l'acidification du milieu tumoral favorise la migration de certaines cellules cancéreuses.

Objectifs Nous avons émis l'hypothèse qu'une glycolyse augmentée dans le glioblastome pouvait favoriser les capacités de migration de certaines cellules tumorales pouvant être à l'origine de la récurrence tumorale.

Patients et méthodes La glycolyse de différentes lignées cellulaires humaines de glioblastome a été mesurée avec l'automate Seahorse et confirmée par un dosage du lactate extracellulaire. La capacité de migration des cellules tumorales était mesurée avec un test de cicatrization du tapis cellulaire. L'étude de l'expression des gènes impliqués dans la glycolyse (PKM2 et LDHA) et la migration cellulaire (ZEB1, ZEB2, SNAIL, TWIST) a été réalisée par PCR avec ou sans traitement inhibant la glycolyse.

Résultats Parmi nos lignées de glioblastomes, U118-MG présentait la glycolyse la plus élevée et LN229 l'une des glycolyses les plus faibles. U118-MG exprimait fortement les gènes de la glycolyse et de la migration et avait une capacité de migration supérieure à LN229 sur le test de cicatrization du tapis cellulaire. Lorsque les cellules U118-MG étaient traitées par un inhibiteur de PKM2 (fénofibrate) ou de LDHA (acide oxamique), elle migrait moins.

Discussion La glycolyse dans le glioblastome est positivement corrélée à la capacité de migration des cellules tumorales. Ce mécanisme semble être médié par le lactate comme démontré dans l'adénocarcinome du pancréas. Dans le glioblastome, des cellules aux caractéristiques souches neurales, résistantes aux thérapeutiques anticancéreuses vont entraîner la récurrence tumorale. Inhiber la glycolyse permettrait de cibler ces cellules.

Conclusion La glycolyse peut être une cible thérapeutique adjuvante intéressante dans le glioblastome et pourrait potentiellement limiter la survenue de récurrences dans cette tumeur très agressive.

Informations complémentaires Merci aux JNLF pour le financement de l'année recherche durant laquelle ce travail a été réalisé.

Mots clés Migration tumorale ; Glioblastome ; Glycolyse

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.156>



I05

Une paralysie isolée du nerf oculomoteur commun révélant un lymphome primitif du système nerveux central

Lena Capirchio¹, Gilles Crochet¹, Etienne Marbaix², Anne Sonet¹, Frédéric London^{3,*}

¹ Hématologie, CHU UCL Namur - Site de Godinne, UCLouvain, Yvoir, Belgique

² Anatomie pathologique, Cliniques universitaires Saint-Luc, UCLouvain, Woluwe-Saint-Lambert, Belgique

³ Neurologie, CHU UCL Namur - Site de Godinne, UCLouvain, Yvoir, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : londonfrederic@gmail.com (F. London)

Introduction Le diagnostic de lymphome primitif du système nerveux central (LPSNC) est souvent difficile en cas de présentation radiologique atypique.

Observation Un homme de 81 ans est admis pour une paralysie complète (extrinsèque et intrinsèque) et indolore du nerf oculomoteur commun droit. Le patient rapporte une perte pondérale involontaire au cours des 6 derniers mois. L'IRM cérébrale révèle un épaississement et un rehaussement du nerf crânien III droit, sans autre anomalie. L'analyse du liquide cérébro-spinal (LCS) par cytologie conventionnelle et cytométrie de flux est normale, tout comme les analyses bactériologiques. La tomographie par émission de positron du corps entier et l'examen ophtalmologique ne sont pas contributifs. Un processus infiltrant lymphomateux est suspecté mais une biopsie n'est pas possible en raison de la localisation de la lésion et du risque élevé de déficit neurologique permanent. Une analyse du LCS est répétée tous les 15 jours mais ne révèle pas de cellule anormale. Quatre mois après l'IRM de référence, une aggravation clinique est observée avec une exophtalmie droite et une perte de l'acuité visuelle de l'œil droit. L'IRM de contrôle montre une extension des lésions le long du nerf III droit et dans le mésencéphale, le sinus caverneux, l'apex orbitaire et les muscles de l'orbite droite. Une biopsie est réalisée à l'apex orbitaire, révélant un diagnostic de lymphome B diffus à grandes cellules de type post-centre germinatif. Malgré une chimiothérapie associant rituximab, methotrexate, procarbazine et vincristine, le patient est décédé 4 mois plus tard.

Discussion Moins de 20 cas de LPSNC révélés par une paralysie isolée du nerf oculomoteur commun ont été rapportés dans la littérature. Cette manifestation rare peut constituer un piège diagnostique compte tenu à la fois de l'absence de signe radiologique pathognomonique et de la difficulté de réaliser une biopsie sans causer de déficit neurologique permanent.

Conclusion Le LPSNC doit être envisagé dans le diagnostic différentiel d'une atteinte isolée du nerf oculomoteur commun droit, surtout lorsque les causes habituelles ont été exclues.

Mots clés IRM ; Nerf oculomoteur ; Lymphome

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.157>

I06

Syndromes paranéoplasiques associés à l'anticorps anti-amphiphysine : à propos d'une observation

Imene Ouamane^{1,*}, Louanchi Malika², Lakehal Mounia¹, Kouider Nouha³, Melouah Rim⁴, Amiri Nousseiba¹, Toubal Nadia²



¹ Neurologie, hôpital Ibn Sina - CHU d'Annaba, Annaba, Algérie

² Neurologie, CHU Ibn sina, Annaba, Algérie

³ Neurologie, CHU, Annaba, Algérie

⁴ Neurologie, CHU Annaba, Annaba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : imeneouam@gmail.com (I. Ouamane)

Introduction Les anti-amphiphysines sont des anticorps antineuronaux reconnaissant l'amphiphysine-1 présente au niveau des vésicules synaptiques, associés souvent à un cancer pulmonaire ou du sein.

Observation Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 48 ans, sans antécédents pathologiques, qui présente depuis 10 mois des paresthésies à type de picotements avec des décharges électriques et des brûlures intenses au niveau du membre supérieur droit s'étendant au bout d'un mois au membre supérieur controlatéral puis aux 02 membres inférieurs, suivies 02 mois après d'une faiblesse des 02 membres inférieurs d'aggravation progressive. L'examen neurologique retrouve d'un syndrome neurogène aux 04 membres et un syndrome pyramidal. L'examen somatique est sans particularité. L'IRM médullaire objectiva une myélite transverse cervico-dorsale étendue sans réhaussement. L'ENMG révéla une neuropathie sensitive avec des potentiels effondrés. Une ponction lombaire a été faite objectivant une protéinorachie à 0,65 g/l et des bandes oligoclonales. Le bilan étiologique exhaustif a mis en évidence la présence d'anticorps anti-amphiphysines dans le sang et une écho-mammographie a été réalisée montrant deux nodules mammaires droits classés ACR4. La biopsie mammaire est revenue en faveur d'un carcinome canalaire infiltrant. Le diagnostic d'une myélite transverse longitudinale étendue associée à une neuropathie de Denny Brown d'origine paranéoplasique a été retenu.

Discussion Les syndromes neurologiques paranéoplasiques (SNP) peuvent survenir au cours d'un cancer ou le précéder. L'anti-amphiphysine est un Ac antineuronale à cible intracellulaire déclenchant une réponse immunitaire cytotoxique. Des cas de neuropathie sensitive ainsi que de myélites à anti-amphiphysines associés au cancer du sein sont décrits dans la littérature. Nous rapportons une association rare de deux SNP liée à cet anticorps.

Conclusion L'anti-amphiphysine est un Ac rare, classiquement associé à un stiff person syndrome dans les cancers pulmonaires ou du sein mais son spectre s'avère plus large comme le montre notre cas.

Mots clés Antineuronaux ; Anti-amphiphysines ;

Syndrome neurologique paranéoplasique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.158>

I07

Le lymphome primitif du système nerveux central : une rare cause de myélopathie subaiguë

Nefeli Valyraki^{1,*}, Caroline Houillier², Mehdi Touat¹, Khê Hoang-Xuan³

¹ Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié Salpêtrière - Charles Foix, Paris

² Neuro-oncologie, Groupe hospitalier universitaire Pitié Salpêtrière, Paris

³ Neuro-oncologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : nef.val92@gmail.com (N. Valyraki)

Introduction Le lymphome primitif du système nerveux central (LPSNC) de localisation médullaire est une affection très



rare et potentiellement curable, nécessitant une démarche diagnostique rapide et rigoureuse.

Observation Une patiente de 76 ans présentait sur deux mois une ataxie d'aggravation progressive, suivie en 48 heures d'une paraplégie flasque, avec aréflexie et niveau sensitif D7. L'examen clinique objectivait également une dysarthrie et un syndrome cérébelleux cinétique. L'IRM médullaire mit en évidence une tuméfaction médullaire de D5 jusqu'au cône terminal, en hypersignal T2, prenant partiellement le contraste de façon intense et homogène. L'IRM cérébrale montrait deux lésions, sus- et sous-tentorielles, rehaussées de façon intense et homogène. Le bilan dysimmunitaire, infectieux et métabolique étaient normaux. Le LCR retrouvait une paucellularité, une hyperprotéinorachie à 3 g/L, des taux d'IL-6 et IL-10 à 5000 pg/mL et 24 pg/mL respectivement. La recherche de clonalité IgH/TCRet l'immunophénotypage dans le LCR étaient négatifs. L'examen ophtalmologique, le scanner thoraco-abdomino-pelvien et le TEP au FDG étaient sans particularité. Devant la suspicion de LPSNC, une biopsie cérébrale stéréotaxique a été réalisée, confirmant le diagnostic de lymphome B diffus à grandes cellules. Une chimiothérapie à base de méthotrexate à haute dose fut instaurée, permettant une amélioration clinique et radiologique.

Discussion L'aspect de la lésion médullaire de cette patiente était peu spécifique et pouvait faire discuter de nombreux diagnostics différentiels : pathologie inflammatoire (notamment neuromyéélite optique ou sarcoïdose), infectieuse, vasculaire (notamment fistule durale), carencielle ou paranéoplasique. La présence de lésions cérébrales associées a permis d'orienter le diagnostic vers un lymphome.

Conclusion Le lymphome est une cause rare de myélopathie subaiguë. La recherche d'autres lésions lymphomateuses peut permettre d'orienter vers ce diagnostic et d'instaurer rapidement un traitement dans cette pathologie dont le pronostic fonctionnel et vital est réservé.

Mots clés Localisation intra-médullaire ; Lymphome primitif ; Myélopathie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.159>

108

Hypertension intracrânienne : pensez à la mélanocytose leptoméningée

Ouardia Belarbi*, Siahmed Hakim, Samira Hatteb, Nadjia Ababou, Neyla Mesbahi, Miloudi Ferroudjia, Mohand Ameziane Boutouche, Lynda Dafeur, Massissilia Makhoulfi, Razika Haddadi, Massinissa Lounis, Daoudi Smail

Neurologie, CHU Nedir Mohamed, Tizi Ouzou, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : wardiabelarbi@gmail.com (O. Belarbi)

Introduction La mélanocytose leptoméningée diffuse est une tumeur rare du système nerveux central, caractérisée par une infiltration mélanocytaire des leptoméninges, de mauvais pronostic. Nous rapportons un cas révélé par un œdème papillaire.

Observation Patient âgé de 45 ans sans ATCD, suivi pour œdème papillaire bilatéral isolé stade II. L'IRM cérébrale objective un rehaussement leptoméningé diffus. L'étude initiale du LCR était normale. Les examens para cliniques sont négatifs (bilan standard, étude du LCR, marqueurs tumoraux, sérologies virales, enzyme de conversion, IDR à la tuberculine, bilan hormonal, bilan d'auto-immunité, TDM thoraco-abdomino-pelviennne). Le patient traitait comme une HIC par l'acétazolamide et des PL soustractives ité-

ratives, mais une aggravation clinique est constatée faite d'une baisse de la vision avec OP stade IV et altération du champs visuel, céphalées diffuses et ralentissement psychique. La PL de contrôle retrouvait une hyperprotéinorachie et une hypoglycorrachie, d'où l'introduction des corticoïdes en bolus puis relais per os. L'IRM cérébrale de contrôle révélait une lésion fronto-pariétale droite avec stigmatisme hémorragique et œdème péri-lésionnel associé aux mêmes anomalies des leptoméninges. Le malade a bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale avec biopsie des méninges, dont l'étude histologique révélait une mélanocytose leptoméningée diffuse primitive selon les caractéristiques histologiques. Le malade traitait par la chimiothérapie puis décédait après 03 ans d'évolution.

Discussion Devant ce tableau clinico-radiologique d'HIC aspécifique, avec l'étude du LCR peu contributive, le diagnostic positif d'une mélanocytose leptoméningée est délicat et déroutant. Plusieurs diagnostics étiologiques sont évoqués et éliminés à savoir la tuberculose et la neurosarcoïdose, devant la négativité des examens para cliniques approfondis et répétés. La biopsie des méninges est le seul examen qui peut contribuer à faire un diagnostic de certitude.

Conclusion La mélanocytose leptoméningée diffuse est une tumeur bénigne d'évolution réservée à cause d'une infiltration cérébrale diffuse. Son diagnostic positif repose sur la biopsie cérébrale. Le traitement par radiothérapie et/ou chimiothérapie peut être discutée mais décevante.

Mots clés Mélanocytose leptoméningée ; Hypertension intracrânienne ; Biopsie des méninges

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.160>

109

Une granulomatose pas comme les autres

Fatima Zahra Ben Rouijel^{1,*}, Naima Chtaou¹, Bouchal Siham¹, Elmidaoui Aouatef¹, Souirti Zouhayr¹, Med Faouzi Belahsen²

¹ Neurologie, CHU Hassan II, Fes, Maroc

² Neurologie CHU Hassan II fes, Service de neurologie CHU Hassan II Fes, Fes, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : benrouijel.fatimazahra@gmail.com

(F.Z.B. Rouijel)

Introduction Les granulomatoses du système nerveux central ont une présentation clinique, biologique et radiologique non uniforme. Leur définition reste histologique, mais la difficulté et le rapport bénéfice/risque de la biopsie du SNC complique d'avantage le diagnostique.

Observation Une femme âgée de 30 ans, sans antécédents pathologiques notables, présente un syndrome cérébelleux statico-cinétique, associé à une paralysie du VI et VII gauche, avec un syndrome d'HTIC, évoluant de façon rapidement progressif sur 1 mois. Sans autres signes systémiques. L'IRM cérébrale objective la présence de multiples lésions nodulaires granulomatoses associées à une leptoméningite. Le bilan des granulomatoses (sarcoïdose et tuberculose) est sans particularités, avec une opacité suspecte sur la radiographie pulmonaire. La TDM thoracique dévoile la présence de nodules et micronodules parenchymateux pulmonaires. Un nodule pulmonaire était biopsié ; son étude montre une réaction inflammatoire chronique non spécifique excluant une granulomatose. Une échographie et IRM abdominale objectivent la présence de 2 lésions hépatiques, 1 lésion splénique et surrénalienne avec une ascite de grande abondance d'allure



secondaire. Finalement la biopsie d'une lésion hépatique du segment V-VIII révèle un Mélanome.

Discussion La localisation cérébrale est un site commun de maladie en cas de mélanome métastatique, de pronostic grave. La radiochirurgie stéréotaxique est une modalité de traitement efficace pour une localisation profonde. La chirurgie est à privilégier pour une localisation superficielle, ou hémorragique. La présence de métastases multiples doit discuter un traitement systémique par thérapie ciblée de préférence après étude génétique pour préciser la mutation sous jacente et donc guider la décision thérapeutique.

Conclusion Le cas de notre patiente est un exemple de la difficulté diagnostic que représente une granulomatose découverte sur imagerie cérébrale, imposant une démarche diagnostic aussi large qu'exhaustive.

Mots clés Métastase ; Mélanome ; Granulomatose

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.161>

I10

Une atteinte isolée du SNC révélant une histiocytose avec empéripolèse et mutation BRAF

Juliette Dufour^{1,*}, Bertrand Mathon², Mehdi Touat¹, Khê Hoang-Xuan¹, Mokhtari Karima³, Ahmed Idbaih¹

¹ Neuro-oncologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles Foix, Paris

² Service de neurochirurgie, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Neuro-pathologie, Groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : juliette.dufour94@gmail.com (J. Dufour)

Introduction Les histiocytoses sont des hémopathies myéloïdes rares. Les atteintes isolées du SNC, de diagnostic et classification difficiles, sont exceptionnelles.

Observation Un homme de 48 ans, ayant comme antécédent une tuberculose pleurale en 1995, a présenté des paresthésies de l'hémiface gauche évoluant depuis juillet 2019. L'examen clinique montrait une atteinte du V gauche isolée. L'IRM cérébrale révélait trois lésions en hypersignal FLAIR (temporale, pédoncule cérébelleux et occipitale gauches), rehaussées de manière homogène. L'IRM multimodale retrouvait une augmentation du rapport Choline/NAA sans hyperperfusion. Le bilan sanguin et la ponction lombaire étaient normaux. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien et le PET-TDM ne retrouvaient pas de lésion systémique. Plusieurs hypothèses étaient évoquées, infectieuse (tuberculose), inflammatoire (neurosarcoïdose, maladie de Behcet) et tumorale (lymphome), motivant la réalisation d'une biopsie cérébrale stéréotaxique. L'anatomopathologie montrait une infiltration par des histiocytes spumeux avec de rares cellules géantes et un profil immunohistochimique CD68+CD163+, PS100+, CD1a+ et BRAF(V600E) positif, le tout compatible avec une maladie d'Erdheim Chester (MEC) BRAF(V600E) mutée. Cependant, des lésions d'empéripolèse – très évocatrices de la maladie de Destombes-Rosai-Dorfman (DRD) – étaient également présentes, signant une possible forme mixte, jamais rapportée à notre connaissance dans le SNC.

Discussion La MEC et la DRD sont des histiocytoses touchant le SNC dans 40 % et 5 % des cas respectivement. Des mutations BRAF sont retrouvées dans 70 % des MEC. La DRD est caractérisée par des images d'empéripolèse et l'absence de mutation BRAF. Ce patient présentait donc une MEC atypique avec empéripolèse, une DRD BRAF mutée ou une histiocytose mixte.

Conclusion Nous rapportons une forme atypique de neurohistiocytose BRAF mutée évoquant une MEC mais présentant également des aspects pathologiques de la DRD soulevant la question des formes mixtes de neurohistiocytose.

Mots clés Histiocytose ; Rosai-Dorfman ; Erdheim Chester

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.162>

I11

Encéphalite auto-immune à anticorps anti-récepteur au GABA de type B : à propos d'un cas

Frédéric London^{1,*}, Lionel Pirard², Michel Ossemann¹, Fabrice Duplaquet²

¹ Neurologie, CHU UCL Namur - Site de Godinne, UCLouvain, Yvoir, Belgique

² Pneumologie, CHU UCL Namur - Site de Godinne, UCLouvain, Yvoir, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : londonfrederic@gmail.com (F. London)

Introduction L'encéphalite à anticorps anti-récepteur au GABA de type B est une entité rare dont le pronostic cognitif et oncologique est particulièrement médiocre.

Observation Une patiente de 55 ans, tabagique, est admise pour crise épileptique généralisée. L'examen neurologique et l'EEG intercritique sont normaux. L'IRM cérébrale ne montre pas de lésion pro-épileptogène. Quinze jours auparavant, un diagnostic de cancer bronchique à petites cellules a été posé, après un bilan pour hyponatrémie et masse suspecte en région parahilaire droite. Rapidement, la patiente présente un syndrome confusionnel puis un état de mal épileptique convulsif généralisé, nécessitant intubation et sédation. Le monitoring EEG continu montre des activités épileptiformes occipitales gauches avec généralisation secondaire, et des activités paroxystiques rythmiques frontales gauches de type pointes. La ponction lombaire montre une méningite lymphocytaire aseptique et une légère hyperprotéinorachie, mais pas de bandes oligoclonales. La présence d'anticorps anti-récepteur GABAB sur le sérum et le LCR permet de conclure au diagnostic d'encéphalite auto-immune avec anticorps anti-récepteur au GABA de type B et d'introduire un traitement par bolus de méthylprednisolone, en association à une chimiothérapie. Extubée au jour 31, la patiente présente des troubles cognitifs sévères avec désorientation spatio-temporelle et amnésie antérograde. En raison de la réponse thérapeutique insuffisante sur le plan oncologique et du pronostic neurologique médiocre, l'arrêt des soins est décidé.

Discussion Établir un diagnostic précoce est particulièrement difficile dans l'encéphalite auto-immune avec anticorps anti-récepteur au GABAB. En effet, à la phase précoce, la ponction lombaire est très rarement normale et est le seul examen sensible, alors que l'IRM, le plus souvent normale durant cette phase, n'est pas contributive au diagnostic. Un cancer bronchique à petites cellules y est fréquemment associé et doit donc être activement recherché.

Conclusion Une ponction lombaire et une radiographie thoracique doivent être envisagés chez un patient tabagique de plus de 50 ans présentant des crises d'épilepsie de novo, sans cause identifiée, et dont l'IRM cérébrale est normale.

Mots clés Néoplasie ; État de mal épileptique ; GABAB

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.163>



112

Dégénérescence cérébelleuse progressive associée à des anticorps anti-Yo révélant un syndrome lymphoprolifératif d'auto-immunité associée à un lymphome lymphocytaire : à propos d'un cas

Mélodie Mercier-Bryczman^{1,*}, Magalie Joris², Ericka Berthe³, Olivier Godefroy⁴, Mélanie Barbay⁴

¹ Neurologie, CHU d'Amiens-Picardie, Amiens

² Hématologie, CHU d'Amiens-Picardie Site Sud, Amiens

³ Immunologie, CHU d'Amiens-Picardie Site Sud, Amiens

⁴ Neurologie, CHU Amiens-Picardie, Amiens

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : melodiemercier.bryczman@gmail.com

(M. Mercier-Bryczman)

Introduction La dégénérescence cérébelleuse progressive (DCP) est une présentation typique des syndromes paraneoplasiques associés aux anticorps (Ac) onco-neuronaux, notamment les Ac anti-Yo dans les cancers gynécologiques ou les Ac anti-Tr ou mGlu1 dans les lymphomes hodgkiniens.

Observation Patient de 53 ans, aux antécédents d'HTA et angiomyolipome rénal, hospitalisé pour l'apparition progressive d'un syndrome cérébelleux statique. L'IRM cérébrale et la ponction lombaire sont normales. Mise en évidence d'Ac anti-Yo positifs dans le sang à deux reprises. TDM cervico-thoracique retrouvant de multiples petits ganglions cervicaux et TEP retrouvant un ganglion sous-mentonnier droit et des ganglions inguinaux modérément métaboliques. L'immunophénotypage lymphocytaire, biologie moléculaire, BOM, myélogramme et biopsie ganglionnaire confirment un syndrome lymphoprolifératif d'auto-immunité (ALPS) (lymphocytose B- lymphocytose LTCD8+ (dont 4 % de LT TCR alpha bêta doubles négatifs), associé à un lymphome lymphocytaire.

Discussion Les Ac anti-Yo sont les plus fréquemment détectés dans les DCP et classiquement associés aux cancers gynécologiques. Nous décrivons le 1er cas à notre connaissance de DCP associée à des Ac anti-Yo révélant un lymphome lymphocytaire. Un cas rapporté de carcinome naso-pharyngé à Ac anti-Yo incite à rechercher de nouveaux cancers associés aux Ac anti-Yo dans les DCP. Le syndrome ALPS pouvant précéder le développement d'une hémopathie, incitait à réaliser un bilan hémato-oncologique exhaustif.

Conclusion Il s'agit du 1er cas de DCP révélant un lymphome lymphocytaire associé à un Ac anti-Yo, incitant la recherche d'autres cancers que les cancers classiquement décrits, notamment hématologiques, chez les patients atteints de DCP associée à des Ac anti-Yo.

Mots clés Lymphome lymphocytaire ; Anticorps anti-Yo ; Dégénérescence cérébelleuse progressive

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.164>

113

Perte de mutation "fondatrice" IDH1 lors de la progression d'un oligodendrogliome anaplasique : un événement exceptionnel et associé à un phénotype agressif

Esteban Munoz Musat^{1,*}, Giulia Berzero¹, Franck Bielle², Capelle Laurent³, Marc Sanson⁴, Mehdi Touat⁵

¹ Neuro-oncologie, hôpitaux universitaires Pitié Salpêtrière - Charles Foix, Paris



² Service de neuropathologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Neuro-chirurgie, groupe hospitalier universitaire Pitié Salpêtrière, Paris

⁴ Service de neurologie 2-mazarin, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

⁵ Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié Salpêtrière - Charles Foix, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : estebanmunozmus@gmail.com (E.M. Musat)

Introduction Les mutations IDH1/2 sont des anomalies moléculaires précoces dans la gliomagenèse, associées à un pronostic plus favorable. Leur perte au cours de la progression tumorale est exceptionnelle.

Observation Une femme de 58 ans, se présente en novembre 2017 pour des troubles cognitifs conduisant à la découverte d'une lésion fronto-calleuse droite rehaussée de façon hétérogène. Une exérèse partielle de la lésion fut réalisée, permettant le diagnostic d'oligodendrogliome anaplasique avec mutation IDH1 et co-délétion 1p/19q. Une chimiothérapie par PCV fut administrée de janvier à juin 2018. En juillet 2019, une récurrence tumorale a motivé la réalisation d'une deuxième exérèse. De façon surprenante, l'examen anatomopathologique montrait deux composantes tumorales distinctes : un secteur d'oligodendrogliome de grade II IDH1 muté, associé à des secteurs de glioblastome IDH1 sauvage. Un traitement par radio-chimiothérapie concomitante avec temozolomide fut débuté. Malheureusement, une progression rapide avec le développement de métastases sous-cutanées fut observée conduisant au décès un mois après la fin de la radiothérapie.

Discussion La perte de mutation « driver » IDH1/2 est un événement exceptionnel dans l'évolution des gliomes, jamais rapporté dans les oligodendrogliomes. Trois principales hypothèses sont envisagées : (i) la plus probable, perte de mutation IDH1 au sein d'un sous-clone conduisant à l'acquisition de résistance ; (ii) existence d'un clone fondateur IDH1/2 sauvage ayant évolué sous la forme de 2 contingents distincts ; (iii) développement chez la même patiente de 2 gliomes sans lien phylogénétique.

Conclusion L'évolution du profil moléculaire au cours de la progression d'une tumeur est à prendre en compte dans la compréhension des mécanismes de résistance aux traitements, et pour guider au mieux la prise en charge à l'aube de l'ère des thérapies ciblées

Mots clés Mutation IDH ; Hétérogénéité intra tumorale ; Gliomes

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.165>

114

Une Histiocytose Langherhansienne qui se cachait derrière une Hypertension Intracrânienne chronique chez un adulte

Sofiane Agchariou^{1,*}, Zohir Adel², Hakim Leklou¹

¹ Neurologie, CHU Bab El Oued, Alger, Algérie

² Dermatologie, CHU Bab El Oued, Alger, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : agchariou.sofiane@hotmail.com (S. Agchariou)

Introduction L'Histiocytose Langherhansienne (HL) est une maladie rare d'étiologie inconnue caractérisée par l'infiltration de cellules de Langherhans d'un ou plusieurs organes, habituellement décrite chez l'enfant et l'adulte jeune ;



Observation Homme âgé de 47 ans aux antécédents de lésions acnéiformes dans les régions séborrhéiques depuis 10 ans qui présente depuis une année des céphalées en casque associées à des vomissements et un flou visuel bilatéral avec œdème papillaire stade 3 au fond d'œil en faveur d'un syndrome d'hypertension intracrânienne (HIC) traité comme une HIC idiopathique par ponctions lombaires soustractives et diurétiques pendant un an jusqu'à apparition d'une infiltration caverneuse bilatérale à l'IRM cérébrale motivant une large exploration qui a montré un envahissement granulomateux multisystémique (péri-médullaire, hypophysaire, osseux, péri-aortique, artères rénales et cutané) ; la biopsie d'une lésion cutanée papulo-pustuleuse a montré des anomalies histopathologiques et immunohistochimiques en faveur d'une HL.

Discussion L'Histiocytose Langherhansienne constitue une cause exceptionnelle de syndromes d'HIC d'autant plus que le diagnostic est dans la plupart des cas difficile devant un polymorphisme clinique et radiologique des plus variés ; D'où la nécessité de l'évoquer devant une atypie comme des lésions cutanées ou bien une mauvaise réponse au traitement bien conduit d'une HIC idiopathique ; Mais la certitude diagnostique reste l'étude anatomopathologique.

Conclusion L'HL est rarissime chez l'adulte, et encore plus rare quand elle est révélée par un syndrome d'HIC mais il faut l'évoquer devant toute atteinte multisystémique atypique quel que soit son mode d'entrée.

Mots clés HIC ; adulte ; Histiocytose Langherhansienne

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.166>

Neuro-pédiatrie

L01

Macrocéphalie et leucodystrophie : à propos de 3 cas

Abdelkrim Saadi^{1,*}, Wahiba Amer El Khedoud¹, Nora Kassouri¹, Laurence Colleaux², Saadia Lougani¹, Gazzero Elisabetta³, Lamine Moussa¹

¹ Neurologie, EHS Benaknoun, Alger, Algérie

² Inserm U1251, marseille medical genetics, Paris

³ Istituto giannina gaslini, Unit of Pediatric Neurology and Muscle Disease, Genova, Italie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : karimm.saadi@yahoo.fr (A. Saadi)

Introduction La macrocéphalie associée à une déficience intellectuelle avec ou sans anomalies cérébrales peut être révélatrice de nombreuses pathologies neurogénétiques chez l'enfant. À ce jour on dénombre environ une trentaine de gènes sans compter les anomalies chromosomiques.

Observation Nous rapportons l'étude clinique, radiologique et génétique d'une famille et 2 cas isolés :

- Une famille consanguine composée de 4 patients présentant un retard développement psychomoteur, tétraparésie, épilepsie, macrocéphalie et leucodystrophie kystique à l'IRM en rapport avec une mutation homozygote du site donneur d'épissage (c.423+1g>a) de l'exon 5 du gène MLC1, megalencephalie leucodystrophie avec kystique sous corticaux

- Un enfant âgé de 3 ans présentant un léger déficit intellectuel, cataracte congénitale, nystagmus multidirectionnel, tétraparésie spastique, macrocéphalie et hypomyélinisation cérébrale due à une mutation homozygote c.414+1 G>T

de l'exon 5 du gène FAM126A en faveur du syndrome d'hypomyélinisation-cataracte congénitale.

- Un nourrisson de 12 mois qui présente un retard développement moteur, macrocéphalie (+3DS), front large et bombé, nystagmus congénital, palais ogival, hypotonie axiale, hypertonie segmentaire et leucodystrophie avec un pic marqué de NAA à la spectro-IRM en faveur de la maladie de Canavan.

Discussion La macrocéphalie est un bon signe d'orientation diagnostique devant une déficience intellectuelle avec leucodystrophie. On la retrouve dans la maladie d'Alexander, Canavan, megalencéphalie leucodystrophie avec kystique sous corticaux 1 et 2, L2-hydroxy glutaric aciduria. Alors qu'elle n'a jamais été rapportée dans les 15 syndromes d'hypomyélinisation et notamment la quinzaine de cas d'hypomyélinisation cataracte liés au gène FAM126A.

Conclusion L'association macrocéphalie, déficit intellectuel, leucodystrophie permet d'évoquer certains diagnostics et d'orienter l'analyse moléculaire.

Mots clés déficit intellectuel ; leucodystrophie ; macrocéphalie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.167>

L02

Syndrome de Rett associé à une hétérotopie nodulaire périventriculaire

Abdelkrim Saadi^{1,*}, Wahiba Amer El Khedoud¹, Saadia Lougani¹, Lamine Moussa¹, Jean-Paul Bonnefont², Nora Kassouri¹

¹ Neurologie, EHS Benaknoun, Alger, Algérie

² Génétique, Hôpital Necker, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : karimm.saadi@yahoo.fr (A. Saadi)

Introduction Le syndrome de Rett est un trouble du développement neurologique, lié au gène MECP2. L'hétérotopie nodulaire périventriculaire est souvent due à une mutation FLNA. Ces 2 gènes contigus sont liés à l'X.

Observation Nous rapportons l'observation d'une fille âgée de 8 ans née de parents non apparentés qui a présenté un retard du langage avec régression cognitive, perte de l'usage des mains, stéréotypies manuelles dès l'âge de 2 ans suivie de troubles du sommeil, de crises myocloniques, de pseudo-absences et microcéphalie acquise à l'âge de 4 ans. L'EEG a montré des anomalies paroxystiques généralisées et focalisées, diffuses sur un rythme de fond structuré. L'IRM cérébrale a mis en évidence un aspect en faveur d'une hétérotopie nodulaire périventriculaire. Le séquençage du gène MECP2 ne montre pas de mutation. L'étude MLPA a mis en évidence une délétion hétérozygote de la région Xq28 d'une taille de 450 kb à 600 kb emportant la totalité du gène MECP2, tout ou partie des gènes FLNA et IRAK1.

Discussion C'est le premier cas de microdélétion impliquant les gènes MECP2, FLNA et i jamais rapporté dans la littérature. Il existe 5 à 10 % de filles MECP2 mutation négative dont 25 % présentent de grandes délétions intragéniques. Les rares cas de grande délétion MECP2 étendue au gène IRAK1 rapportés présentent souvent un syndrome de Rett classique avec parfois un trouble de l'ossification.

Conclusion Cette observation permet de souligner l'importance du dépistage des patientes mutation MECP2 négative avec phénotype classique ou atypique par des études quantitatives MLPA ou CGHarray.

Mots clés Microdélétion Xq28 ; Hétérotopie périventriculaire ; Rett syndrome



Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.168>

L03

Rôle du neurologue auprès des enfants avec un trouble de déficit de l'attention hyperactivité et des plaintes du sommeil

Roberta Carcangiu^{1,*}, Lena Vanoli², Stéphane Ertlé², Luc Staner¹, François Sellal³, Fabrice Duval²

¹ Unité d'explorations fonctionnelles du rythme veille et sommeil, C.H. de Rouffach, Rouffach

² Psychiatrie pôle 8-9, C.H. de Rouffach, Rouffach

³ Neurologie, Hôpitaux Civils de Colmar, Colmar

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : robimale@aol.com (R. Carcangiu)

Introduction Le trouble de déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité et impulsivité (TDAH). Dix pour cent d'enfants TDAH ont des troubles du sommeil compliquant le diagnostic.

Objectifs Mieux connaître le profil clinique des enfants TDAH, non encore traités, avec troubles du sommeil et analyser le rôle du neurologue au début de leur parcours de soins. **Patients et méthodes** Nous avons recruté des enfants avec une double plainte de l'attention et du sommeil. Après un bilan neuropsychologique (batterie Kitap) et une nuit de polysomnographie (PSG), 32 enfants de 6–11 ans, 87 % ♂, non traités, non apnéiques ont eu un diagnostic de TDAH. Ils ont été répartis en fonction de leur plainte prioritaire initiale qui a motivé le choix de la 1ère consultation : groupe 1 (consultation sommeil) et groupe 2 (consultation TDAH).

Résultats Groupe 1 : 13 enfants, âge moyenne 8 ans. La PSG montre : latence d'endormissement (LE) moyenne 20', efficacité 92 %, temps total de sommeil (TTS) 581'. 54 % présentent un TDAH forme inattentive. Groupe 2 : 19 enfants, âge moyenne 8 ans. La PSG montre : LE moyenne 31', efficacité 86 %, TTS de 525'. 74 % présentent une forme mixte. Le groupe 2 présente une atteinte cognitive (batterie Kitap) plus sévère que le groupe 1.

Discussion Le neurologue en consultation sommeil peut rencontrer des enfants qui, derrière une plainte prioritaire autour du sommeil, présentent un TDAH non encore diagnostiqué. Le neurologue en consultation TDAH peut retrouver des enfants TDAH de novo, qui derrière une plainte prioritaire cognitivo-comportementale, peuvent présenter des troubles du sommeil aggravant le fonctionnement diurne.

Conclusion Au début de leur parcours de soins, les enfants TDAH peuvent se plaindre prioritairement de troubles diurnes ou nocturnes. Pour un diagnostic correct une analyse du fonctionnement sur les 24 h est indispensable.

Mots clés Enfant ; Attention ; Sommeil

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.169>

L04

Encéphalites auto-immunes à anticorps anti-Glutamic Acid decarboxylase

Alya Gharbi^{1,*}, Hedia Klau¹, Ahlem Benhmid², Hanene Benrhouma¹, Ichraf Kraoua¹, Melika Benahmed², Ilhem Ben Youssef-Turki¹

¹ Lr18sp04 et service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, Tunis, Tunisie

² Service d'immunologie clinique, Institut Pasteur de Tunis, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : alyagharbi@gmail.com (A. Gharbi)

Introduction Les encéphalites auto-immunes à anticorps anti-Glutamic acid decarboxylase (anti-GAD) sont rares et déroutantes. Seulement quelques cas sont rapportés chez l'enfant.

Objectifs Étudier les caractéristiques cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des encéphalites à anticorps anti-GAD de l'enfant.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective sur 5 ans (2014–2019) au service de Neurologie Pédiatrique de l'Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, incluant les patients suivis pour une encéphalite auto-immune à anticorps anti-GAD. Les données cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives ont été analysées. **Résultats** Nous avons inclus 4 patients avec un âge de début de 5,8 ans. Les manifestations cliniques étaient les suivantes : épilepsie(4/4), troubles psychiatriques(3/4), troubles cognitifs(2/4), régression psychomotrice(2/4), mouvements anormaux(2/4) et dysautonomie(1/4). Les anti-GAD variaient entre 45 et 500 UI/ml. L'IRM cérébrale et le LCR étaient normaux. Les traitements étaient des cures d'immunoglobulines, des corticoïdes et du Rituximab. Une amélioration était notée dans 3 cas. Une patiente est décédée suite à la dysautonomie. **Discussion** Notre étude met en évidence la variabilité clinique des encéphalites auto-immunes à anti-GAD. En effet, en dehors de la triade classique des encéphalites limbiques associant une épilepsie, des troubles cognitifs et des troubles psychiatriques, des manifestations extra-limbiques telles qu'un syndrome extra-pyramidal ou une dysautonomie peuvent être présentes. L'étude du LCR et l'imagerie cérébrale peuvent être normale.

Conclusion Les manifestations cliniques des encéphalites à anti-GAD sont polymorphes et d'évolution imprévisible. La connaissance de cette entité est indispensable pour un traitement adapté et un meilleur pronostic.

Mots clés Limbique ; Encéphalite auto-immune ; Anti-GAD

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.170>

L05

Syndrome acquis de démyélinisation du système nerveux central chez l'enfant : étude d'une cohorte hospitalière de 69 cas

Manel Akkari*, Hedia Klau, Hanene Benrhouma, Thouraya Ben Younes, Aida Rouissi, Ichraf Kraoua, Ilhem Ben Youssef-Turki

Lr18sp04 et service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : manel.akkari.ma@gmail.com (M. Akkari)

Introduction Les syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central (SAD) regroupent un groupe d'affections inflammatoires : sclérose en plaque (SEP), neuro-myélite optique (NMO), encéphalomyélite disséminée (ADEM) et syndromes cliniquement isolées (CIS).

Objectifs Décrire les caractéristiques sémiologiques, cliniques et thérapeutiques des SAD dans une cohorte pédiatrique hospitalière.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective descriptive sur 14 ans (2005–2019), incluant les patients

suis au service de neurologie pédiatrique pour SAD selon les critères diagnostiques de l'IPMSSG révisés en 2012.

Résultats Nous avons colligé 69 patients (sex-ratio de 0,67 ; âge moyen = 9 ans). Les troubles moteurs (73,9 %), la baisse de l'acuité visuelle (47,8 %), les troubles sensitifs (34,8 %) et les mouvements anormaux (25 %) étaient les manifestations inaugurales les plus fréquentes. Nos patients étaient classés en SEP, ADEM, CIS, SAD inclassable et NMO dans 49,27 %, 29 %, 8,7 %, 7,24 % et 5,79 % des cas respectivement. À la phase aiguë, nos patients ont reçu de la méthylprednisolone en bolus. Le pronostic est lié à la précocité du traitement.

Discussion Notre étude illustre une prédominance féminine, une fréquence élevée de la SEP et de l'ADEM. Conformément à la littérature, Les principales manifestations sont les troubles visuels, sensitifs et moteurs. Par ailleurs, la fréquence élevée des mouvements anormaux dans le SAD constitue une particularité de notre série. Une origine auto-immune est fortement suspectée dans l'ensemble de ces formes.

Conclusion Les SAD sont dominés par la SEP et l'ADEM. La fréquence élevée des mouvements anormaux chez les patients ayant un SAD constitue une particularité de notre série.

Mots clés Mouvements anormaux ; Encéphalomyélite aiguë disséminée ; Sclérose en plaque

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.171>

L06

Particularité de l'imagerie dans l'épilepsie pédiatrique

Soumaya Nasri^{1,*}, Hanae Ramdani¹, Mounia Ettayeba², Yassine Mebrouk², Imane Kamaoui¹

¹ Radiologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

² Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : soumayanasri10@gmail.com (S. Nasri)

Introduction L'épilepsie est une affection chronique qui débute souvent pendant l'enfance et se caractérise par la manifestation de crises épileptiques spontanées et récurrentes.

Objectifs Connaître les indications IRM dans l'épilepsie chez l'enfant. Connaître le protocole IRM d'exploration. Connaître la sémiologie IRM des principales étiologies.

Patients et méthodes C'est une étude rétrospective intéressant 56 enfants, explorés pour épilepsie dans le service de radiologie du CHU Med VI d'Oujda sur une période de 4 ans et demi (2015-06/2019). Tous les patients ont été explorés par une IRM. Le protocole réalisé était : Une séquence 3DT1 avec inversion-récupération, une séquence coronale T2, une séquence 3D Flair, une séquence axiale diffusion et une séquence T2*.

Résultats Notre étude a inclus 5 patients, avec un âge moyen de 7 ans, un sex-ratio estimé à 1,08 et dont 25 % présentent une épilepsie pharmaco résistantes. Les lésions épileptogènes retrouvées sont par ordre décroissant de fréquence : les lésions d'anoxo-ischémie périnatales (32 %), les malformations cérébrales (20 %), les séquelles de traumatismes (14 %), les infections cérébro-méningées (10 %), la sclérose méso-temporale (8 %), métabolique (4 %), les malformations vasculaires (6 %) et les tumeurs (6 %).

Discussion L'épilepsie est une affection neurologique d'étiologies diverses. L'IRM est la technique de choix lorsque la clinique suggère une crise d'épilepsie symptomatique. La séquence de diffusion, est particulièrement intéressante dans la phase aiguë de lésions d'origine hypoxo-ischémique, traumatique, métabolique, etc. La TDM est réservée aux

situations d'urgence ou en seconde intention à la recherche de calcifications.

Conclusion L'IRM contribue à établir la nature de la lésion épileptogène grâce à l'utilisation optimale des nouvelles techniques d'imagerie, permettant une bonne corrélation clinico-radio-EEG, pré requis important, dans la prise en charge des épilepsies partielles pharmaco résistantes.

Mots clés Enfant Encéphalique ; IRM

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.172>

Neurophysiologie

M01

Validation de l'utilisation du VSA-3000 dans l'étude de la sensibilité vibratoire

Christophe Tomasino^{1,*}, Manon Durocher¹, Pascal Auzou²

¹ Neurologie, C.H. Régional D'Orléans hôpital de La Source, Orléans

² Neurologie, nouvel hôpital d'Orléans NHO, Orléans

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : christophe.tomasino@chr-orleans.fr (C. Tomasino)

Introduction De nombreux outils existent pour l'évaluation de la sensibilité mais il n'existe à notre connaissance aucun gold standard. Les vibromètres se développent dans l'évaluation de la sensibilité vibratoire.

Objectifs Le but était de valider l'utilisation du VSA-3000 : Normalisation, reproductibilité chez le sujet sain, relation avec les mesures électrophysiologiques chez des patients adressés pour suspicion de canal carpien.

Patients et méthodes Vingt sujets sains (exploration bilatérale à deux reprises) et 50 mains de patients avec suspicion de canal carpien ont été inclus. Le recueil a été fait au niveau de l'index et de l'hallux (témoins) et au niveau de l'index (patients) par la méthode des limites et des niveaux. Les patients ont bénéficié d'une exploration électrophysiologique usuelle du canal carpien. La reproductibilité des mesures a été étudiée par la méthode de Bland et Altman.

Résultats Chez les sujets sains, les seuils sont plus élevés au niveau des membres inférieurs qu'au niveau des membres supérieurs. Ils sont plus élevés avec la méthode des limites que des niveaux. Il existe une bonne reproductibilité des mesures. Chez les patients, il n'existe pas de corrélation entre le seuil de sensibilité vibratoire et les mesures électrophysiologiques. Le VSA-3000 ne discrimine pas les sujets atteints de canal carpien des sujets sans canal carpien.

Discussion Notre travail fournit des données normatives de la sensibilité vibratoire explorée avec le VSA-3000 au niveau de l'index et de l'hallux. La reproductibilité de la mesure est bonne chez les sujets sains. Il n'existe pas de relation avec les données électrophysiologiques usuelles chez les patients. Ceci suggère que la sensibilité vibratoire pourrait donner des informations physiologiques complémentaires aux valeurs électrophysiologiques.

Conclusion Le vibromètre constitue un outil fiable dans l'évaluation sensitive quantifiée des grosses fibres nerveuses. Son positionnement en pratique clinique de routine reste à déterminer dans l'exploration des nerfs périphériques.

Mots clés Canal carpien ; Sensibilité ; Neurophysiologie



Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.173>

M02

Profils épidémiologiques, cliniques et évolutifs des syndromes de Guillain Barre selon le type électroneuromyographique au Togo

Vinyo Kodzo Kumako^{1,*}, Kossivi Apetsé², Joel Dongmo Jean³, Kombate Damelan⁴, Belo Mofou⁵, A. Koffi Balogou Agnon³

¹ Neurologie, CHU Kara, Kara, Togo

² Service des explorations fonctionnelles neurologiques, CHU de Martinique, Fort de France

³ Neurologie, CHU Campus, Lomé, Togo

⁴ Neurologie, CHU Campus, Lama-Kara, Togo

⁵ Neurologie, LFACAVC, Lomé, Togo

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : kuvinkov@hotmail.com (V.K. Kumako)

Introduction La présentation clinique, l'évolution et la réponse au traitement immunomodulateur du syndrome de Guillain Barré (SGB) diffèrent selon les sous-types électroneuromyographiques

Objectifs Rapporter les profils épidémiologiques, cliniques et évolutifs des SGB selon le type électroneuromyographique au Togo, pays ouest-africain.

Patients et méthodes Il s'est agi d'une étude prospective de cohorte menée du 1er mai 2015 au 31 juillet 2019, avec une évaluation clinique initiale, à 6 mois et à un an d'évolution à l'aide du MRC SS. Ont été inclus les dossiers des patients chez qui la clinique et l'ENMG étaient sans équivoque. Les tests de Chi² et de Pearson ont été utilisés pour les comparaisons. Le seuil de significativité a été fixé à $P < 0,05$.

Résultats L'âge de survenue et l'évolution clinique à un mois sont les principaux paramètres du SGB qui diffèrent selon les sous types électroneuromyographiques.

Discussion Le syndrome de Guillain-Barré, d'une prévalence hospitalière faible, reste mal connu. La prise en charge tardive en neurologie, d'une part en rapport avec le retard à la consultation et d'autre l'indisponibilité de traitement spécifique dans notre contexte, grève le pronostic vital et fonctionnel.

Conclusion L'âge de survenue et l'évolution clinique à un mois sont les principaux paramètres du SGB qui diffèrent selon les sous types électroneuromyographiques.

Mots clés Togo ; électromyographie ; Syndrome de Guillain Barré

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.174>

M03

Les conductions nerveuses motrices des membres supérieurs chez l'enfant : valeurs normales

Raida Kallel^{1,*}, Hela Mnif², Wafa Bouchaala³, Ben Nsir Sihem³, Kammoun Fatma⁴, Chahnez Triki⁵

¹ Unité de Neurologie, hôpital Régional des îles de Kerkennah, Sfax, Tunisie

² Neuropédiatrie, hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

³ Neuropédiatrie, hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

⁴ Neuropédiatrie, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

⁵ Neurologie pédiatrique, C.H.U. Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : kallel.raida@yahoo.fr (R. Kallel)

Introduction L'électroneuromyogramme de l'enfant, examen objectif, complète l'examen clinique souvent difficile aux bas âges. D'interprétation plus difficile que l'adulte, des normes pédiatriques des conductions nerveuses motrices des membres supérieurs s'avèrent nécessaires.

Objectifs Établir les normes des conductions nerveuses motrices des nerfs des membres supérieurs chez l'enfant dans l'unité des explorations neurologiques au service de neurologie pédiatrique, EPS Hédi Chaker de Sfax Tunisie.

Patients et méthodes On a mené durant 4 ans une étude prospective dans notre unité des explorations neurologiques pédiatriques de janvier 2016 à novembre 2019. On a inclus des enfants sains qui ont eu une exploration motrice d'au moins un nerf médian et un nerf ulnaire. Après avoir recueilli les données démographiques, on a mesuré pour les nerfs médians et ulnaires, les latences distales motrices (LDM), les amplitudes motrices et on a calculé les vitesses de conductions nerveuses motrices (VCM).

Résultats On a recruté 137 enfants d'âge moyen 5,6 ans [5 mois–17 ans]. On a recueilli 461 nerfs moteurs dont 235 nerfs médians et 226 ulnaires. La LDM moyenne du médian était de $2,3 \pm 0,5$ ms et de l'ulnaire de $1,8 \pm 0,4$ ms. L'amplitude motrice moyenne du médian était de $6,3 \pm 1,9$ mV et de l'ulnaire $6,2 \pm 1,7$ mV. Les VCM du nerf médian et de l'ulnaire sont respectivement $54,3 \pm 7,8$ m/s et de $56,4 \pm 7,4$ m/s.

Discussion La méthodologie et les résultats sont discutés en fonction des données de la littérature. Les valeurs des conductions nerveuses motrices de l'adulte sont atteintes entre 3 et 5 ans. Avant cet âge, ces valeurs, évolutives avec l'âge, doivent être interprétées en fonction de l'âge de l'enfant, de sa taille et des valeurs établies dans le laboratoire pour le nerf étudié.

Conclusion L'apport diagnostique de l'électroneuromyogramme chez l'enfant est admis par tous les auteurs. Il est indispensable que chaque laboratoire de neurophysiologie pédiatrique doit disposer de ses propres valeurs normatives et standardisées.

Mots clés Enfant ; Valeurs normales ; Conduction nerveuse motrice

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.175>

M04

Intérêt des potentiels évoqués visuels dans l'évaluation de l'efficacité du traitement de deuxième en ligne de la Sclérose en Plaques

Ahmed Ghariani¹, Saloua Mrabet^{2,*}, Amira Souissi², Mariem Dammak¹, Imen Kacem², Chokri Mhiri¹, Riadh Gouider²

¹ Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie

² Service de Neurologie et LR18SP03, CHU Razi, Manouba, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mrabetsaloua5@gmail.com (S. Mrabet)

Introduction L'atteinte des voies visuelles représente 30 % des formes de début de la Sclérose en plaques (SEP). L'étude des potentiels évoqués visuels (PEV) constitue un biomarqueur intéressant diagnostique et thérapeutique.

Objectifs Étudier l'apport des PEV dans l'évaluation de l'efficacité du traitement de deuxième ligne de la SEP.

Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude prospective menée au service de neurologie de l'Hôpital Habib Bourguiba de Sfax et de l'hôpital Razi de Tunis. Nous avons inclus des patients suivis pour une SEP réfractaire à un traitement par

interférons. Ils ont été explorés par des PEV avant et 6 mois après l'escalade thérapeutique. Nous avons calculé le SUM score à chaque moment. Une aggravation correspondait à une augmentation ≥ 1 et une amélioration à une réduction ≥ 1 .

Résultats Nous avons inclus 49 patients (âge moyen = 34,07 ans ; sexe ratio (F/H) = 2 : 1. Les PEV étaient altérés chez 75,6 % de nos patients initialement et 71 % après escalade thérapeutique. Une amélioration du SUM score a été observée dans 38,7 % chez les patients sous Natalizumab versus 16 % chez ceux sous Fingolimod ($p = 0,037$). Une diminution de la latence de l'onde P100 a été significative avant et après Natalizumab ($p < 0,0001$) alors qu'elle était stable sous Fingolimod.

Discussion Peu d'études se sont intéressées à l'intérêt des PEV dans l'évaluation de l'efficacité thérapeutique des médicaments de la SEP. À l'instar des Résultats de l'étude de Philips et al, nous avons retrouvé une supériorité du Natalizumab dans la réparation de la conduction nerveuse au niveau des voies visuelles au cours de la SEP. Ceci suggère un pouvoir remyélinisant de celui-ci.

Conclusion L'évaluation de l'effet des médicaments de la SEP sur les voies visuelles, via les PEV, constitue un biomarqueur valide et reproductible.

Mots clés Sclérose en plaques ; Thérapeutique ; Potentiels évoqués visuels

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.176>

M05

Particularités neurophysiologiques des neuropathies périphériques associées au syndrome de Goujerot Sjogren

Khaoula Laabidi^{1,*}, saloua fray², Mariem Kchaou³, Hela Jamoussi³, Echebi Slim⁴, Nadia Ben Ali⁵, Mohamed Fredj⁶

¹ Service de neurologie, hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

² Service de Neurologie, EPS Charles Nicolle, Tunis

³ Neurologie, EPS Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

⁴ Neurologie, eps charles nicolle, Tunis, Tunisie

⁵ Service ne neurologie, EPS Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

⁶ Service de neurologie hôpital charles nicolle, Mnistere de la santé publique, Gouvernorat de Tunis, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : khaoula89@hotmail.fr (K. Laabidi)

Introduction Le syndrome de Goujerot-Sjogren (SGJ) est une épithélite auto-immune systémique fréquente. Les complications neurologiques surviennent et dans 8 à 70 % des cas. L'atteinte du système nerveux périphérique est retrouvée dans 20 % des cas.

Objectifs Décrire les caractéristiques neurophysiologiques des atteintes du système nerveux périphérique (SNP) secondaire au SGJ.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude prospective, nous avons recruté des patients ayant un SGJ répondants aux critères diagnostiques de l'ACR/EULAR 2016. Tous nos patients ont eu un interrogatoire, un examen neurologique et un examen électroneuromyogramme (ENMG) (conduction motrice et sensitive des nerfs au niveau des quatre membres, détection) à la recherche d'une atteinte symptomatique (douleurs neuropathiques ou paresthésies systématisées et/ou des anomalies à l'examen neurologique) ou asymptomatique du SNP.

Résultats Il s'agit de 28 patients : 19 femmes et 9 hommes. L'âge moyen était de 58,75 ans. Le SGJ était primitif dans

64,28 % des cas. L'ENMG était normal chez 42,85 % des patients. Il a montré une polyneuropathie sensitive axonale dans 21,42 % des cas, une polyneuropathie sensitivo-motrice axonale dans 17,85 % des cas et une mononeuropathie multiple dans 10,71 % des cas. Le diagnostic de neuropathie des petites fibres a été retenu chez deux patients.

Discussion L'atteinte du SNP peut précéder ou survenir en même temps que le syndrome sec. Elle concerne aussi bien les fibres sensibles que motrices. Elle peut être focale ou multifocale, intéressant les grosses et les petites fibres tel le cas de nos patients. Le mécanisme est le plus souvent axonal expliquée par l'ischémie nerveuse secondaire à l'occlusion des vasa nervorum.

Conclusion Cette complication a des répercussions aussi bien thérapeutiques que pronostiques. Sa recherche systématique est nécessaire car elle est souvent infra clinique et sous diagnostiquée.

Mots clés Paresthésie ; Électroneuromyogramme ; Neuropathie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.177>

M06

Étude de l'impact du diabète sur les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral

Kchaou Khouloud¹, Leila Triki^{2,*}, Haddar Asma³, Zouari Hela², Sana Ben Jemea⁴, Kammoun Ines⁵, Masmoudi Kaouther³

¹ Explorations fonctionnelles, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

² Physiologie et explorations fonctionnelles, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

³ Physiologie et explorations fonctionnelles, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Service d'explorations fonctionnelles, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁵ Service des explorations fonctionnelles, hôpital universitaire Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : leilatriki1@gmail.com (L. Triki)

Introduction Le diabète est une maladie multisystémique, au cours de laquelle l'atteinte auditive est souvent rapportée dont seulement quelques études s'y sont intéressées montrant que l'atteinte périphérique et centrale s'y rejoignent.

Objectifs Démontrer l'impact du diabète sur les paramètres du potentiel évoqué auditifs précoces (PEAp) chez des patients appariés selon l'âge et le seuil auditif.

Patients et méthodes C'est une étude rétrospective colligeant 29 PEA_p d'oreilles d'adultes hypoacousiques. Les PEA_p des oreilles des diabétiques et non diabétiques sont représentés respectivement aux groupes G1 (n=6) et G2 (n=23). Les réponses sont obtenues à 90 db. Les patients sont appariés en âge (> 44 ans, $p > 0,05$). Le seuil auditif était comparativement pareil entre G1 et G2. Le test-t de student (montrant une égalité de variances entre G1 et G2) et le test de Mann-Whitney étaient utilisés.

Résultats Le sex-ratio était de 0,9 (F/M). La moyenne de la latence de l'onde I (G1 : $1,8 \pm 0,2$ ms vs G2 : $1,6 \pm 0,2$ ms) et des intervalles III-V (G1 : $2,09 \pm 0,15$ ms vs G2 : $1,93 \pm 0,15$ ms) et I-V (G1 : $4,39 \pm 0,22$ ms vs G2 : $4,05 \pm 0,22$ ms) étaient significativement plus allongées chez G1 respectivement ($p = 0,002$, $p = 0,022$ et $p = 0,014$). La moyenne de l'intervalle I-III n'a pas montré une différence significative entre G1 et G2 avec $p = 0,071$.



Discussion Une latence de l'onde I plus allongée pour les diabétiques dénoterait d'une atteinte de l'oreille périphérique et du nerf auditif. Les atteintes nerveuses centrales chroniques au cours du diabète sont rarement rapportées, c'est cependant ce qui a été démontré par l'allongement significatif des intervalles III-V et I-V. Le petit échantillon utilisé aurait probablement influencé le résultat pour l'intervalle I-III.

Conclusion Les microangiopathies secondaires aux perturbations métaboliques causeraient ce dysfonctionnement qui s'est reflété par une atteinte du système nerveux périphérique souvent décrite avec une atteinte centrale dès les complexes olivaires supérieurs.

Mots clés Diabète ; Neurophysiologie ; Potentiel évoqué auditif

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.178>

Neuroradiologie

O01

Aspect radiologique inhabituel d'un cas de neuropaludisme

Philippa Lavallée¹, Oussama Sahloul^{1,*}, Marie-Cécile Henry-Feugeas², Romain Sonnevill³

¹ Neurologie, hôpital Bichat AP-HP, Paris

² Radiologie, hôpital Bichat AP-HP, Paris

³ Réanimation médicale et infectieuse, hôpital Bichat AP-HP, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sahloulou@hotmail.fr (O. Sahloul)

Introduction Le neuropaludisme, lié à la séquestration de globules rouges parasités dans les microvaisseaux, s'accompagne d'anomalies IRM dans 80 % des cas. (1, 2) Nous rapportons le cas d'une patiente avec un aspect inhabituel des lésions à l'IRM cérébrale.

Observation Patiente de 46 ans est prise en charge pour un coma fébrile et crises d'épilepsie. L'IRM à J0 était normale. Le frottis sanguin était positif à Plasmodium Falciparum. Malgré l'introduction d'Artesunate, elle présenta un retard de réveil. L'IRM à J7 objectiva un hypersignal sur les séquences DWI/FLAIR du corps calleux et dans le territoire sylvien gauche de topographie strictement sous-corticale. La séquence SWI mit en évidence dans les sillons de la convexité, en regard des lésions lobaires, des hyposignaux serpiginieux extra-axiaux suivant le trajet des branches corticales distales de la sylvienne. (Fig. 1) Après une aggravation clinico-radiologique liée à un œdème hémisphérique, les lésions parenchymateuses évoluèrent à J21 vers une cavitation de la substance blanche au sein des lésions initiales et la persistance des hyposignaux dans les sillons (Fig. 1).

Discussion La normalité de l'IRM initiale, l'atteinte strictement sous-corticale du parenchyme est inhabituelle pour un infarctus cérébral lié à une embolie distale. L'hyposignal serpiginieux en SWI le long des branches distales de la sylvienne était différent du dot signe lié à un thrombus. Cet hyposignal pourrait traduire la séquestration des globules rouges parasités dans les artères de moyen et petit calibres avec comme conséquence une atteinte cérébrale ischémique de la substance blanche.

Conclusion Un hyposignal en SWI dans les sillons corticaux n'a jamais été rapporté dans le neuropaludisme. Il pourrait traduire la séquestration intra-artérielle des globules rouges parasités responsables d'une ischémie cérébrale.

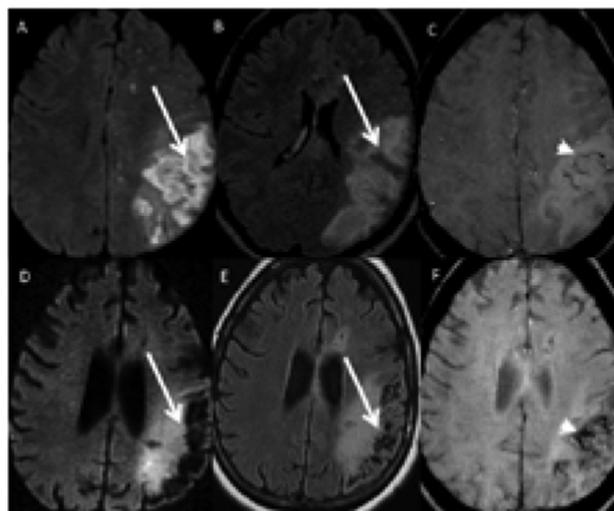


Fig. 1 A, B, C : IRM cérébrale à J7, hypersignal sous-cortical en DWI et FLAIR (A et B, flèches), hyposignal extra-axial en SWI (C, flèche). C, D, E : IRM cérébrale à J21, cavitation des lésions parenchymateuses (C et D), persistance de l'hyposignal extra-axial (E).

Mots clés Neuropaludisme ; Ischémie cérébrale ; Microvasculaire

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.179>

O02

Plus de peur que de mal... un MERS syndrome ; savoir y penser

Abdelhakim Gourari^{1,*}, Vincent Lefebvre¹, Karim Hadjout¹, Conde Lancine¹, Hela Mrabet¹, Frederic Ghawche¹, Fatima Abdo²

¹ Neurologie, C.H. Jacques Puel, Rodez

² Maladies infectieuses, C.H. Jacques Puel, Rodez

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dr.gourariabdelhakim@gmail.com (A. Gourari)

Introduction Le MERS « mild encephalopathy/encephalitis with reversible splenial lesion » est un syndrome clinico-radiologique, associant une encéphalopathie et un tableau radiologique spécifique. Cette entité est initialement décrite au Japon. Nous illustrons par un cas clinique.

Observation Un jeune de 16 ans, retrouvé par sa famille, confus avec perte d'urine et morsure de la langue a été rapidement hospitalisé en Neuro-réanimation pour troubles de la conscience fébrile avec une ataxie cérébelleuse et une hémiparésie gauche. Le scanner cérébral initial était sans anomalie, la ponction lombaire a montré une méningite à liquide clair avec 160 éléments à prédominance lymphocytaire. Le patient est alors traité de façon empirique par la tri-thérapie pour une encéphalite infectieuse, entraînant une nette amélioration, avec persistance seulement d'une dysmétrie et une hémiparésie gauche. L'IRM cérébrale a montré un hyper signal médian du splénium du corps calleux en diffusion avec restriction ADC et en HyperT2 Flair de forme relativement arrondie, sans prise de contraste, sans œdème péri lésionnel, typique de MERS syndrome. L'enquête étiologique dans le sang et le LCR était non concluante hormis initialement une PCR ARN 16S positive dans le LCR, l'origine bactérienne était probable mais aucun germe n'a été détecté par la suite. L'évolution était favorable, au bout d'un mois, une

normalité de l'examen neurologique et la résolution quasi complète de la lésion radiologique, ce qui a conforté le diagnostic de MERS syndrome.

Discussion Le MERS est un syndrome clinico-radiologique, par définition réversible dont le délai est généralement d'un mois comme dans notre cas, il se manifeste souvent par une ataxie cérébelleuse associée parfois à des troubles de conscience qui font la gravité de cette entité. Selon plusieurs auteurs, il pourrait être déclenché dans la plupart des cas par des infections virales (la grippe A et B et rota virus ++) mais aucune cause n'est retrouvée dans 16 % des cas.

Conclusion Le MERS reste une entité rare mais probablement sous-estimée, de bon pronostic. La régression des symptômes et des lésions radiologiques est habituellement la règle savoir y penser et le diagnostiquer afin d'éliminer une cause nécessitant une prise en charge urgente.

Mots clés Encéphalite ; Lésion isolée du corps calleux ; MERS

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.180>

O03

IRM cérébrales inhabituelles dans la maladie de Wilson

Aurélia Poujois^{1,*}, Erwan Morvan¹, Jean-Pierre Guichard², France Woimant³

¹ Neurologie et centre national de référence de la maladie de Wilson, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

² Radiologie, hôpital Lariboisière, Paris

³ Neurologie, hôpital Lariboisière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : apoujois@for.paris (A. Poujois)

Introduction Dans la maladie de Wilson neurologique (MW), l'IRM cérébrale est habituellement anormale : atrophie globale et lésions symétriques des ganglions de la base, des noyaux dentelés et du mésencéphale.

Objectifs Présenter certains aspects radiologiques IRM inhabituels de la MW, moins connus car rares.

Patients et méthodes Les IRM cérébrales atypiques de patients suivis au centre de référence de la maladie de Wilson (site coordonnateur de Paris) ont été sélectionnées parmi les 380 patients suivis annuellement.

Résultats En T2/FLAIR, ont été observés des hypersignaux (HS) isolés du mésencéphale, des HS du bulbe, des HS asymétriques des noyaux dentelés (aspect pseudo-tumoral), de la substance blanche dans les hémisphères cérébraux et en sous-cortical, de même que des lésions corticales et du corps calleux. En T2*, les ganglions de la base pouvaient être hypointenses. Une diminution du signal DWI dans le putamen a été détectée chez certains patients hépatiques. En T1, un hypersignal pallidal était possible.

Discussion Les anomalies cérébrales T2/FLAIR dans la MW peuvent concerner aussi bien la substance grise que la substance blanche avec des atteintes diffuses ou localisées et parfois asymétriques. Les anomalies en T2* reflètent l'existence de dépôts de fer en plus de la surcharge en cuivre. Sur les séquences T1, un hypersignal bi-pallidal peut se retrouver chez les patients présentant un shunt portosystémique en raison d'une surcharge en manganèse.

Conclusion La connaissance de ces images inhabituelles de la MW par les neurologues facilitera le diagnostic de cette maladie rare dont le délai diagnostique reste encore long dans les formes neurologiques.

Mots clés Substance blanche et grise ; IRM ; Maladie de Wilson



Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.181>

O04

Cytotoxic lesions of Corpus Callosum révélant une Neurosarcoïdose

Hela Jamoussi*, Bouhamed Amal, Echebi Slim, Saloua Fray, Mariem Kchaou, Ben Ali Nadia, Mohamed Fredj

Neurologie, EPS Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jamoussihela@gmail.com (H. Jamoussi)

Introduction Le spectre clinique et radiologique de la Neurosarcoïdose est hétérogène. Son tropisme pour le système nerveux central et périphérique suggère des mécanismes physiopathologiques complexes.

Observation Patient âgé de 36 ans qui a été admis pour un tableau encéphalitique associant une confusion mentale, une épilepsie et une rétention urinaire dans un contexte fébrile. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et médullaire a montré un hypersignal isolé du splénium du corps calleux avec restriction de l'Apparent Diffusion Coefficient (ADC) évoquant une entité radiologique (Cytotoxic lésion of Corpus Callosum (CLOCC)) et une myélite étendue dorsale de D7 à D12. L'étude du liquide céphalo-rachidien (LCR) a montré une méningite lymphocytaire. Une origine virale a été initialement évoquée et le patient a été mis sous Aciclovir sans amélioration. Le patient a été mis sous méthylprednisolone en Bolus pendant 5 jours. L'évolution a été marquée par la régression de la confusion, de la fièvre et des troubles vésico-sphinctériens. Le diagnostic de Neurosarcoïdose a été par la suite retenu devant une élévation du taux de l'enzyme de conversion dans le LCR, la méningite lymphocytaire, une anergie à l'intradermo-réaction à la tuberculine et une corticodépendance.

Discussion CLOCC syndrome est une entité radiologique qui peut être secondaire à différentes pathologies du système nerveux central. L'origine virale est la cause la plus fréquente. Il serait dû à la constitution d'un œdème cytotoxique via la sécrétion d'interleukines pro inflammatoires à tropisme sélectif au niveau du splénium du corps calleux. Dans notre cas, un mécanisme hypoxique d'origine post-ictal est suggéré.

Conclusion À notre connaissance, aucune association entre sarcoïdose et CLOCC syndrome n'a été rapportée. Les causes inflammatoires sont à évoquer devant une telle présentation radiologique.

Mots clés Sarcoïdose ; Imagerie par résonance magnétique ; Corps Calleux

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.182>

O05

Une leptoméningite inexpliquée ?

Gautier Clement*, Sandra Nono

Neurologie, Centre hospitalier régional universitaire de Besançon, Besançon

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : gautier.clement08@gmail.com (G. Clement)

Introduction L'atteinte méningée est une complication rare de la polyarthrite rhumatoïde survenant surtout chez des patients déjà malades. Nous présentons le cas d'une patiente chez qui la leptoméningite a précédé le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde.



Observation Patiente de 62 ans présentant depuis février 2018 des céphalées associées à une hyperthermie à et un syndrome inflammatoire biologique. Les bilans auto-immun, infectieux et de vascularite étaient négatifs. En octobre 2018, elle débute une épilepsie focale motrice avec généralisations secondaires. L'IRM cérébrale retrouve une leptoméningite hémisphérique bilatérale asymétrique. L'examen clinique retrouve un syndrome extrapyramidal, un syndrome tétra pyramidal, un Grasping et un réflexe palmo-mentonnier bilatéraux. Au niveau articulaire, il existe une ténosynovite du fléchisseur du 2^e doigt de la main gauche confirmée par échographie. La biologie retrouve un facteur rhumatoïde et des anticorps anti-CCP positifs. Le typage HLA retrouve l'allèle DRB1*01 :01 associé à la polyarthrite rhumatoïde. La ponction lombaire retrouve un liquide clair avec 21 leucocytes à prédominance lymphocytaire, une protéinorachie à 0,51 g/L et objective la présence d'anticorps anti-CCP dans le LCR. Le diagnostic retenu est celui d'une leptoméningite compliquant une polyarthrite rhumatoïde peu active au niveau articulaire. Un traitement de fond par RITUXIMAB est introduit avec une évolution clinique favorable. L'épilepsie a été contrôlée par une bithérapie VIMPAT-DEPAKINE.

Discussion L'atteinte méningée peut survenir avant les signes articulaires. Les manifestations cliniques sont diverses. L'imagerie, les anticorps anti-CCP et le facteur rhumatoïde dosables dans le LCR ainsi que la biopsie neuroméningée permettent le diagnostic positif. Le traitement n'est pas codifié mais les corticoïdes, le RITUXIMAB et le CYCLOPHOSPHAMIDE sont les molécules les plus utilisées avec une efficacité variable.

Conclusion Notre cas clinique souligne l'importance d'évoquer la méningite rhumatoïde dans le diagnostic différentiel devant une méningite aseptique.

Mots clés Épilepsie ; Polyarthrite rhumatoïde ; Méningite chronique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.183>

O06

Maladie de Lhermitte-Duclos associée au syndrome de Cowden : à propos d'un cas

zineb chourafa^{1,*}, Nissrine Louhab¹, Mohammed Chraa¹, Najib Kissani²

¹ Neurologie, CHU Mohammed VI Marrakech, Marrakech, Maroc

² Neurologie, CHU Médical, Marrakech, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : z.chourafa1@gmail.com (z. chourafa)

Introduction La maladie de Lhermitte-Duclos est une entité rare caractérisée par une lésion hamartomateuse du cervelet. Le syndrome de Cowden est caractérisé par des lésions cutané-muqueuses et des tumeurs systémiques. Les auteurs rapportent un cas de maladie de Lhermitte-Duclos.

Observation Patient de 43 ans, ayant comme antécédents familiaux son père qui est décédé d'une tumeur gastrique. Présente un syndrome de Cowden retenu devant l'association de polypose digestive multiple, Trichilemmomes faciaux multiples, papillomes buccaux et goitre multinodulaire. Il a développé, il y a 3 mois, des vertiges et des troubles d'équilibres. L'examen clinique objective un syndrome cérébelleux statique. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a révélé deux images cérébelleuses compatibles avec la maladie de Lhermitte-Duclos. Une stratégie thérapeutique conservatrice a été réalisée avec une surveillance clinique et radiologique.

Discussion La maladie de Lhermitte Duclos se manifeste par une ataxie, des signes d'hypertension intracrânienne, une paralysie des paires crâniennes ou une épilepsie. L'IRM est l'examen clé qui permet le diagnostic. La prise en charge chirurgicale est indiquée si les lésions sont symptomatiques. Une stratégie conservatrice est préconisée devant la croissance lente de la tumeur. Cependant, ces patients doivent être soigneusement examinés et suivis en raison du risque de transformation maligne des hamartomes.

Conclusion Le syndrome de Cowden est associé à la maladie de Lhermitte-Duclos dans 50 p. 100 des cas. Il doit être recherché systématiquement.

Mots clés Maladie ; Syndrome de Cowden ; Lhermitte-Duclos

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.184>

O07

Particularités radiologiques et étiologiques de l'encéphalomyélite aiguë disséminée chez l'adulte

Jawad Oumerzouk

Neurologie, hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Adresse e-mail : tamamro@yahoo.fr

Introduction L'EMAD est une affection inflammatoire auto-immune démyélinisante aiguë du système nerveux central, souvent précédée d'une infection virale ou d'une vaccination, et d'évolution souvent monophasique.

Objectifs Etudier les aspects radiologiques et étiologiques de l'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) chez l'adulte, à propos de 25 observations cliniques et une revue de la littérature.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective de 25 patients admis pour EMAD, colligés au sein du service de neurologie, durant la période de février 2008 au janvier 2015. Il s'agit de 12 hommes et 13 femmes avec un sex-ratio de 0,92 et un âge moyen de 36 ans 3mois (des extrêmes de 19 ans et 57 ans).

Résultats Notre étude a présenté plusieurs particularités radiologiques, et dans deux cas, l'EMAD a été associée à d'autres maladies autoimmunes systémiques. La réponse à la corticothérapie à fortes doses était la règle, avec des séquelles résiduelles minimales dans de rares cas.

Discussion L'IRM cérébrale et éventuellement médullaire est incontournable dans la démarche diagnostique devant une EMAD. L'association de cette affection démyélinisante avec différentes affections dysimmunitaires est expliquée par plusieurs théories dont les plus plausibles sont celle du mimétisme moléculaire et celle de la perturbation du fonctionnement des lymphocytes T.

Conclusion Notre travail, a permis de souligner des différences radiologiques par rapport aux différents travaux préalablement publiés, et de mettre l'accent sur certaines étiologies moins fréquemment en cause.

Mots clés IRM ; Démyélinisation ; Encéphalomyélite

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.185>



O08

L'épaississement méningé : étude de 15 observations

Khaoula Larabi^{1,*}, Yousra Abbassi², Ouiam Zeryouh¹, Yassine Mebrouk¹

¹ Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

² Neurologie, CHU Mohammed VI Oujda, Alhoceima, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : khaoula_larabi@hotmail.fr (K. Larabi)

Introduction L'épaississement méningé relève d'une définition radiologique. On distingue la pachyméningite et la leptoméningite. L'imagerie par résonance magnétique encéphalique est l'examen de référence dans le diagnostic positif.

Objectifs L'objectif était de rappeler les principales étiologies des épaississements méningés, et d'illustrer les difficultés diagnostiques dans notre contexte.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective portant sur quinze patients suivis pour épaississement méningé dans le service de neurologie du CHU Mohammed VI d'Oujda, pendant la période comprise entre octobre 2014 et décembre 2019.

Résultats L'âge moyen de nos patients était de 43,86 ans. Les maîtres symptômes révélateurs étaient une céphalée, un trouble de conscience et une atteinte multiple des nerfs crâniens. L'association à d'autres anomalies radiologiques à l'IRM encéphalique, était retrouvée chez 13 cas. La biopsie neuroméningée a été réalisée chez trois patients. Les étiologies identifiées étaient la sarcoïdose, la tuberculose neuroméningée, la méningite carcinomateuse, la méningite infectieuse bactérienne, l'hypotension intracrânienne chronique.

Discussion L'IRM encéphalique permet d'affirmer l'origine méningée devant des présentations le plus souvent frustes et de restreindre la discussion étiologique. La confrontation au contexte (antécédents, affection en cours) et aux autres examens biologiques (notamment la PL...) reste néanmoins le plus souvent indispensable au diagnostic.

Conclusion Les épaississements méningés sont rares, et leur diagnostic étiologique n'est pas toujours aisé. Le contrôle de l'évolutivité des images permet souvent d'éviter des erreurs diagnostiques.

Mots clés Pachyméningite ; Démarche étiologique ;

Épaississement méningé

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.186>

O09

Accident de désaturation médullaire : Corrélation clinico-radiologique

Khaoula Laabidi^{1,*}, M. Messelmani², Ben Sassi Raja³, Kaothar Mezoughi³, Hedi Gharsalla⁴, Jamel Zaouali⁵, Ridha Mrissa²

¹ Service de neurologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis, Gouvernorat de Tunis, Tunis, Tunisie

² Neurologie, Hôpital militaire principal d'instructions de Tunis, Tunis, Tunisie

³ Service d'oxygénothérapie hyperbare, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis, Gouvernorat de Tunis, Tunis, Tunisie

⁴ Service d'oxygénothérapie hyperbare, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

⁵ Service de neurologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : khaoula89@hotmail.fr (K. Laabidi)



Introduction L'accident de décompression médullaire est l'accident de plongée le plus problématique pour le thérapeute du fait de sa fréquence, d'une symptomatologie parfois trompeuse et d'une évolution imprévisible.

Objectifs Illustrer l'apport de l'IRM pour le diagnostic positif et de gravité de l'accident médullaire de décompression (ADM). **Patients et méthodes** Nous avons mené une étude rétrospective entre 2009 et 2018 concernant les patients ayant eu un ADM, hospitalisés au service de neurologie et ayant bénéficié des séances d'oxygénothérapie hyperbare. Les données cliniques et radiologiques (l'IRM médullaire) ont été détaillées. L'handicap moteur a été évalué par le score de Rankin et le score ASIA moteur.

Résultats Nous avons colligé 32 patients de sexe masculin. L'âge moyen était de 33,7 ans. Un tableau grave d'emblée (tétraplégie ou paraplégie) était trouvé dans 28 % des cas. Les troubles vésico-sphinctériens étaient notés dans 48 % des cas. Des anomalies de signal médullaire étaient présentes dans 41 % des cas. La localisation cervicale était la plus fréquente (64 % des cas). Une corrélation entre l'importance du handicap moteur et l'étendue de la myélopathie a été identifiée ($p = 0,012$).

Discussion Bien que la physiopathologie des ADM demeure imprécise, l'ischémie d'origine veineuse et la formation des bulles gazeuses est la théorie la plus avancée. La corrélation clinico-radiologique a été très discutée. Le pronostic des patients ne présentant pas d'anomalies de signal médullaires semble plus favorable avec une récupération complète et rapide que celui des patients présentant des lésions médullaires.

Conclusion Une IRM médullaire normale n'élimine pas le diagnostic d'ADM si la clinique est évocatrice. Néanmoins, elle permet d'établir un pronostic fonctionnel, contrôler l'évolution des lésions et d'affirmer leur éventuelle réversibilité.

Mots clés Déficit moteur ; Myélopathie ; Imagerie par résonance magnétique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.187>

O10

Apport de l'imagerie dans la prise en charge de la thrombose veineuse cérébrale (102 cas)

Ibrahim Omri^{1,*}, Mourad Zouari²

¹ Neurologie, Institut Neurologie Tunis, Tunis, Tunisie

² Service de neurologie, Institut National de Neurologie, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elomri7777@gmail.com (I. Omri)

Introduction La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est un accident vasculaire cérébral atteignant le réseau veineux cérébral et plus en particulier les sinus veineux et représente une urgence neurologique, elle touche surtout la femme jeune.

Objectifs Le but de notre travail consiste en premier lieu en l'analyse des différents aspects diagnostiques, cliniques et surtout radiologique de la TVC au sein de notre structure hospitalière et de les comparer avec celui décrite en littérature.

Patients et méthodes Nous proposons une étude rétrospective descriptive portant sur 102 patient pris en charge au sein de l'institut National de Neurologie Mongi Ben Hamida Tunis, colligés sur une période de 18 ans de 2000 au 2018.

Résultats La moyenne d'âge de nos patients était de 39 ans avec une nette prédominance féminine, sexe ratio 3,85 (81F/21H). La symptomatologie était variée faite essentiellement de céphalés, de crises comitiales, de troubles de



consciences et de signes focaux. La topographie des thromboses veineuses cérébrales était dominée par la localisation de sinus sagittal supérieur (68,8 %).

Discussion De multiples affections sont responsables des TVC avec nette prédominance des étiologies gynécobstétricales. La prise en charge repose sur l'héparinothérapie et les AVK et le traitement étiologique. L'évolution est favorable dans la majorité des cas.

Conclusion L'IRM cérébrale est considéré comme le moyen de référence ou le diagnostic de la TVC, permettant d'apprécier avec précision sa localisation, son étendue et de renseigner sur son retentissement sur le parenchyme cérébral.

Mots clés Diagnostic ; Thrombose veineuse cérébrale ; IRM
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.188>

O11

Maladie de Rosai-Dorfman : deux cas d'atteintes neurologiques diverses et d'évolution favorable

Pauline Jakubina^{1,*}, Coralie Casulli², Agnès Fromont¹, Gwendoline Dupont¹, Thibault Moreau¹

¹ Neurologie, Centre Hospitalier Universitaire de Dijon, Dijon

² Neurologie, CH Cannes, Cannes

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jakubina.pauline@gmail.com (P. Jakubina)

Introduction La maladie de Rosai-Dorfman est une histiocytose non-langerhansienne rare caractérisée principalement par une lymphadénopathie cervicale massive. Parmi les atteintes extra-ganglionnaires, celles du système nerveux central sont rares.

Observation Nous rapportons deux cas de localisations intracrâniennes différentes et de bon pronostic. Un homme de 71 ans a présenté une baisse d'acuité visuelle sévère avec phosphènes associés à des céphalées progressives. L'IRM cérébrale révèle des lésions méningées multiples et volumineuses aux étages sus et sous-tentoriels, apparaissant en iso-hyposignal T1, isosignal T2 avec rehaussement homogène intense après injection de gadolinium. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien retrouve des adénopathies médiastinales et cervicales. Le PET-scanner met en évidence un hypermétabolisme associé. La biopsie d'un ganglion cervical pose le diagnostic d'histiocytose de Rosai-Dorfman. Une corticothérapie au long cours a permis une amélioration clinique et une réduction nette du volume lésionnel. Un patient de 22 ans a présenté une tuméfaction temporo-occipitale droite associée à des céphalées, révélatrices à l'imagerie d'une lésion ostéolytique extensive de la voûte crânienne. L'IRM cérébrale avec injection de gadolinium retrouve un rehaussement punctiforme du nerf optique gauche. Le bilan d'extension est négatif. Le diagnostic est posé par la biopsie-exérèse de la lésion. Un traitement neurochirurgical a été réalisé avec une évolution clinico-radiologique favorable.

Discussion Les manifestations neurologiques, de localisations crâniennes ou médullaires, sont rares (<5 %). Comme sus-décrit, elles peuvent être inaugurales, parfois isolées. Les diagnostics différentiels sont nombreux (syndrome IgG4 en particulier). L'analyse immuno-histologique retrouve une prolifération histiocyttaire avec cytoplasme éosinophile ou spumeux et immunophénotypage CD68+, PS100+ et CD1a-. Chez nos deux patients, nous observons une évolution favorable sans récurrence après traitement.

Conclusion L'atteinte neurologique de la maladie de Rosai-Dorfman est diverse. Le diagnostic de certitude est anatomo-pathologique. Il n'existe pas de consensus thérapeutique mais le pronostic est bon dans la majorité des cas.

Mots clés IRM ; Maladie de Rosai-Dorfman ; Histiocytose
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.189>

O12

Imagerie des Paragangliomes

Soumaya Nasri^{1,*}, Hanae Ramdani¹, Wissal Elaiassoui¹, Mounia Ettayeba², Yassine Mebrouk², Imane Kamaoui¹

¹ Radiologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

² Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : soumayanasri10@gmail.com (S. Nasri)

Introduction Les paragangliomes sont des tumeurs rares dérivées de la crête neurale. Il s'agit de tumeurs neuroendocrines qui peuvent apparaître en plusieurs sites avec une préférence pour la région cervico-céphalique essentiellement à partir du corpuscule carotidien et du nerf vague.

Objectifs Préciser l'intérêt de l'imagerie dans l'exploration des paragangliomes en allant du diagnostic, bilan d'extension jusqu'au suivi post thérapeutique. Savoir évoquer le diagnostic sur la base des données cliniques et de l'imagerie.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective de 20 dossiers de paragangliomes colligés au sein du service de radiologie du CHU Med VI de Oujda sur une période de 03 ans de janvier 2015 à décembre 2017. L'IRM sur un appareil 1,5 TESLA, séquences T1, T2, avec injection de gadolinium, 3D(TOF) a été réalisée chez 16 patients. La TDM en coupes fines avant et après injection de PDC a été réalisée chez 04 patients.

Résultats Moyenne d'âge : 40 ans. Prédominance féminine. Les motifs de consultation : masse latéro cervicale (12 cas), acouphènes pulsatiles (06cas) douleur abdominale vagues avec crises hypertensives (02 cas), Localisation tumorale Paragangliomes tympano-jugulaires : n=08, Paragangliomes carotidiens : n=09, localisation rétro péritonéale : n=02, Paragangliome avec extension ponto cérébelleuse : n=01.

Discussion La TDM et l'IRM permettent d'établir le diagnostic positif des paragangliomes, de faire le bilan d'extension local et à distance, de dépister d'autres localisations, et d'assurer le suivi post thérapeutique. L'examen anatomopathologique des pièces d'exérèse opératoire permet de confirmer le diagnostic. Le traitement radical est chirurgical malgré les risques et les séquelles parfois inévitables. La radiothérapie est une alternative.

Conclusion Le diagnostic des paragangliomes repose sur l'imagerie. L'artériographie garde une place restreinte au bilan pré opératoire et à un éventuel geste d'embolisation.

Mots clés Tumeurs ; Paragangliomes ; IRM

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.190>

Pathologie vasculaire

R01

Prédicteurs de pronostic fonctionnel à 1 an chez les survivants d'un infarctus étendu de l'artère cérébrale moyenne traité par hemicraniectomie décompressive

Barbara Casolla^{1,*}, Grégory Kuchcinski², Marie Bodenant³, Didier Leys⁴, Julien Labreuche⁵, Charlotte Cordonnier⁴, Hilde Hénon⁶

¹ CHU de Lille, Lille

² U1171, département de neuroradiologie, University Lille, Inserm, CHU-Lille, Lille

³ Neurologie vasculaire, CHU de Lille, Lille

⁴ Neurologie, C.H. Régional Universitaire de Lille, Lille

⁵ Département de biostatistiques, C.H. Régional Universitaire de Lille, Lille

⁶ Service de neurologie vasculaire, C.H. Régional Universitaire de Lille, INSERM U1171, Lille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : b.casolla@gmail.com (B. Casolla)

Introduction L'hemicraniectomie décompressive (HD) améliore la survie chez les patients avec un infarctus étendu de l'artère cérébrale moyenne (LMCA), sans augmenter le taux de handicap sévère.

Objectifs Identifier les prédicteurs cliniques et radiologiques de pronostic fonctionnel 1 an après la HD.

Patients et méthodes Il s'agit d'une observationnelle sur les patients traités par HD pour des LMCA au CHRU de Lille. Nous avons étudié les prédicteurs de (i) mortalité à 30 jours et (ii) mauvais handicap fonctionnel 1 an après la HD chez les survivants (défini comme un score 4-6 sur échelle de Rankin modifiée) en utilisant une analyse multivariée de régression logistique.

Résultats Parmi 212 patients inclus (133 hommes, 63 % ; âge médian 51 ans), 35 (16,5 %) sont décédés à 30 jours. Les prédicteurs indépendants de mortalité étaient le volume de l'infarctus (OR 1,10 ; 95 % CI 1,04-1,16), le délai début des symptômes-HD (OR 0,41 ; 0,23-0,73) et la déviation de la ligne médiane (OR 2,59 ; 1,09-6,14). Un volume de 210 ml prédisait la mortalité. Parmi les survivants, 43,5 % avaient un mauvais pronostic à 1 an. Les prédicteurs indépendants étaient l'âge (OR 1,08 ; 1,03-1,12) et une consommation excessive d'alcool (OR 5,30 ; 2,20-12,76).

Discussion Le volume de l'infarctus avant la HD, le délai début des symptômes-HD, et la déviation de la ligne médiane après HD prédisent la mortalité à 30 jours, en revanche, les caractéristiques des patients (âge and consommation excessive d'alcool) prédisent le pronostic fonctionnel.

Conclusion Chez les patients traités par HD, les prédicteurs de mortalité diffèrent des prédicteurs de pronostic fonctionnel.

Informations complémentaires Unité Inserm U1171.

Mots clés Pronostic ; Hemicraniectomie décompressive ; Infarctus cérébrale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.191>



R02

Déficit en ADA2 : phénotype clinique d'une nouvelle fratrie

Virginie Hean^{1,*}, Isabelle Guichard², Héloïse Munoz-Pons², Jean-Louis Stephan³, Pascal Cathébras²

¹ Neurologie, C.H.U de Saint-Étienne, Saint-Priest-en-Jarez

² Médecine interne, C.H.U de Saint-Étienne, Saint-Priest-en-Jarez

³ Pédiatrie, C.H.U de Saint-Étienne, Saint-Priest-en-Jarez

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : virginie.hean@gmail.com (V. Hean)

Introduction Le déficit en adénosine déaminase 2 (DADA2) est une maladie auto-inflammatoire de transmission autosomique récessive récemment décrite dont les manifestations cliniques sont de trois grands types : vascularite, déficit immunitaire, cytopénies.

Observation Cas 1 : À l'âge de 5 ans était porté le diagnostic de périartérite noueuse (PAN) chez un garçon né en 1980 devant un épisode de fièvre prolongé avec altération de l'état général, purpura et arthromyalgies. Il était mis sous corticothérapie. À 7 ans, aggravation de l'état clinique avec décision d'adjonction de cyclophosphamide. Dans les semaines suivantes survenait un accident vasculaire ischémique du tronc cérébral avec coma prolongé. Le patient en ressortait tétraplégique. Il présentait par la suite de nombreuses escarres motivant des interventions chirurgicales. Il décédait à 32 ans d'un choc septique sur surinfection d'escarre. Cas 2 : La patiente née en 1977 a présenté à 5 ans un épisode de myalgies inflammatoires étiqueté PAN de bonne résolution sous corticothérapie. Au cours de sa vie elle présentait : une récurrence d'épisode arthromyalgique, des douleurs abdominales, une adénopathie persistante, une ischémie subaiguë d'orteils, une aptose génitale, etc. À 41 ans, survenait une occlusion de l'artère centrale de la rétine de l'œil gauche pour laquelle le bilan ophtalmologique et vasculaire revenait normal. Il était noté un syndrome inflammatoire. Devant ces associations de symptômes, le déficit en ADA2 était évoqué et recherché.

Discussion Le pronostic repose sur le diagnostic précoce. Malgré une physiopathologie peu connue, le traitement par anti-TNF alpha permettrait de contrôler les manifestations vasculaires/inflammatoires. La corticothérapie seule aurait un effet rapide sur les formes inflammatoires mais avec un risque important de cortico dépendance. Son utilisation est à prendre en compte en cas de situation aiguë avec mise en jeu du pronostic vital.

Conclusion Le déficit en ADA2 est une pathologie rare de présentation polymorphe. La physiopathologie est encore mal connue et il faut s'avoir l'évoquer devant une association des symptômes atypiques.

Mots clés Déficit immunitaire ; Fièvre héréditaire ; Vascularite

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.192>

R03

Le signe des 3 territoires : AVC révélant une néoplasie infraclinique

Nawel Hannane*, Wahiba Amer El Khedoud, Nassima Mezghiche, Lamine Moussa, Nora Kassouri
Neurologie, EHS Benaknoun, Alger, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : n.hannane@gmail.com (N. Hannane)

Introduction Le signe des 3 territoires (Three territory Sign) une entité radiologique peu connue à l'IRM évocatrice de malignité lors de la découverte d'AVC ischémiques multiples



Observation Patiente de 42 ans, droitrière, sans antécédents particuliers, hospitalisée pour exploration de 2 AVC ischémiques à deux mois d'intervalle. Lors du premier évènement ischémique, l'IRM cérébrale avait montré un AVC ischémique temporo-pariétal droit dans le territoire de la sylvienne superficielle associé à des lacunes sus et sous tentorielles aiguës diffuses au niveau des territoires jonctionnels antérieur et postérieur. Deuxième AVC apparu 2 mois après, la TDM cérébrale a montré un AVC ischémique récent fronto pariétal et insulaire gauche dans le territoire de la sylvienne superficielle gauche. La découverte de marqueurs tumoraux à savoir les CA 125 élevé à plus de 28 fois la normale, nous a orienté vers processus ovarien qui a été confirmé ultérieurement par l'étude anatomopathologique à savoir un carcinome ovarien qui à ce jour-là était infraclinique. Par la suite, les D Dimères élevés pouvait affirmer un état d'hypercoagulabilité relié à une néoplasie et à l'origine de ces infarctus cérébraux. Sachant qu'une origine cardio embolique avait été écarté dans notre exploration exhaustive.

Discussion Le Signe des 3 territoires se définit par la présence de lésions ischémiques dans 3 territoires vasculaires différents, à savoir bilatéraux antérieur et postérieur en séquence diffusion à l'IRM cérébrale. Chez notre patiente, dès le premier évènement ischémique, la Diffusion montrait la présence de multiples infarctus bilatéraux antérieur et postérieur, orientant vers la recherche d'une néoplasie infraclinique.

Conclusion Le signe des trois territoires, un marqueur radiologique hautement évocateur d'une cause néoplasique à l'origine d'AVC multiples par état d'hypercoagulabilité. Six fois plus spécifique d'une malignité que d'une fibrillation atriale.

Mots clés Accident vasculaire cérébral ; Neuroradiologie ; Néoplasie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.193>

R04

Mutation MTHFR677C→T dans l'accident vasculaire cérébral ischémique au Togo

Damelan Kombate^{1,*}, S. Zhou², P. Waklatsi¹, Kse Amouzou³, Aak Balogou⁴, A. Rouleau Guy⁵

¹ Service de Neurologie, CHU Campus, Lomé, Togo

² Faculté de médecine, université, Montréal, Canada

³ Faculté des sciences, université de Kara, Lomé, Togo

⁴ Service de neurologie, université de Lomé, Lomé, Togo

⁵ Department of neurology and neurosurgery, McGill university, montreal, qc, canada, université McGill, Montréal, Canada

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : damelan03@gmail.com (D. Kombate)

Introduction L'homocystéine est un acide aminé souffré intermédiaire du métabolisme de la méthionine. L'hyperhomocystéinémie est un facteur de risque vasculaire souvent de cause nutritionnelle (déficit en B9, B12), métabolique ou génétique.

Objectifs déterminer la prévalence de la mutation 677 C→T de la méthylène tétrahydrofolate réductase (MTHFR677C→T) chez des victimes d'accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique avec une hyperhomocystéinémie.

Patients et méthodes Notre analyse a porté sur 128 victimes d'AVC ischémique associé à une hyperhomocystéinémie. La méthode radio-immunologique a été utilisée pour le dosage de la B12 et des folates dans le sérum. La recherche de la mutation MTHFR/677C→T a été réalisée par une sonde Biosystems (thermos Fisher Scientific) combinée à la polymérase chain reaction (PCR). Nous avons utilisé les tests statistiques ANOVA pour analyser les relations entre les facteurs biologiques.

Résultats Le sex ratio H/F était de 1,7 avec un âge moyen de 60 ans. La prévalence de la mutation MTHFR/677C→T était de 19,5 % avec 18 % de forme hétérozygote, 1,5 % de forme homozygote. L'homocystéinémie était de 29,89 μmol/l en absence de mutation, 26,54 μmol/l dans les mutations hétérozygotes et 56,17 μmol/l pour les mutations homozygotes. L'ischémie cérébrale étendue était de 56,7 % et les lacunes cérébrales multiples de 43,7 %.

Discussion La mutation MTHFR 677C→T (19,5 %) est la principale mutation qui induit l'hyperhomocystéinémie. Cette mutation entraîne un déficit en MTHFR entravant la transformation de l'homocystéine en méthionine et provoque une importante élévation de l'homocystéinémie. Le principal déficit vitamérique est le déficit en folates (54 %). Les lacunes cérébrales multiples ont représenté une part importante des AVC ischémiques (43,7 %).

Conclusion La prévalence de la mutation MTHFR677C→T est importante dans les AVC ischémiques. La mutation homozygote provoque une importante élévation de l'homocystéinémie. Cependant cette mutation n'est pas la première cause d'hyperhomocystéinémie.

Mots clés Accident vasculaire cérébral ischémique ; Homocystéine ; Mutation MTHFR677C→T

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.194>

R05

L'application des critères cliniques de DAWN implique-t-elle une augmentation des IRM cérébrales en urgence ? Étude observationnelle au Service d'Accueil des Urgences (SAU) du CHR d'Orléans (CHRO)

Elodie Sevestre^{1,*}, Marie-Hélène Lemaitre², Audrey Guerineau¹, Sophie Narcisse¹, Olivier Giovannetti¹, Canan Ozsancak²

¹ Département de Médecine d'Urgence, C.H. Régional D'Orléans Hôpital de La Source, Orléans

² Neurologie, CHR Orléans, Orléans

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sevestre.elo@sfr.fr (E. Sevestre)

Introduction La thrombectomie mécanique (TM) peut désormais être proposée dans le traitement des AVC ischémiques remplissant les critères de l'étude DAWN.

Objectifs Quantifier parmi les patients admis au SAU pour une suspicion d'AVC, le nombre de patients répondant aux critères cliniques de DAWN, candidats à une IRM en urgence. **Patients et méthodes** Étude prospective, observationnelle, monocentrique réalisée du 11 février au 10 mai 2019 au SAU du CHRO. Le critère d'inclusion était la présentation brutale d'un ou plusieurs déficits neurologiques dans les 24 heures avant l'admission. Le critère de jugement principal était le nombre de patients inclus dont le dernier état asymptomatique connu était compris entre 4h30 et 24 h avant l'admission, associé aux critères cliniques de DAWN (NIHSS ≥ 10 et score de Rankin modifié ≤ 1).

Résultats 274 patients ont été inclus. Cinq (1,8 %) patients répondaient au critère de jugement principal. Tous (5/5) avaient un diagnostic d'AVC confirmé après réalisation de l'imagerie cérébrale, dont 3 (60,0 %) étaient d'origine ischémique.

Discussion Il n'existe aucune étude française sur les patients éligibles à une TM selon les critères de DAWN, à laquelle nos résultats auraient pu être confrontés. Les patients présentant les critères cliniques de DAWN sont peu nombreux et peuvent



être absorbés dans les filières d'urgence. La réalisation d'une IRM en urgence chez ces patients est réalisable et rentable.

Conclusion L'inclusion de ces patients dans les filières d'« alerte revascularisation » semble facile et justifiée. La sensibilisation des acteurs médicaux et paramédicaux devrait aboutir à l'augmentation de leur nombre.

Informations complémentaires L'étude n'a bénéficié d'aucun financement particulier, privé ou public.

Mots clés DAWN ; Thrombectomie mécanique ; Accident Vasculaire Cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.195>

R06

Les douleurs chez l'hémiplégique vasculaire : un handicap non négligeable

Sonia Jemni^{1,*}, Saoussen Layouni^{1,*}, Sahbi Elmtaoua², Sinène Frigui¹, Walid Ouannes¹, Kamoun Ghofrane³, Nour Yengui³

¹ Médecine physique et de réadaptation, hôpital Universitaire Sahloul (CHU Sahloul), Sousse, Tunisie

² Médecine physique et de réadaptation, hôpital Universitaire IBN ELJAZZAR Kairouan, Kairouan, Tunisie

³ École Supérieure des Sciences et des Techniques de la Santé de Sousse, Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : saoussenlayouni@yahoo.fr (S. Layouni)

Introduction Une évaluation des séquelles physiques et du handicap fonctionnel post accident vasculaire cérébral (AVC) a toujours une place importante. La douleur est la complication la plus fréquente en post-AVC.

Objectifs L'objectif de notre étude était d'identifier et de quantifier ces douleurs par des échelles plus ou moins spécifiques afin de mettre en route une thérapeutique adaptée.

Patients et méthodes Étude transversale menée auprès des patients hémiplégiques vasculaires adressés au service de Médecine Physique à Sahloul et au centre IBN EL JAZZAR sur une période de trois mois (Février-Avril 2019). Nous avons identifié la localisation de la douleur, son type et son intensité à l'aide de l'échelle visuelle analogique (EVA) pour les douleur nociceptive, et le questionnaire DN4 pour les douleur neuropathique.

Résultats Quarante cinq patients hémiplégiques ont été évalués. L'âge moyen était de 60,73 ± 8,92 ans avec un sexe ratio de 1,8. La moyenne du délai post AVC était de 1,1 ± 1,83 ans. L'hémiplégie gauche représentait 55,6 % des cas. La localisation la plus fréquente de la douleur était l'épaule hémiplégique (73,3 %) avec un score EVA moyen de 7,02 ± 1,75. Les douleurs neuropathiques étaient rapportées chez 46,7 % avec un score DN4 moyen de 6,56 ± 1,68.

Discussion Plusieurs études ont rapporté que la douleur est une complication fréquente en post AVC et situé d'avantage au niveau des épaules avec un pourcentage de 84,6 %. Elles peuvent survenir précocement ou tardivement jusqu'à plusieurs mois après l'AVC. Ainsi que les douleurs neuropathiques sont présentes dans moins de 50 % et apparaissent progressivement de 3 à 9 mois post AVC.

Conclusion Les douleurs post-AVC sont fréquentes. Le diagnostic étiologique et la quantification de la douleur par la mesure régulière par des échelles spécifiques permettra de suivre l'efficacité des mesures thérapeutiques prises.

Mots clés Accident vasculaire cérébral ; Hémiplégique ; Douleur

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.196>

R07

Les troubles morpho-statiques et fonctionnels du pied chez les patients hémiplégiques

Saoussen Layouni^{1,*}, Sonia Jemni¹, Sahbi Elmtaoua², Moncer Rihab¹, Walid Ouannes¹, Kamoun Ghofrane³, Nour Yengui³

¹ Médecine physique et de réadaptation, hôpital Universitaire Sahloul (CHU Sahloul), Sousse, Tunisie

² Médecine physique et de réadaptation, hôpital Universitaire IBN ELJAZZAR Kairouan, Kairouan, Tunisie

³ Ecole Supérieure des Sciences et des Techniques de la Santé de Sousse, Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : saoussenlayouni@yahoo.fr (S. Layouni)

Introduction Les hémiplégiques vasculaires présentent des changements dans les stratégies de contrôle sensitives et motrices qui sont à l'origine des déformations articulaires. Elles causent un handicap fonctionnel important.

Objectifs L'objectif de notre étude était de décrire les troubles morpho-statiques et fonctionnels des pieds chez les hémiplégiques vasculaires

Patients et méthodes Étude transversale incluant 45 patients hémiplégiques vasculaires adressés au service de Médecine Physique à Sahloul et au centre IBN EL JAZZAR sur une période de trois mois (Février-Avril 2019). L'évaluation morpho-statique et fonctionnel du pied a comporté un bilan en décharge (articulaire, cutané et neuro moteur), un bilan en charge podoscopique, et une analyse de la marche (type et vitesse par le test de 10 m).

Résultats Le pied varus équin, L'hallux valgus et une griffe des orteils trouvés respectivement chez 17,8 %, 42,2 % et 35,5 % des cas. L'hyperkératose présente chez 44,4 % des cas. La raideur articulaire prédomine sur la flexion dorsale de la cheville dans 62,2 % des cas. La spasticité des fléchisseurs plantaires trouvée chez 40 % des cas. L'empreinte podoscopique a objectivé un pied creux chez 74,3 % des cas. Une marche en steppage (48,9 %) et en fauchage (42,2 %) avec une vitesse moyenne sur 10 mètres de 39,14 ± 6,94 sec.

Discussion Plusieurs études ont rapporté que les troubles morphostatiques et fonctionnels du pied chez les hémiplégiques ont un effet péjoratif sur la qualité de récupération et alourdit le handicap. Ces troubles entraînent des difficultés dans les activités de la vie quotidienne tels que le chaussage, l'habillage et rend la marche plus instable faisant courir le risque de chute.

Conclusion Le pied est l'effecteur ultime dans le système d'acquisition de la marche et de l'équilibre. La prise en charge précoce de ces troubles du pied permet de prévenir l'installation de déformations fixes.

Mots clés Hémiplégique vasculaire ; Troubles morpho-statiques et fonctionnels ; Podologie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.197>



R08

Impact pronostic du taux d'hémoglobine de la phase aiguë des accidents ischémiques cérébraux en Afrique Subsaharienne

D. Ebogo Fouda Elodie¹, Daniel Gams Massi², C. Kenmegne³, E. Ngouadjeu⁴, Yacouba N. Mapoure^{4,*}

¹ Département des sciences cliniques, Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Université de Douala, Douala, Cameroun

² Clinique de neurologie, Centre hospitalier national universitaire de Fann, Dakar, Sénégal

³ Hôpital général de Douala, Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques de Douala, Université de Douala, Douala, Cameroun

⁴ Hôpital général de Douala, Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Université de Douala, Douala, Cameroun

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mapoureyacouba@gmail.com (Y.N. Mapoure)

Introduction Les données concernant la relation entre le taux d'hémoglobine et l'accident ischémique cérébral (AIC) sont rares en Afrique Subsaharienne.

Objectifs Évaluer l'impact pronostic du taux d'hémoglobine de la phase aiguë des AIC.

Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude de cohorte rétrospective sur 9 ans, incluant les dossiers de patients victimes d'AIC âgés de plus de 15 ans, admis à l'Hôpital Général de Douala, ayant réalisé une Numération Formule Sanguine dans les 7 jours suivant l'AIC. Le pronostic de l'AIC était apprécié par : sa sévérité, la durée moyenne d'hospitalisation, la mortalité, puis le pronostic fonctionnel. Le modèle de régression logistique binaire a permis de rechercher les facteurs prédictifs de mortalité à 03 mois

Résultats Des 691 cas d'AIC inclus, la prévalence de l'anémie était de 44,4 % [légère 218 (71,0 %), modérée 57 (18,6 %) et sévère 32 (10,4 %)]. Il n'y avait pas de différence significative sur le pronostic entre les cas d'AIC avec et sans anémie, ni entre les quartiles du taux d'hémoglobine et les éléments pronostic, sauf la récupération fonctionnelle à 03 mois qui était défavorable chez les patients avec anémie sévère [$p=0,04$; OR : 4,43 ; IC : 1,02–12,24].

Discussion Au Sénégal, Touré et al. [1] rapportent une prévalence de l'anémie à la phase aiguë des AIC de 21 % et Milionis et al., 17,5 % en Suisse [2]. Certains auteurs ont démontré que l'anémie était associée à un mauvais pronostic [3,4] alors que d'autres n'ont pas trouvé d'association [5].

Conclusion Près d'un patient sur deux présente une anémie à la phase aiguë des AIC. L'anémie sévère multiplie par 4 la probabilité d'une mauvaise récupération fonctionnelle.

Mots clés Pronostic ; Hémoglobine ; Accident ischémique cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Références

- [1] Toure K, Sow AD, Basse AM, Diagne NS, Diop MS, Diop AG, et al. Biological profile during stroke: senegalese series collected at CHUN of Fann. Dakar - Senegal. *Neurol Rev* 2017;173(2):S96.
- [2] Milionis H, Papavasileiou V, Eskandari A, Ambrogio-remillard SD, Ntaios G, Patrick M. Anemia on admission predicts short- and long-term outcomes in patients with acute ischemic stroke. *Int J Stroke* 2015;10(2):224–30.
- [3] Bellwald S, Balasubramaniam R, Id MN, Burri MS, Fischer SDA, Id AH, et al. Association of anemia and hemoglobin decrease during acute stroke treatment with infarct growth and clinical outcome. *PLoS One* 2018;13(9):e203535.



- [4] Kubo S, Hosomi N, Hara N, Takamatsu K, Shimoe Y, Ota T. Ischemic Stroke mortality is more strongly associated with anemia on admission than with underweight status. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2017;26(6):1369–74.
- [5] Bhatia RS, Garg RK, Gaur SP, Kar AM, Shukla R, Agarwal VR. Predictive value of routine hematological and biochemical parameters on 30-day fatality in acute stroke. *Neurol India* 2004;52(2):220–3.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.198>

R09

Pronostic des accidents vasculaires cérébraux à la phase aiguë au Centre national hospitalier universitaire de Cotonou en 2018 (BENIN)

Octave Houannou*, D. Gnonlonfoun, E. Avadra Neurologie, Centre National Hospitalier et Universitaire Hubert KM de CotonouBP 386 Cotonou (Bénin.), Cotonou, Bénin

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sejol11@yahoo.fr (O. Houannou)

Introduction Les AVC représentent la 2^e cause de décès dans les pays en voie de développement derrière les cardiopathies et devant les maladies infectieuses.

Objectifs Il s'agissait d'étudier les pronostics vital et fonctionnel des patients victimes d'AVC reçus à la phase aiguë au CNHU-HKM de Cotonou (Bénin).

Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude transversale à visée descriptive et analytique qui s'est déroulée du 1^{er} août au 31 décembre 2018. Elle a porté sur les patients, admis dans les services de neurologie et des urgences du CNHU-HKM, pour un AVC confirmé avec un délai de survenue de moins de 05 jours. Tous les patients recrutés ont bénéficié d'un suivi d'un mois avec évaluation de leurs pronostics vital et fonctionnel (scores NIHSS et de Rankin).

Résultats La fréquence des AVC à la phase aiguë était 35,1 % avec un âge moyen de 60 ans. Les AVC hémorragiques et ischémiques étaient représentés à des proportions presque égales. Les patients AVC reçus à la phase aiguë présentaient une amélioration des moyennes de leurs scores NIHSS et de Rankin dans le temps. Les principaux facteurs prédictifs de mortalité étaient le mode d'entrée par référence et la durée d'hospitalisation supérieure ou égale à 10 jours.

Discussion Seulement 18,6 % des patients étaient admis dans les 04h30 (délai de réalisation d'une thrombolyse). Cet état de chose n'est que la conséquence du manque d'information des populations sur la pathologie AVC et les facteurs liés au retard de prise en charge en Afrique (automédication, considérations socioculturelles de la maladie, pauvreté, absence de sécurité sanitaire).

Conclusion Le mauvais pronostic des patients victimes d'AVC à la phase aiguë au CNHU-HKM est lié à plusieurs facteurs sur lesquels il est impératif d'agir pour améliorer le pronostic des AVC.

Mots clés Pronostic ; AVC ; Phase aiguë

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.199>



R10

CADASIL : une hémorragie inhabituelle

Arnaud Bretonniere*, Oana Motica, Severine Debiais
Neurologie vasculaire, CHRU hôpitaux de Tours, Tours

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bretarnaud@hotmail.fr (A. Bretonniere)

Introduction Des hématomes cérébraux supratentoriels ou cérébelleux sont souvent décrits dans les maladies de CADASIL (Cerebral Autosomic Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leucoencephalopathy). Les hémorragies du tronc cérébral sont rares.

Observation Nous présentons le cas d'une patiente de 71 ans, aux antécédents d'hypertension artérielle bien équilibrée sous traitement et de migraines. On retrouve une plainte mnésique ayant fait l'objet quelques années plus tôt d'une consultation spécialisée mais sans bilan neuropsychologique. Elle est admise en neurologie début 2019 pour une tétraparésie, une ophtalmoplégie internucléaire et des troubles de vigilance brutaux. L'imagerie cérébrale retrouve une hémorragie protubérantielle aiguë, une leucopathie vasculaire majeure touchant les pôles temporaux, des séquelles d'accidents ischémiques et de nombreux microbleeds prédominants dans les territoires profonds. La recherche de CADASIL revient positive sur l'exon 20 du gène NOTCH 3. La récupération est partielle après rééducation, il persiste des troubles de l'équilibre et des troubles oculomoteurs. À 1 an du diagnostic, elle n'a pas présenté de nouvel évènement vasculaire.

Discussion Les hémorragies cérébrales supratentorielles et cérébelleuses dans le CADASIL sont courantes. Les autres localisations infratentorielles sont exceptionnellement retrouvées dans la littérature, bien que des cas avec de nombreux micro-saignements pontiques sont décrits. L'association d'une microangiopathie hypertensive et d'un CADASIL reste possible chez cette patiente. La localisation atypique aurait pu faire négliger la recherche génétique.

Conclusion Un hématome pontique, même associé à une hypertension artérielle, ne doit pas empêcher la recherche d'un CADASIL chez un sujet ayant par ailleurs une imagerie évocatrice.

Mots clés Hémorragie cérébrale ; CADASIL ; Microangiopathie hypertensive

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.200>

R11

Accident vasculaire cérébral du sujet jeune : quelle approche diagnostique en Afrique

Agnon Ayelola Koffi Balogou^{1,*}, Belo Mofou²,
Kossivi Apetse¹, Assogba Komi¹

¹ Neurologie, chu campus, Lomé, Togo

² Neurologie, LFACAVC, Lomé, Togo

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : abalogou@yahoo.fr (A.A.K. Balogou)

Introduction L'accident vasculaire cérébral (AVC) qui survient entre 15 et 45 ans d'âge est l'AVC du sujet jeune. Sa fréquence est faible : entre 10 et 15 % des AVC. Son impact socio économique est très important et le risque de mortalité élevé

Objectifs Décrire l'approche diagnostique de l'AVC du sujet jeune en Afrique.

Patients et méthodes Nous avons fait une revue exhaustive sur les bases de données de publications internationales.

Résultats Les signes cliniques sont les mêmes que ceux des sujets âgés sauf qu'on y pense peu à cause du jeune

âge. La prévalence des facteurs de risque modifiables comme l'hypertension artérielle, la dyslipidémie, le tabac, le diabète est plus élevée dans cette tranche d'âge. Si le diagnostic du type d'AVC est facile dans certaines grandes villes d'Afrique avec l'imagerie médicale, la recherche étiologique est souvent déroutante à cause de la faiblesse du plateau technique.

Discussion La présence chez le sujet jeune d'un grand nombre d'AVC d'origine cryptogénique, cardio-embolique, veineuse dans la littérature fait de l'évaluation diagnostique, un défi dans cette tranche d'âge.

Conclusion La prévention primaire des AVC devraient être une forte recommandation chez le sujet jeune en Afrique.

Informations complémentaires Le résumé a été demandé par la Ligue franco Africaine Contre les AVC et cette communication se fera à la réunion de cette société.

Mots clés Sujet jeune ; Étiologie ; Accident vasculaire cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.201>

R12

Thrombose veineuse cérébrale et lithotripsie

Eva Diab^{1,*}, Pierre-Yves Garcia², Djeudjeu Hermione³,
Katz Philippe⁴

¹ Neurologie, Université de Picardie Jules Verne, Amiens

² Neurologie, C.H. de Compiègne, Compiègne

³ Radiologie, C.H. de Compiègne, Compiègne

⁴ Orl, I E F G S, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : evadiab@hotmail.fr (E. Diab)

Introduction Nous rapportons le premier cas d'une patiente de thrombose veineuse cérébrale post-lithotripsie.

Observation Une femme de 38 ans se présente aux urgences pour céphalées inhabituelles hémicrâniennes droites avec cervicalgies depuis 6 jours ayant débuté deux jours après une session de lithotripsie pour des lithiases de la glande submandibulaire droite. La patiente n'a pas de facteurs thrombogènes hormis une contraception oestro-progestative. Dans ce contexte, un angioscanner des tronc supra-aortiques est réalisé. Le scanner retrouve une thrombophlébite du sinus transverse ainsi que du sinus sigmoïde droit associé à une thrombose de la veine jugulaire droite. La patiente est anticoagulée curativement et reçoit un traitement antalgique permettant un amendement des céphalées. Nous réalisons un bilan étiologique comprenant un bilan de thrombophilie normal ainsi qu'un bilan infectieux et auto-immun normaux également. Nous réalisons également un scanner thoraco-abdomino-pelvien afin de ne pas méconnaître une néoplasie sous-jacente bien qu'il n'y ait aucun point d'appel clinique.

Discussion L'hypothèse d'un lien causal repose sur la relation temporelle et la nature thrombogène de la lithotripsie. La triade de Virchow impliquée dans la thrombose veineuse comporte : les composants du sang, le flux sanguin, l'intégrité de l'endothélium vasculaire. Par ses ondes de choc la lithotripsie accélère le flux sanguin et lèse l'endothélium vasculaire. Nous avons trouvé d'autres cas de thromboses veineuses après lithotripsie : veines iliaque, rénale, hépatique.

Conclusion Il serait intéressant d'informer les futurs praticiens de cette possible relation causale.

Mots clés Lithiase ; Thrombose veineuse cérébrale ; Lithotripsie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.202>

R13

Accidents vasculaires cérébraux révélant une hémopathie maligne

Hanae Benjebara^{1,*}, Bouchal Siham¹, Naima Chtaou², Elmidaoui Aouatef¹, Zouhayr Sourti³, Faouzi Mohamed Belahsen¹

¹ Neurologie, C.H.U Hassan II, Fès, Maroc

² Neurologie chu hassan ii fes, Service de neurologie CHU Hassan II Fes, Fès, Maroc

³ Neurologie chu hassan ii fes, Service de neurologie CHU Hassan II Fes, Fes, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : hanae.benjebara@gmail.com (H. Benjebara)

Introduction Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) sont un problème major de santé publique dont les causes sont diverses. Les hémopathies en représentent une étiologie rare et peu décrite dans la littérature.

Observation Il s'agit de 4 patients hospitalisés dans le service de Neurologie dans la période allant du 2006 au 2019, d'âge moyen 39 ans. Les tableaux neurologiques sont faits d'hémiplégie droite chez 3 patients et d'HTIC chez un patient. Le scanner cérébral a objectivé un accident vasculaire cérébral ischémique sylvien chez 3 cas et une thrombose veineuse cérébrale du sinus longitudinal supérieur chez un cas. Tous les patients avaient une numération formule sanguine anormale. Le bilan étiologique a révélé un syndrome myéloprolifératif chez les 3 cas avec une polyglobulie de Vaquez chez 2 cas, une thrombocytémie essentielle chez 1 cas et une leucémie myéloïde chronique chez un autre. L'évolution était marquée par la récupération complète chez 2 cas et partielle chez les 2 autres après la mise en place d'un traitement adéquat à l'hémopathie en cause.

Discussion Les hémopathies malignes peuvent donner des complications thrombotiques artérielles et veineuses expliquées par un état d'hyperviscosité sanguine. Cette complication peut être son mode de révélation comme le cas chez nos patients. Le diagnostic d'une hémopathie était évoqué chez ces patients devant des anomalies découvertes sur une simple numération formule sanguine

Conclusion À la lumière de ces observations, nous soulignons l'importance de la formule sanguine dans le bilan étiologique d'un AVC.

Mots clés NFS ; AVC ; Hémopathies

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.203>

R14

Les excroissances géantes de Lambl : une cause rare d'accident vasculaire cérébral ischémique cardio-embolique

Asma Ouerdiene*, Messelmani Mariem, Fida Oukhai, Mansour Malek, Jamel Zaouali, Ridha Mrissa

Neurologie, hôpital militaire de Tunis, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ouerdiene.asma@gmail.com (A. Ouerdiene)

Introduction Les accidents vasculaires cérébraux ischémiques (AVCI) cardio-emboliques représentent 25 % de tous les AVCI. Les excroissances de Lambl (EL) sont rares, mais ont été identifiées comme cause potentielle d'AVCI emboliques.

Observation Nous rapportons le cas de deux frères âgés de 54 (Cas1) et 52 ans (cas2) aux antécédents d'hypertension artérielle, de dyslipidémie, et de tabagisme chez les deux cas, de migraine avec aura chez le frère aîné, et d'apnée obstructive

du sommeil, et de coronaropathie chez le jeune frère. Les deux patients ont présenté un AVCI, dans le territoire d'artère cérébrale moyenne dans le cas1 et dans le territoire vertébrobasilaire avec des lésions multiples dans le cas2. Un bilan étiologique exhaustif a été fait et a montré des EL aortiques dans l'échocardiographie transoesophagienne, et une fibrillation auriculaire paroxystique dans les deux cas. L'échodoppler des troncs supra-aortique a montré une sténose de l'artère vertébrale droite dans le cas2. Les deux patients ont été mis sous traitement anticoagulant, sans récurrence d'un autre épisode ischémique.

Discussion Les EL sont des dégénérescences filamenteuses des valves cardiaques. Seuls quelques cas ont été rapportés, et leur implication dans l'AVCI cardio-embolique reste controversée. Leur pathogénie est encore méconnue et aucun facteur génétique, probable dans nos cas, n'a été décrit dans la littérature. La migraine avec aura, comme chez le cas1, a été rapportée comme une des présentations cliniques, par micro-embolies.

Conclusion Les EL sont rares et leur pathogénie reste méconnue. Il n'existe pas de consensus thérapeutique. D'autres études sont nécessaires pour clarifier leur mécanisme pathogénique et leur implication dans l'AVCI cardio-embolique. L'étude n'a bénéficié d'aucun financement particulier, public ou privé.

Mots clés Pathogénie ; Accident vasculaire cérébral ischémique ; Excroissance de Lambl

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.204>

R15

Accidents Vasculaires Cérébraux et consommation de substances psychoactives au Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo (Burkina Faso)

Alfred Anselme Dabilgou^{1,*}, Alassane Dravé², Marie Julie Adeline Kyelem¹, P.A. Rahim Sawadogo¹, Christian Napon¹, Athanase Millogo³, Jean Kaboré¹

¹ Neurologie, C.H.U Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso

² Neurologie, C.H.R de Ouahigouya, Ouahigouya, Burkina Faso

³ Institut d'épidémiologie neurologique et de neurologie tropicale, INSERM, U1094, Neuroépidémiologie Tropicale, Limoges

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dabilgouanselm@yahoo.fr (A.A. Dabilgou)

Introduction La majorité des AVC est attribuable aux facteurs de risque modifiables. De plus en plus de cas d'AVC lié à la consommation de cannabis ont été décrits dans la littérature. **Objectifs** Décrire les aspects épidémiocliniques des AVC liés à la consommation de cannabis, de tabac et d'alcool au CHU Yalgado Ouédraogo au Burkina Faso.

Patients et méthodes Il s'est agi d'une étude à collecte rétrospective chez les patients atteints d'AVC hospitalisés dans le service de neurologie du CHU Yalgado Ouédraogo durant la période allant du 1er janvier 2015 au 31 décembre 2018. Seuls les patients consommateurs d'alcool, de tabac et de cannabis ont été inclus. L'analyse des données a été faite grâce au logiciel Epi-Info version 7.2.1.0.

Résultats Trente deux patients ont été inclus dans l'étude. Les d'AVC ischémiques représentaient 81,7 % des cas. L'âge moyen des patients était de 41,9 ans avec une prédominance masculine. La majorité des patients (56,2 %) était âgé de moins de 45 ans. Les principales substances étaient le tabac (75 %), l'alcool (68,8 %) et le cannabis (9,4 %). Un dépistage toxicolo-

gique a été réalisé dans 18,7 % des cas. La durée de séjour était de $12,12 \pm 9,7$ jours. La mortalité était de 3,1 %.

Discussion Les AVC liés à la consommation de substance psychoactive sont rares dans notre contexte. Cette rareté est due à l'insuffisance des dosages toxicologiques.

Conclusion Les AVC liés à la consommation de substances psychoactives ne sont pas rares dans notre contexte. Une politique de prévention sur les drogues s'avère nécessaire.

Mots clés Burkina Faso ; Substance psychoactive ; AVC

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.205>

R16

Le pronostic des patients traités par thrombectomie mécanique aux heures non ouvrables pour ischémie de la circulation antérieure est-il moins favorable ?

Olfa Kaaouana^{1,*}, Bricout Nicolas², Barbara Casolla¹, Lucie Della Schiava¹, Jean-Pierre Pruvo², Charlotte Cordonnier³, Hilde Cunégonde Henon¹, Didier Leys³

¹ Neurologie, CHU de Lille, Lille

² Neuroradiologie, CHU de Lille, Lille

³ Neurologie, C.H. Régional Universitaire de Lille, Lille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : olfa.kaaouana@outlook.com (O. Kaaouana)

Introduction Les patients traités par thrombectomie mécanique (TM) en heure non ouvrable (HNO), pourraient avoir un pronostic moins favorable pour des raisons liées au patient, aux soignants et aux structures de soin.

Objectifs Comparer le devenir des patients traités en HNO vs. heures ouvrables par TM pour ischémie cérébrale par occlusion d'un gros vaisseau dans la circulation antérieure.

Patients et méthodes Étude observationnelle conduite chez les patients inclus prospectivement dans le registre de thrombectomies du CHU de Lille entre le 1/1/2015 et le 31/3/2019 après exclusion des patients de moins de 18 ans, des ischémies de la circulation postérieure, et des patients recanalisés lors de l'artériographie. La sévérité initiale était évaluée par le score du NIHSS et le devenir par l'échelle de Rankin modifiée (mRS). Les hémorragies symptomatiques (sHIC) étaient définies selon les critères ECASS2.

Résultats Nous avons inclus 1179 patients (631 femmes, 53,5 % ; âge moyen 72 ans ; NIHSS médian 17 ; HNO 680, 57,7 % ; 734 traités par rt-PA, 62,3 % ; aucun perdu de vue). Malgré une tendance non significative défavorable, les patients traités en HNO n'avaient pas de différence pronostique après ajustement sur les facteurs de confusion pour aucun des 4 critères étudiés (sHIC, mRS 0-1, mRS 0-2 et décès à 3 mois).

Discussion Les forces de ce travail sont le grand effectif colligé sur une période courte, le recrutement régional, l'absence de perdu de vue, le suivi exhaustif à 3 mois, et les données homogènes. La principale faiblesse est le caractère monocentrique, limitant la généralisabilité des résultats.

Conclusion Il est possible par une organisation régionale optimale d'obtenir des résultats à 3 mois de la TM peu différents aux HNO par rapport à ceux obtenus aux heures ouvrables.

Informations complémentaires Unité Inserm U1171.

Mots clés Évaluation des soins ; Ischémie cérébrale ;

Thrombectomie mécanique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.206>



R17

Prévalence du syndrome d'apnées du sommeil chez des patients présentant un accident vasculaire cérébral

Souad Benabadji^{1,*}, Sekkal Samira², Abdesslam Taleb², Djaouad Bouchenak Khelladi³

¹ Neurologie, CHU Tlemcen, Université de Tlemcen, Tlemcen, Algérie

² Médecine du travail, CHU Tlemcen Université de Tlemcen laboratoire Toxicomed, Tlemcen, Algérie

³ Neurologie, CHU Tlemcen, Université de Tlemcen, Tlemcen, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : benabadjisouad@yahoo.fr (S. Benabadji)

Introduction Le Syndrome d'Apnées du Sommeil (SAS) est une pathologie fréquente et souvent méconnue. Les rapports entre le SAS et les accidents vasculaires cérébraux (AVC) sont souvent discutés.

Objectifs Déterminer la prévalence du SAS chez des patients présentant un AVC hospitalisés au niveau du service de neurologie du CHU Tlemcen, sur une période de 06 mois du 01 janvier 2018 au 31 juin 2018.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude prospective descriptive réalisée au niveau du service de neurologie du CHU Tlemcen de patients présentant un AVC. Ont été inclus les patients présentant des symptômes d'apnée du sommeil à type d'arrêts respiratoires, ronflements, hyper somnolence diurne. Une échelle Epworth et une polygraphie ont été réalisées chez nos patients.

Résultats 240 patients présentant un AVC ont été hospitalisés au cours de cette période. 13 patients répondaient aux critères de SAS. La Prévalence du SAS était de 5,41 %. La moyenne d'âge était de 63,62 ans, le sex ratio de 1,6. L'IMC (indice de masse corporelle) était de 30,09. Parmi les facteurs de risque, HTA représentait (46,2 %), le diabète type 2 (38,4 %), les Cardiopathies 7,7 %. La prévalence du SAOS (syndrome d'apnée obstructive) était de 5 % avec un IAH (indice apnée hypopnée) modéré dans 53,8 %.

Discussion 92,3 % de nos patients ont présenté un SAOS avec différents degrés de sévérité (IAH > 5/h). 76,9 % d'entre eux ont un IAH > 15/h. Dans notre enquête toutes les apnées étaient obstructives, et 84 61 % ont présenté une hypersomnolence diurne proportionnelle à la sévérité de IAH. Néanmoins plusieurs biais sont liés à cette étude, en particulier la taille de l'échantillon qui reste faible.

Conclusion Le traitement du SAS par PPC (pression positive continue) réduit aussi bien le risque de survenue d'un AVC, le risque de récurrence ainsi que les répercussions neuropsychiatriques.

Mots clés Apnée ; AVC ; Sommeil

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.207>

R18

Forme inflammatoire d'angiopathie amyloïde cérébrale à propos d'un cas clinique

Amal Miloudi^{1,*}, Linda Lanouar¹, Sophio Rostomashvili², Moscovici Laurence Nahum², Ovidiu Corabianu¹

¹ Neurologie, C.H. Intercommunal Robert Ballanger, Aulnay-sous-Bois

² Neurologie, C.H. Intercommunal, Aulnay-sous-Bois

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : am220480@gmail.com (A. Miloudi)



Introduction Nous rapportons le cas de Mme V, 85 ans, qui consulta aux urgences pour des troubles du langage avec céphalées d'installation brutale, faisant révéler une forme inflammatoire d'angiopathie amyloïde cérébrale.

Observation Une femme droitière, a dans ses antécédents, une pneumopathie interstitielle, une thyroïdite de Hashimoto et un rhumatisme psoriasique ; pas d'intoxication alcoolotabagique connue. Elle aurait présenté plusieurs épisodes de troubles du langage régressifs depuis le début de l'année, étiquetés comme accidents ischémiques transitoires avec une IRM cérébrale évoquant une leucopathie vasculaire. L'examen clinique aux urgences retrouvait une aphasie fluente modérée avec atteinte de la lecture et de l'écriture. Une nouvelle I.R.M. cérébrale montrait une lésion pariéto-temporale gauche hyper T2, hypo T1, en doigt de gant avec augmentation du coefficient de diffusion et images punctiformes en hypersignal dans la séquence SWAN, ainsi qu'un hypersignal cortical temporal gauche dans la séquence de diffusion d'allure post critique. À la suite d'un bilan étiologique exhaustif négatif, une biopsie cérébrale fut réalisée. Le résultat anatomo-cytopathologique confirma le diagnostic d'angiopathie amyloïde accompagnée de lésions inflammatoires surtout périvasculaires et de suffusions hémorragiques anciennes. Devant le caractère inflammatoire de l'angiopathie, la patiente reçut 3 bolus intraveineux de Solumedrol à raison de 500 mg/jour pendant 3 jours, avec bonne tolérance et bonne évolution clinique.

Discussion La forme inflammatoire d'angiopathie amyloïde, pathologie rare du sujet âgé, associe déclin cognitif, céphalées, troubles du comportement et crises comitiales. L'IRM cérébrale montre des hypersignaux Flair asymétriques de la substance blanche, des hémorragies lobaires et des micro-saignements. Des critères diagnostiques sont proposés mais le diagnostic reste anatomopathologique. L'amélioration clinique est possible après corticothérapie.

Conclusion L'intérêt de la distinction de cette forme d'angiopathie amyloïde associée à de l'inflammation est de pouvoir proposer rapidement un traitement vu la possible amélioration des symptômes.

Mots clés Corticothérapie ; Inflammation ; Amyloïde

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.208>

R19

Thrombolyse par rtPA des AVC ischémiques et traitement préalable par anti agrégants plaquettaires : étude retrospective 2015–2018

Tristan Benoit^{1,*}, Sara Belhadj², Bernadette Coret-Houbart², Ovidiu Corabianu¹

¹ Neurologie, C.H. Intercommunal Robert Ballanger, Aulnay-sous-Bois

² Service pharmacie, C.H. Intercommunal Robert Ballanger, Aulnay-sous-Bois

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : tristan.benoit@ch-aulnay.fr (T. Benoit)

Introduction La thrombolyse par rtPA IV est efficace à la phase aiguë de l'AVC ischémique, mais l'influence d'un traitement anti plaquettaire préalable, pourrait majorer le risque de transformation hémorragique de l'AVC.

Objectifs Par une étude rétrospective sur 42 mois, nous tentons d'évaluer les risques de la thrombolyse dans l'AVC ischémique aigu selon l'existence ou non d'un traitement anti plaquettaire préalable.

Patients et méthodes Etude rétrospective consécutive, du 01/01/2015 au 30/06/2018 de tous les AVC ischémiques traités

par rtPA. Le groupe total comporte 220 patients (taux thrombolyse 10,5 %). Les patients sont répartis en 3 sous-groupes : 138 Thrombolyse sans traitement préalable, 56 Thrombolyse sous aspirine, 12 Thrombolyse sous Clopidogrel. Paramètres étudiés (206 patients) : âge, Score NIHSS initial et à 72 h, transformation hémorragique avec ou sans aggravation NIHSS > 4 à 72 h, mortalité.

Résultats Age moyen plus jeune si pas de traitement préalable (68,4 ans), sensiblement identique si aspirine (73,6 ans) et clopidogrel (73,4 ans). Taux de transformation hémorragique majoré, uniquement dans le groupe clopidogrel (5/12 soit 42 %). Taux de transformation hémorragique avec aggravation du score NIHSS > 4 plus important si traitement anti agrégant préalable (30 % si aspirine, 50 % si clopidogrel). Mortalité majorée dans le groupe clopidogrel (50 %), 2 fois sur 3 par transformation hémorragique.

Discussion Taux de transformation hémorragique et mortalité paraissent majorés si traitement clopidogrel préalable, mais groupe de petite taille (12 patients) et survenue de complications surtout si âge > 75 ans. Le traitement préalable par aspirine ne semble pas majorer le risque de transformation hémorragique, mais elle s'accompagne plus volontiers d'une aggravation du score NIHSS > 4, sans aggravation de la mortalité.

Conclusion La thrombolyse dans l'AVC aigu sous aspirine semble relativement sûre. Le traitement par clopidogrel semble majorer saignement, aggravation clinique et mortalité, mais petit groupe et âge plus élevé limitent l'interprétation.

Mots clés Hémorragie cérébrale ; Anti-agrégant ; Accident vasculaire cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.209>

R20

Prévalence de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs chez patients ayant fait un accident vasculaire cérébral à l'hôpital universitaire de Parakou en 2019

Mendinatou Agbétou¹, Corinne Houehanou², Fiath Yemadjro³, Kamal-Deen Zacari³, Thierry Armel Adoukonou^{3,*}

¹ Uer neurologie, Université de Parakou, Parakou, Bénin

² Enatse, Université de Parakou, Parakou, Bénin

³ Medecine, Centre Hospitalier Départemental et Universitaire du Borgou-Alibori, Parakou, Bénin

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : adoukonouthierry@yahoo.fr (T.A. Adoukonou)

Introduction L'AOMI est associée à un risque de récurrence d'AVC

Objectifs Etudier la prévalence de l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs chez les patients ayant fait un AVC dans l'Unité de neurologie de l'Hôpital Universitaire de Parakou en 2019.

Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude transversale qui s'est déroulée dans l'unité de neurologie du CHUD/BA incluant les patients ayant fait un AVC avec la collecte des données de janvier 2012 au 31 août 2019. L'index de pression systolique (IPS) a été calculé chez tous les patients à l'aide d'un doppler de poche muni d'une sonde de 8 MHz. L'AOMI a été définie par un IPS inférieur à 0,9.

Résultats Cent un patients ont été recrutés. La prévalence de l'AOMI était de 24,75 %. Le sexe féminin ($p = 0,022$), les AVC ischémiques ($p = 0,019$) et le tabagisme actuel ($p = 0,001$) étaient associés à la présence de l'AOMI.



Discussion L'âge moyen des patients ayant une AOMI était de $61,82 \pm 10,4$. Le genre féminin prédominait.

Conclusion L'AOMI est fréquente (environ un quart des patients) chez les patients ayant un AVC. Sa recherche systématique s'impose en vue d'optimiser la prévention secondaire.

Mots clés Prévalence ; AVC ; AOMI

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.210>

R21

Angiopathie amyloïde cérébrale chez des sujets jeunes à distance d'une intervention

neurochirurgicale : à propos de 4 cas

Béregère Ruel^{1,*}, Ophélie Osman², Caroline Rey³, Robinet Borgomano Emmanuelle⁴, Nadia Laksiri⁵, Emilie Doche⁶, Jean Pelletier⁷

¹ Neurologie, hôpital de la Timone, Marseille

² Unité neurovasculaire, hôpital de la Timone, Marseille

³ Unité neurovasculaire, AP-HM - CHU La Timone, Marseille

⁴ Urgence neurovasculaire, hôpital Timone, Marseille

⁵ Unité de neurovasculaire, hôpital de la Timone, Marseille

⁶ Neurologie, Assistance publique-hopitaux Marseille, Marseille

⁷ Neurologie, hôpital de la Timone, Rue Saint-Pierre, Marseille, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : berengere.ruel@gmail.com (B. Ruel)

Introduction Des cas d'angiopathie amyloïde cérébrale (AAC) précoce ont récemment été rapportés chez des patients à distance d'une intervention neurochirurgicale. Nous rapportons 4 cas suivis à l'UNV du CHU de Marseille.

Observation Cas 1. Une patiente de 42 ans a présenté un hématome lobaire spontané, 40 ans après une chirurgie d'une lésion du quatrième ventricule. L'IRM a montré des stigmates évocateurs d'AAC et l'évolution a été marquée par une majoration des lésions radiologiques et l'apparition de troubles cognitifs. Cas 2. Une patiente de 53 ans a présenté un infarctus sylvien punctiforme, à 34 ans d'une chirurgie d'hémorragie cérébelleuse. Elle a présenté ensuite plusieurs hémorragies cérébrales et l'accumulation de microsaignements à l'IRM. Cas 3. Une patiente de 53 ans a présenté une hémorragie sous arachnoïdienne (HSA) et un hématome lobaire spontané, 21 ans après la chirurgie d'une lésion cérébelleuse. L'IRM retrouvait des stigmates de microangiopathie et le suivi a montré une récurrence d'hémorragie cérébrale précoce. Cas 4. Un patient de 39 ans a présenté une HSA focale, à 37 ans d'une chirurgie d'une malformation artérioveineuse cérébrale. Il existait une leucopathie et des microsaignements qui se sont progressivement majorés sur les IRMs de suivi. Chez ces 4 patients, le bilan extensif était négatif. Aucune mutation impliquée dans les formes génétiques d'AAC n'a été identifiée.

Discussion Nous décrivons 4 patients qui ont présenté un tableau d'AAC avant 55 ans, avec un antécédent neurochirurgical parfois très lointain et un bilan complet négatif. Ceci fait suspecter une AAC "iatrogène", avec un mécanisme supposé 'prion-like', comme exceptionnellement rapporté dans la littérature. Une biopsie cérébrale montrant des dépôts de protéine Ab dans la paroi vasculaire conforterait notre hypothèse.

Conclusion De rares cas d'AAC du sujet jeune, sans mutation et aux antécédents neurochirurgicaux ont récemment fait évoquer un mécanisme iatrogène. L'identification de nouveaux cas permettrait d'en préciser le profil clinico-radiologique.

Mots clés Angiopathie cérébrale iatrogène ; Angiopathie amyloïde jeune ; Angiopathie amyloïde cérébrale



Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.211>

R22

Accident ischémique cérébral du sujet jeune : complication rare de l'hyperhomocystéinémie

Sarra Arab^{1,*}, Nadia Toubal²

¹ Neurologie, Chu Ibn Sina, Annaba, Algérie

² Neurologie, CHU, Annaba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sarra.arab@gmail.com (S. Arab)

Introduction La survenue d'un accident vasculaire cérébral ischémique (AVCI) chez un adulte jeune justifie la recherche d'une cause traitable. Nous rapportons le cas d'un AVCI chez un homme jeune où la seule anomalie est une homocystéinémie élevée par ailleurs asymptomatique.

Observation Un homme âgé de 48 ans, sans antécédents, a présenté une faiblesse de l'hémicorps droit avec une aphasie d'installation brutale. L'examen neurologique retrouvait une hémiparésie droite avec une aphasie de Broca. La TDM et l'angio-IRM cérébrales avaient objectivé un AVC ischémique sylvien gauche. Le bilan étiologique était négatif, notamment l'échographie transoesophagienne, l'échodoppler des vaisseaux du cou, les facteurs de coagulation, les sérologies infectieuses, tout le bilan à la recherche de maladies de système voire la recherche de la maladie de Fabry. Le patient a récidivé deux fois puis a présenté un début de démence ; le dosage de la vitamine B12 était effondré avec une homocystéine très élevée, seule étiologie retrouvée.

Discussion L'hyperhomocystéinémie est un facteur de risque cérébrovasculaire par un mécanisme athérogène et thrombotique. Elle se retrouve chez les individus souffrant d'homocystinurie, mais aussi lors de la carence en acide folique ou vitamine B12. Elle est cependant rarement rapportée comme facteur de risque d'AVC chez les personnes souffrant d'une carence en vitamine B12.

Conclusion L'intérêt de la recherche systématique de l'hyperhomocystéinémie dans le bilan étiologique des AVCI chez les adultes jeunes est son caractère modifiable par un traitement simple, dont l'efficacité sur le risque de survenue d'AVC ischémique et ses récurrences a été démontrée.

Mots clés Hyperhomocystéinémie ; Adulte jeune ; AVCI

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.212>

R23

Le syndrome de Déjerine Roussy ou douleur centrale post-accident vasculaire cérébral : à propos de 27 cas

Asma Ouerdiene*, Sonia Khalbous, Hanene Essoussi, Raja Friaa, Mahla Kolsi, Monia Haddad

Centre de traitement de la douleur, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ouerdiene.asma@gmail.com (A. Ouerdiene)

Introduction La douleur centrale post-Accident vasculaire cérébral (AVC) anciennement appelée syndrome de Déjerine Roussy ou syndrome thalamique, atteint 8 % à 46 % des patients victimes d'AVC causant un véritable handicap surajouté.

Objectifs Décrire les différentes caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, et évolutives du



syndrome de Déjerine Roussy (SDR) à travers une série de patients suivis au centre de traitement de la douleur.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive sur une période de 10 ans (2009-2019), incluant des patients ayant présenté des douleurs neuropathiques centrales dans les suites d'un AVC. Les données épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, et évolutives ont été collectées et analysées.

Résultats Vingt-sept patients ont été colligés (13 hommes et 14 femmes), d'un âge moyen de survenue des douleurs de 58 ans. Le délai moyen d'apparition des douleurs était de 12 mois, immédiates dans 41 % des cas. Elles étaient paroxystiques dans 59 % des cas, à type de brûlures et de fourmillement dans 70 % des cas, associées à une hypoesthésie (70 %) et à une allodynie (44 %). Elles se sont chronicisées dans 85 % des cas, devenues résistantes au traitement.

Discussion Le SDR résulte d'une lésion intéressant la voie spino-thalamo-corticale, dont le mécanisme reste mal élucidé. Le délai de survenue varie de quelques jours à des années après l'AVC. La douleur est limitée à l'hémicorps atteint, souvent décrite comme des brûlures, associée à une allodynie (50 %) quasi-pathognomonique, et une hypoesthésie (95 %), et tend à se chroniciser dans la plupart des cas.

Conclusion Le traitement du SDR reste difficile, affectant la qualité de vie de personnes déjà handicapées. Il doit être adapté selon l'efficacité et la tolérance propres à chaque patient.

Informations complémentaires L'étude n'a bénéficié d'aucun financement particulier, public ou privé.

Mots clés Syndrome de Déjerine Roussy ; Accident vasculaire cérébral ; Douleur centrale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.213>

R24

Thrombophlébite cérébrale post ponction lombaire au cours d'une neuro-borreliose précoce

N'dri Juliette Kadiane-Oussou^{1,*}, Souheil Zayet^{1,*}, Alix Pierron¹, Anne Lohse², Aline Charpentier², Jean-Charles Balblanc², Vincent Gendrin¹

¹ Service des maladies infectieuses et tropicales, Hôpital Nord Franche-Comté, Trévenans

² Service de rhumatologie, Hôpital Nord Franche-Comté, Trévenans

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : souheil.zayet@gmail.com (S. Zayet)

Introduction Les facteurs favorisant les thrombophlébites cérébrales (TVC) sont multiples parmi lesquels est citée la ponction lombaire (PL). L'implication de cette dernière n'a jamais été décrite au cours de la maladie de Lyme.

Observation Patiente de 78 ans, sans antécédents particuliers, s'est présentée pour dorsalgies inflammatoires paroxystiques, insomniantes, résistantes aux antalgiques et d'aggravation progressive depuis 3 mois, avec irradiation en hémiceinture. Il n'existait pas de déficit neurologique, ni de fièvre associée. La patiente dit avoir été piquée par des tiques, sans apparition de lésion d'érythème migrant. L'IRM rachidienne objectivait des discopathies à l'étage lombaire n'expliquant pas les douleurs. La sérologie de Lyme était positive avec des IgG à 172,4 U/l ainsi que le Western Blot. La PL retrouvait une lymphocytose à 134 elts/mm³ avec une hyperprotéinorachie à 1,19 g/l et une production intra-thécale d'immunoglobulines contre *Borrelia burgdorferi* (IgM à 31 UA/ml et IgG > 240 avec un Index d'Ac élevé). La PCR *Borrelia* était fortement positive dans le LCR. La patiente a été traitée par doxycycline 100mg*2/j selon les nouvelles recommandations

nationales. À J3 post-PL, un tableau neurologique aigu est survenu associant vertiges, dysmétrie et adiadococinésie. L'IRM cérébrale avec injection a mis en évidence une thrombose veineuse profonde du sinus latéral gauche. L'évolution était favorable sous anticoagulants.

Discussion Ce cas clinique suscite plusieurs intérêts. Un tableau de méningo-radicalite à *Borrelia* révélé par des dorsalgies inflammatoires isolées, une expression clinique inhabituelle. Aussi la survenue d'une TVC post-PL sans corticothérapie préalable dans un contexte infectieux, chez une patiente sans autres facteurs de risque connus. Enfin, les troubles de la coagulation observées au cours des borrelioses dans la littérature seraient plutôt pourvoyeurs d'hémorragie.

Conclusion L'étiologie aseptique de cette TVC semble prépondérante, bien qu'une association des deux facteurs soit possible. Aussi ne serait-il pas opportun de rechercher systématiquement une sérologie de Lyme devant toute radicalite.

Mots clés Ponction lombaire ; Borreliose ;

Thrombophlébites cérébrales

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.214>

R25

Angiopathie amyloïde cérébrale familiale

Norlin Samuel Obenda*, Safdilalaina Rasamisaona Razafimahatratra, Magdalena Voicu, Christine Teil, Yassine Boukriche, Thibaut Lahu

Neurologie, C.H. de Béziers, Béziers

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : obenorsam@yahoo.fr (N.S. Obenda)

Introduction Les angiopathies amyloïdes cérébrales (AAC) sont des pathologies vasculaires associées à une accumulation de substance amyloïde dans les vaisseaux. Les formes familiales de transmission autosomiques dominantes sont rares.

Observation Il s'agit d'une patiente de 47 ans aux antécédents de tabagisme actif, d'intolérance au glucose et de surpoids. Elle présente un ATCD familial d'hémorragie cérébrale sur mutation connue du gène APP. Elle est hospitalisée pour troubles de l'élocution et ralentissement psychomoteur d'apparition brutale. L'examen clinique met en évidence une bradypsychie sans signe de focalisation associée. Le bilan biologique est normal. L'EEG et le bilan cardiovasculaire sont sans particularité. L'IRM cérébrale met en évidence un hématomate hémisphérique gauche avec de nombreux microbleeds superficiels et profonds bilatéraux. La recherche d'une mutation du gène APP s'est révélée positive avec une duplication rentrant dans le cadre d'une angiopathie amyloïde familiale. L'évolution a été favorable avec une résorption de l'hémorragie sur le contrôle de l'imagerie. La patiente a été adressée en consultation de neurogénéétique.

Discussion Les angiopathies amyloïdes cérébrales familiales sont liées à différentes mutations génétiques. La présentation clinique varie en fonction de ces dernières. Il n'y a pas actuellement de traitement spécifique.

Conclusion Les AAC familiales sont rares. Le diagnostic est important, afin d'orienter les patients sur une consultation de neurogénéétique et pour éviter les traitements pouvant favoriser les hémorragies cérébrales.

Mots clés Neurogénéétique ; Hémorragie cérébrale ;

Angiopathie amyloïde cérébrale familiale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.215>



R26

Les infarctus cérébraux silencieux chez les patients porteurs d'une valvulopathie rhumatismale

Najmi Imane^{1,*}, Adil Ouafi², Siham Bouchal¹,
Naima Chtaou³, Elmidaoui Aouatef¹, Souirti Zouhayr¹,
Faouzi Mohamed Belahsen¹

¹ Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

² Cardiologie, CHP El Ghessani, Fès, Maroc

³ Neurologie chu hassan II fes, Service de neurologie CHU Hassan II fes, Fès, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : imanenajmifmpf@gmail.com (N. Imane)

Introduction Les cardiopathies valvulaires sont la deuxième cause d'infarctus cérébraux d'origine cardio-embolique. Les lésions ischémiques cérébrales peuvent passer cliniquement inaperçues.

Objectifs Déterminer la prévalence des infarctus cérébraux silencieux associés aux cardiopathies valvulaires. Préciser les principales anomalies cardiaques échographiques observées chez les patients valvulaires ayant développé un infarctus silencieux.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude prospective portant sur 19 patients suivis au service de cardiologie du centre hospitalier El Ghessani de Fès pour une valvulopathie rhumatismale et qui vont bénéficier d'une imagerie cérébrale (IRM) à la recherche d'une lésion ischémique sans avoir présenté de manifestations cliniques.

Résultats L'âge moyen des patients était de 44 ans. 18 patients étaient en fibrillation auriculaire. 14 patients avaient un rétrécissement mitral. 11 patients avaient une oreillette gauche dilatée avec plus d'une seule valvulopathie. La fraction d'éjection moyenne était de 54 %. 18 patients étaient sous anticoagulation curative avec une mauvaise observance des prises. Tous les patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale objectivant des lésions ischémiques constituées, des spots corticaux, des lésions hémorragiques ou une IRM normale.

Discussion Certaines valvulopathies rhumatismales notamment les sténoses mitrales paraissent être à haut risque emboligène surtout en association avec un trouble du rythme cardiaque et une dilatation des cavités droites pourvoyeuse des micro-thrombi à tropisme cérébral. Une anticoagulation curative efficace paraît avoir un impact sur la réduction du risque de survenue des infarctus cérébraux silencieux.

Conclusion Notre étude a permis d'évaluer le profil clinique, biologique et radiologique des patients porteurs d'une cardiopathie valvulaire susceptibles d'avoir un infarctus cérébral silencieux.

Mots clés Valvulopathie rhumatismale ; Infarctus silencieux ; IRM cérébrale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.216>

R27

Les troubles posturaux après accident vasculaire cérébral

Hasnaa Boutalja*, Sanaa Mdarbi, Fatima Lmidmani,
Abdellatif Elfatimi

Medecine Physique et réadaptation fonctionnelle, C.H.U Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bhasnaa25@gmail.com (H. Boutalja)



Introduction Les troubles de l'équilibre postural sont quasi-constants après accident vasculaire cérébral (AVC). Ils sont responsables de chutes fréquentes et traumatisantes

Objectifs Évaluer l'équilibre postural et déterminer ses facteurs pronostiques chez les patients victimes d'AVC, vivant à domicile.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude transversale menée au service de médecine physique et de réadaptation fonctionnelle entre octobre 2018 et septembre 2019, intéressant des patients victimes d'AVC confirmés. L'équilibre postural était apprécié par les scores posturaux de Bourgès. Un score < 3 traduisait des troubles posturaux sévères. Les données biographiques, les autres déficiences, les pathologies associées, la topographie lésionnelle et les traitements reçus étaient recherchés.

Résultats Nous avons 100 patients. Le sex ratio était de 1,1, l'âge moyen était de 58,1 ans. La durée moyenne d'évolution de l'AVC était 11 mois. L'hypertension artérielle était le principal facteur de risque (89,5 %). Le diabète représentait 23,34 % des cas. La lésion siégeait à droite dans 66 % des cas, gauche (32 %), cérébelleux médian 2 cas. Tous nos patients ont bénéficié de la rééducation. Debout, les troubles posturaux intéressaient 94 % des patients dont 55,31 % avaient un score postural inférieur à 3 ; Assis 23 %.

Discussion Les troubles posturaux sont plus sévères à la phase aigue de l'AVC et chez les personnes âgées et/ou polytarées. Contrairement aux données de Perounnou et al, nos scores posturaux étaient plus sévères en cas de lésion gauche.

Conclusion Le risque de chute chez l'hémiplégique vasculaire est important indépendamment de l'âge, de la durée d'évolution et de la localisation de l'AVC. Il peut être réduit grâce à une évaluation de l'équilibre postural et une rééducation bien conduite.

Mots clés Évaluation ; trouble postural ; AVC

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.217>

R28

Les AVC emboliques de source indéterminée : rôle des plaques carotidiennes non sténosantes

Mouna Naggazi^{1,*}, Aissi Mouna¹, Rihab Ben Dhia²,
Marouan Missaoui³, Nizar Daoussi⁴, Mariem Mhiri⁵,
Mahbouba Frih-Ayed⁴

¹ Neurologie, hôpital CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie

² Neurologie, EPS Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

³ Neurologie, hôpital Universitaire Sahloul (CHU Sahloul), Sahloul, Gouvernorat de Sousse, Sousse, Tunisie

⁴ Neurologie, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie

⁵ Service de neurologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mounanagezi1990@gmail.com (M. Naggazi)

Introduction L'AVC embolique de source indéterminée (ESUS) est caractérisé par une forte probabilité d'un mécanisme embolique hétérogène. La thromboembolie causée par les plaques carotidiennes non sténosantes pourrait être un mécanisme d'ESUS.

Objectifs Nous visons à étudier le rôle des plaques carotidiennes non sténosantes chez les patients ayant un ESUS vu que l'origine embolique de ces plaques n'est pas claire.

Patients et méthodes Les patients ayant eu en 2019 un infarctus cérébral aigu du territoire antérieur étaient colligés et répartis en deux groupes : ESUS et les AVC cardio-emboliques (CE). Les patients ayant une sténose de l'artère carotide interne extra crânienne ($\geq 50\%$) objectivée à l'échographie doppler ont été exclus. La prévalence et les caractéristiques morpho-



logiques de la plaque carotidienne (≥ 3 mm d'épaisseur) non sténosante et ipsilatérale à l'infarctus ont été comparées entre les deux groupes prédéfinis.

Résultats Parmi 139 patients, 58 ont été inclus. Les diagnostics d'ESUS et d'AVC CE ont été retenus chez 38 (65,5 %) et 20 (34,5 %) participants respectivement. L'échographie montrait une plaque épaisse (≥ 3 mm) et non sténosante ipsilatérale chez 16/38 (42,1 %) ESUS et 3/20 (15 %) CE ($p < 0,04$) (OR = 4,12 ; IC 95 % ; 1,09–15,54). Les calcifications linéaires ne différaient pas entre les deux groupes ($p = 0,32$) contrairement aux ulcérations plus fréquentes chez le groupe ESUS ($p < 0,05$).

Discussion Nos patients ayant un ESUS avaient majoritairement des plaques non sténosantes et ulcérées. Ceci concorde avec les Résultats d'études récentes au sujet des sources emboliques échappant initialement à nos explorations. En effet, hormis les sources emboliques communes, les plaques épaisses sont potentiellement vulnérables et leur recherche par une imagerie vasculaire est cruciale pour une meilleure prise en charge.

Conclusion Etant une source embolique, la recherche des plaques carotidiennes non sténosantes par une imagerie vasculaire s'avère nécessaire. À défaut des explorations plus sophistiquées, l'échographie doppler pourrait être facilement pratiquée.

Mots clés embolie ; plaque carotidienne ; ESUS

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.218>

R29

Angiopathie amyloïde : étude d'une série tunisienne

Youssef Abida^{1,*}, Messelmani Mariem¹, Anis Riahi², Hajer Derbali³, Bedoui Ines³, Mansour Malek¹, Jamel Zaouali³, Ridha Mrissa³

¹ Neurologie, hôpital militaire de Tunis, Tunis, Tunisie

² Neurologie, hôpital militaire principal d'instructions de Tunis, Tunis, Tunisie

³ Service de neurologie, hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : youssef.abida@etudiant-fmt.utm.tn (Y. Abida)

Introduction Le diagnostic de certitude de l'angiopathie amyloïde cérébrale repose sur l'étude anatomopathologique. Cependant, l'IRM semble avoir une bonne sensibilité pour le diagnostic de l'AA probable selon les critères de Boston modifiés.

Objectifs Dans cette étude nous nous proposons d'étudier les caractéristiques cliniques et radiologiques à la lumière d'une série de 18 patients et d'évaluer l'impact de l'application des critères de Boston modifiés sur nos patients.

Patients et méthodes Série rétrospective menée entre 2012 et 2019 incluant les patients admis dans notre département pour une AA ayant eu un examen neurologique et une IRMc + Angio-IRMc.

Résultats Nous avons colligé 18 patients. L'âge moyen était de 69 ans. La présentation clinique était variable : déficit neurologique focal (8 cas), céphalées (4), altération de l'état de conscience (1), crise épileptique (1) et démence progressive (4). L'IRM cérébrale a montré des hématomas lobaires chez 8 patients, des microhémorragies lobaires (15 cas), des anomalies de la substance blanche (12 cas) et une sidérose superficielle corticale (4 cas). Tous les patients ont répondu aux critères modifiés de Boston.

Discussion L'angiopathie amyloïde reste une affection essentiellement liée à l'âge. Bien que dominée par les hématomas lobaires, les circonstances de découverte d'une

AA demeurent variables, englobant entre autres les auras amyloïdes (amyloid spells) et les troubles cognitifs. L'IRM en séquences T2* et SWI revêt un intérêt crucial dans le diagnostic d'AA probable selon les critères de Boston modifiés.

Conclusion Bien qu'ayant une bonne spécificité, la sensibilité des critères modifiés de Boston demeure médiocre raison pour laquelle l'AA reste sous diagnostiquée. Il serait donc judicieux de penser à ce que ces critères soient révisés dans l'optique d'améliorer leur sensibilité.

Mots clés Critères de Boston ; Hématome intra-cérébral ; Angiopathie amyloïde

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.219>

R30

Forme inflammatoire d'angiopathie amyloïde : à propos d'un cas

Arthur Matthys^{1,*}, Lilia Seddik¹, Abdenour Djellaoui¹, Frédéric Faugeras¹, Jihene Abdelhedi², Aimée Petit¹, Julie Boyer¹, Justine Montillot³, Hassan Hosseini¹, Anne-Catherine Bachoud-Lévi²

¹ Neurologie vasculaire, hôpital Henri-Mondor AP-HP, Créteil

² Neurologie, hôpital Henri-Mondor (AP-HP), Créteil Cedex

³ Neurologie, hôpital Henri-Mondor AP-HP, Créteil

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : matthys.arthur@gmail.com (A. Matthys)

Introduction L'angiopathie amyloïde cérébrale inflammatoire est une entité rare de leucoencéphalopathie vasculaire réversible dont le mécanisme évoqué est une réaction immunitaire dirigée contre des dépôts β -amyloïdes intravasculaires cérébraux.

Observation Nous rapportons ici le cas d'une patiente de 75 ans aux antécédents de pseudo-polyarthrite rhizomélisque et d'ostéoporose cortico-induite ayant présenté des troubles neurovisuels évoquant un syndrome de Balint associés à des troubles dysexécutifs et apraxiques, ainsi qu'une désorientation spatio-temporelle d'installation subaigue sur deux semaines. L'anamnèse retrouvait également des céphalées et des pics hypertensifs au moment de son admission aux urgences, sans fièvre, ni déficit focal ou évènement critique. L'IRM montrait des hypersignaux FLAIR sous-corticaux en rapport avec un œdème vasogénique étendu prédominant en temporo-occipital, de façon bilatérale et grossièrement symétrique, associés à de multiples micro-saignements périphériques et une prise de contraste leptoméningée. L'EEG décrivait un aspect d'encéphalopathie postérieure, avec de nombreuses bouffées delta symétriques et fluctuantes. L'analyse du LCS retrouvait une hyperprotéïnorachie à 0,86 g/L, sans méningite, sans argument en faveur d'une infection, avec une diminution du peptide A β 42 à 362 pg/mL et un ratio A β 40/A β 42 augmenté à 261, en faveur d'un processus amyloïdogène. Une corticothérapie à forte dose a permis une régression des troubles neurovisuels et une amélioration des troubles cognitifs dès 5 jours de traitement.

Discussion Le principal diagnostic différentiel de l'angiopathie amyloïde cérébrale inflammatoire est ici un syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES), devant la symétrie des lésions radiologiques et les pics hypertensifs initiaux. Une intrication des mécanismes physiopathologiques entre ces deux entités est cependant possible, l'ouverture de la barrière hémato-encéphalique associée au PRES pouvant favoriser une réaction inflammatoire dirigée contre les dépôts β -amyloïdes intravasculaires.

Conclusion Le diagnostic précoce de la forme inflammatoire d'angiopathie amyloïde cérébrale s'appuie sur des critères cli-



niques et radiologiques validés et doit permettre la mise en place rapide d'un traitement immunosuppresseur susceptible d'entraîner une amélioration considérable.

Mots clés Démence subaiguë ; Leucoencéphalopathie vasculaire réversible ; Angiopathie amyloïde cérébrale
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.220>

R31

Facteurs prédictifs d'hémorragie intracérébrale après thrombolyse intraveineuse par Tenecteplase



El Batoul Rouissi*, Rim Amzil, Orgi Anas, Salma Bellakhdar, Hicham El Otmani, Bouchra El Moutawakil, Mohammed Abdoh Rafai
 Neurologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elbatoul.rouissi@gmail.com (E.B. Rouissi)

Introduction La Tenecteplase présente un profil d'efficacité et de sécurité égal voire supérieur à l'Alteplase dans la thrombolyse intraveineuse (IV) malgré son faible recul.

Objectifs Identifier les facteurs cliniques et paracliniques accessibles à la phase aiguë, prédictifs d'une transformation hémorragique post-thrombolyse et les corrélés à la réponse clinique à court et moyen terme.

Patients et méthodes Étude observationnelle rétrospective et prospective incluant les patients traités par Tenecteplase IV dans les 4h30 d'un infarctus cérébral aigu. Les facteurs étudiés étaient regroupés en facteurs cliniques (âge, NIHSS, délai de thrombolyse, pression artérielle, etc) et paracliniques (glycémie, taux de plaquettes, hypodensité précoce à l'imagerie, leucoarrose, etc). La transformation hémorragique était évaluée sur scanner de contrôle à 24 h. Hémorragie symptomatique retenue sur une aggravation du NIHSS >= 4 points.

Résultats Sur 56 malades thrombolysés, 7 patients avaient un infarctus hémorragique sur le scanner à 24 h de la thrombolyse, dont 4 étaient asymptomatiques. L'âge moyen était de 61 ans. À l'admission, tous les patients avaient une hyperglycémie, la PAS moyenne était 16 mmHg. NIHSS compris entre 7 et 23. Le délai moyen de thrombolyse était de 3h45 min. Aucun patient n'avait d'hypodensité précoce à la TDM initiale. mRS à 90j est de 2,5.

Discussion L'hémorragie intracérébrale représente la complication la plus redoutable de la thrombolyse par son risque accru d'aggravation clinique et de surmortalité. Sa physiopathologie résulte de facteurs intriqués pouvant être détectés à la phase aiguë, tels que les lésions microvasculaires favorisées par l'hyperglycémie ou encore l'œdème cytotoxique reflété par une hypodensité précoce au scanner, potentialisant le risque hémorragique.

Conclusion Certaines variables clés sont identifiées comme facteurs de risque de transformation hémorragique post-thrombolyse. Néanmoins, elles ne doivent pas dissuader une décision thérapeutique qui respecte les recommandations.

Mots clés Thrombolyse intraveineuse ; Hémorragie intracérébrale ; Accident vasculaire cérébral ischémique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.221>

R32

Évaluation de l'efficacité et la sécurité de la thrombolyse intraveineuse par ténecteplase : expérience marocaine



Zahra El Bidaoui*, Orgi Anas, Kamal Haddouali, Salma Bellakhdar, Hicham El Otmani, Bouchra El Moutawakil, Mohammed Abdoh Rafai
 Neurologie, C.H.U Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elbzahra691@gmail.com (Z.E. Bidaoui)

Introduction La thrombolyse intraveineuse (TIV) est le seul traitement médical autorisé à la phase aiguë de l'infarctus cérébral. Toutefois, un patient sur deux présente un mauvais pronostic fonctionnel à 3 mois.

Objectifs Principal : Évaluation du pronostic fonctionnel selon le modified Rankin Scale (mRS) à l'admission et à 90 jours après TIV. Secondaire : évaluer l'efficacité et l'innocuité de la TIV par ténecteplase.

Patients et méthodes Étude rétrospective des dossiers médicaux des malades admis au service de neurologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca pour TIV par ténecteplase suite à un Accident vasculaire cérébral ischémique sur une période de 23 mois allant du 01/02/2018 au 13/12/2019.

Résultats On a inclus dans notre étude 56 patients, l'âge moyen était de 66,86 avec un sex ratio (H/F) de 1,2 et le score NIHSS moyen était de 12,52. Le mRS initial moyen était de 4,54 et le mRS à 90 jours de 44 patients est de 2,2. L'infarctus hémorragique a été objectivé par TDM encéphalique chez 12,5 % des patients et 7,14 % des patients sont décédés.

Discussion Dans la littérature, des études incluant la TIV par la ténecteplase ont objectivé une évaluation favorable avec un mRS (0-1) à 90 jours chez 78,5 % des patients. Dans l'étude de Benjebara le mRS à 90 jours était de 2,5 pour la ténecteplase et l'altéplase et celui de l'étude Campbell était de 2 pour la ténecteplase et de 3 pour l'altéplase Vs 2,22 dans notre étude.

Conclusion La TIV par ténecteplase semble être une option rassurante, vu notre contexte, en termes d'efficacité et de sécurité, pouvant aboutir à des Résultats comparables à ceux de l'altéplase.

Mots clés La thrombolyse intraveineuse ; Accident vasculaire cérébral ischémique ; le modified Rankin Scale
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.222>

R33

Validation du PoSERS score au sein d'une cohorte hospitalière



Emna Jarrar*, Naija Salma, Manel Ben Halima, Rabiaa Douma, Hassine Anis, Nasr Asma, Sana Ben Amor
 Neurologie, Hôpital Universitaire Sahloul (CHU Sahloul), Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ejarrarba@gmail.com (E. Jarrar)

Résumé

Introduction La relation entre l'épilepsie et l'accident vasculaire cérébral (AVC) est complexe et bidirectionnelle. L'AVC est une étiologie des crises épileptiques et d'épilepsie. PoSERS score est un instrument prédictif de survenue d'épilepsie post AVC.

Objectifs Valider le PoSERS score au sein d'une cohorte hospitalière en déterminant ses qualités en termes de prédiction du risque d'épilepsie post-AVC.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective recrutant les patients hospitalisés pour un AVC ischémique ou hémorragique. Les patients ont bénéficié de suivie de un an. Pour le calcul de PoSERS score nous précisons le siège de l'AVC ischémique ou hémorragique, la durée du déficit, le score de Rankin et la survenue de crise épileptique précoce ou tardive.

Résultats Notre étude incluait 200 patients. Le score PoSERS était de 3,5[0-6]. 10 % des patients ont présenté une épilepsie vasculaire : 1 % pour le score 3, 13 % pour le score 4 et 66 % pour le score 5, 75 % pour le score 6. En adoptant une valeur dichotomique du score supérieure ou égale à 5 la sensibilité était 80 %, la spécificité était 94 %, la valeur prédictive négative 95,3 % et la valeur prédictive positive était 66,6 %.

Discussion Ce score était capable de prédire la survenue d'épilepsie vasculaire au sein de notre population à partir de 5 avec des paramètres proches de celles de la population originale. L'incidence de l'épilepsie vasculaire est en hausse, influençant négativement la récupération physique et la qualité de vie. Le temps d'instauration des antiépileptiques doit être révisé en fonction du score prédictif.

Conclusion PoSERS score pourrait identifier les individus à haut risque de développer une épilepsie vasculaire nécessitant une optimisation de la prise en charge à long terme.

Mots clés Épilepsie ; PoSERS score ; Accident vasculaire cérébrale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.223>

R34

Topographie des infarctus cérébraux, syndrome d'apnées du sommeil et sommeil : résultats intermédiaires de cohorte observationnelle prospective

Sarah Alexandre^{1,*}, Olivier Detante¹, Fabien Yonnet², Sébastien Bailly², Jean-Louis Pépin², Renaud Tamisier², Sébastien Baillieux²

¹ Neurologie vasculaire, CHU Grenoble Alpes, La Tronche

² Laboratoire du sommeil, CHU Grenoble Alpes, La Tronche

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : salexandre3@chu-grenoble.fr (S. Alexandre)

Introduction Pathologies du sommeil et infarctus cérébral (IC) sont étroitement liés et possiblement la topographie de l'IC et la pathologie du sommeil interagissent (vigilance, commande ventilatoire et des voies aériennes supérieures).

Objectifs L'objectif principal est d'évaluer la corrélation potentielle entre topographie lésionnelle d'un premier IC et le syndrome d'apnées du sommeil (SAS).

Patients et méthodes Cohorte prospective monocentrique de patients âgés de 18-85 ans, hospitalisés en Neuro-Vasculaire pour un premier IC non hémorragique sans antécédent neurovasculaire ou sommeil. La topographie de l'IC était définie sur l'imagerie au diagnostic (IRM ou TDM) et était classée selon leur localisation neuro-anatomique et neurovasculaire. À distance de l'IC les patients réalisaient un examen clinique et une polysomnographie (PSG) selon les recommandations de l'AASM (délai médian de PSG [Q1 ;Q3] = 134 jours [97 ;227]).

Résultats Sur 142 patients inclus, 53 % présentaient un SAS (index d'apnées hypopnées ≥ 15). Ils étaient peu symptomatiques et non différents (pour SAS et non SAS, score NIHSS = 3[2 ;6] vs 4 [2 ;8] ; Epworth = 8 [4 ;12] vs 6 [4 ;10]). Les patients SAS étaient plus âgés, majoritairement masculins. La fibrillation atriale était plus fréquente dans ce groupe :

14 (19 %) vs 3 (5 %), $p=0,01$. Les lésions cérébelleuses étaient associées au SAS : 19 % vs 3 % $p=0,003$.

Discussion Ces Résultats soulignent l'importance du dépistage du SAS en post-IC et de l'apport de l'imagerie comme potentiel biomarqueur de présélection à ce dépistage. Les lésions du cervelet semblent associées à la présence d'un SAS modéré à sévère qui doit être traité dans le cadre de la prévention secondaire.

Conclusion Les résultats préliminaires semblent indiquer que la topographie de l'IC soit liée à la présence d'un SAS et possiblement sa typologie.

Mots clés Localisation lésionnelle ; Syndrome d'apnées du sommeil ; Infarctus cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.224>

R35

Ataxie cérébelleuse bilatérale sans lésion cérébelleuse apparente : un cas de syndrome de la commissure de Wernekinck

Moussavou Cedrick*, Mouloudi Najoua, Kadira Abdi, El Bakal Ayoub, Mohamed Hamid, Ajamat Mohammed, Benmoh Youssef, Bourazza Ahmed

Neurologie, hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : cedrickmoussavou@gmail.com (M. Cedrick)

Introduction Le syndrome de la commissure de Wernekinck traduit l'atteinte de la décussation du pédoncule cérébelleux supérieur. Il se caractérise par une ataxie bilatérale, une ophtalmoplégie internucléaire et des myoclonies palatines retardées.

Observation Nous rapportons le cas d'un patient de 59 ans, hypertendu et diabétique ayant un tabagisme chronique actif, qui a été admis pour une ataxie cérébelleuse associée à des troubles de l'élocution et une ophtalmoplégie internucléaire. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale a révélé un infarctus aigu impliquant la commissure de Wernekinck.

Discussion Il s'agit d'un syndrome extrêmement rare traduisant un infarctus mésencéphalique impliquant sélectivement la décussation du pédoncule cérébelleux supérieur.

Conclusion Il survient dans le cadre d'une maladie des petits vaisseaux artériels.

Mots clés Ataxie ; Infarctus ; Ophtalmoplégie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.225>

R36

Injectez vos AIT - Une histoire de méningite carcinomateuse

Snyman Salomé¹, Julie Pascaud^{1,*}, Emilie Doche², Charline Perot³, Robinet Borgomano Emmanuelle⁴, Ophélie Osman⁵, Jean Pelletier⁶

¹ Neurologie vasculaire (pelletier), Hôpital de la Timone, Marseille

² Neurologie, Assistance Publique-hopitaux Marseille, Marseille

³ Neurologie, Hôpital de la Timone, Marseille

⁴ Urgence neurovasculaire, Hôpital Timone, Marseille

⁵ Unité neurovasculaire, Hôpital de la Timone, Marseille

⁶ Neurologie, Hôpital de la Timone, Rue Saint-Pierre, Marseille, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : juliepascaud@hotmail.com (J. Pascaud)



Introduction Le diagnostic d'AIT est parfois posé en l'absence d'un bilan étiologique complet. Nous rapportons les cas de 3 patients adressés pour suspicion d'événements cérébrovasculaires révélant une méningite carcinomateuse.

Observation Cas 1 : Un patient de 70 ans suivi pour un adénocarcinome prostatique a consulté pour un trouble élocutoire de trois minutes brutal à IRM normale étiqueté AIT. Il a présenté un épisode similaire un an plus tard durant quelques secondes. L'IRM a montré une pachyméningite, déjà présente sur la première IRM après relecture. Deux ponctions lombaires (PL) retrouvaient une hyperprotéinorachie > 1,5 g/L en l'absence de méningite ou cellule atypique. Cas 2 : Une patiente de 72 ans, traitée pour un adénocarcinome mammaire, a été prise en charge en phase aiguë pour trouble élocutoire brutal, hémiparésie droite, vertiges. Les séquences classiques d'AVC étaient normales. L'injection a montré une prise de contraste méningée cérébelleuse. Les PL ont retrouvé une hyperprotéinorachie > 3 g/L et des cellules carcinomateuses. Cas 3 : Une patiente de 70 ans, sans antécédent, a consulté pour des troubles élocutoires de quelques secondes étiquetés AIT devant un scanner injecté normal. Un épisode similaire révèle une prise de contraste méningée à l'IRM. La PL a retrouvé une méningite et des cellules carcinomateuses. Le bilan a identifié un adénocarcinome bronchique.

Discussion Ces cas montrent que des déficits neurologiques transitoires peuvent révéler des méningites carcinomateuses, y compris chez des patients sans antécédent néoplasique connu. La méningite carcinomateuse est une complication rare mais grave des tumeurs solides et hémopathies malignes. Son hétérogénéité clinico-radiologique rend son diagnostic difficile et souvent retardé. La normalité de l'IRM justifie une injection de gadolinium et une ponction lombaire.

Conclusion Le diagnostic d'AIT ne doit pas être posé devant tout déficit neurologique transitoire à imagerie normale sans la réalisation d'un bilan comprenant une IRM injectée et éventuellement une ponction lombaire.

Mots clés Injection ; AIT ; Méningite

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.226>

Rééducation neurologique

V01

Apport d'une reprogrammation neuro cognitive dans la prise en charge rééducative de la spasticité

Anne-Laure Chatain

Centre expert du mouvement, Lyon

Adresse e-mail : anne-laure.glandy@wanadoo.fr

Introduction La spasticité, symptôme du syndrome pyramidal, présente un retentissement fonctionnel dans les actes de la vie quotidienne, dont la marche, ainsi que sur l'état anxio-dépressif du patient.

Objectifs Evaluation qualitative et quantitative de l'apport d'une reprogrammation neuro cognitive sur la spasticité du triceps sural (TS) ainsi que de son impact fonctionnel.

Patients et méthodes La reprogrammation neuromotrice utilisée allie sensations proprioceptives, travail d'imagerie motrice et séquences de sons de basses fréquences (dispositif médical).



Analyse rétrospective observationnelle sur huit mois d'une série de 22 patients en suite d'AVC avec spasticité du TS. Évaluation avant (T0), après séance (T1), et à 1 mois (T2) :

– échelle d'Ashworth modifiée (T0, T1 : 22 patients, T2 : 10 patients).

– 10 m de marche avec analyse vidéo, échelle SF12 (T0, T1, T2 : 4 patients).

Résultats L'évaluation Ashworth met en évidence une diminution moyenne de la spasticité de 1,41 points en post-séance, avec un maintien pour 70 % de ceux évalués à 1 mois. L'analyse fonctionnelle montre une augmentation de la vitesse de marche et de la longueur d'enjambée en fin de séance, confirmées voir améliorées à 1 mois. Trois patients sur 4 retrouvent un demi pas antérieur physiologique. Le score mental et physique de la SF12 à 1 mois sont améliorés.

Discussion La plasticité neuronale après agression conduit à une hyperexcitabilité des réseaux interneuronaux et motoneurons. La modulation de ces systèmes inhibiteurs-excitateurs, par les voies descendantes inhibitrices, la voie réticulo-spinale, les interneurons et les afférences primaire semble répondre aux stratégies neuro-proprioceptives et neuro-cognitives enclenchées lors d'une reprogrammation neuro-motrice du muscle spastique.

Conclusion Des études cliniques complémentaires seraient pertinentes pour objectiver la performance clinique de cette nouvelle approche de reprogrammation neuro cognitive et son inclusion dans une prise en charge rééducative.

Mots clés Accident Vasculaire Cerebral ; Imagerie mentale ; Spasticité

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.227>

V02

Approche quantifiée des instabilités lors du transfert assis-debout

Pierre-Yves Libois^{1,*}, Adrien De Beer¹, Maud Ghislain¹, Vincent Rummens², Antoine Libois¹

¹ Neuro-réadaptation, Centre neurologique de réadaptation CNR542, Montigny-le-Tilleul, Belgique

² Kinésithérapie, HEPH Condorcet, Montignies-sur-Sambre, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : py.libois@gmail.com (P.-Y. Libois)

Introduction Les chutes durant les transferts assis-debout sont fréquentes et les prédire par des tests conventionnels est utile mais ces derniers ne permettent pas de détecter les mécanismes pathologiques qui les favorisent.

Objectifs Nous proposons d'évaluer ce transfert sur une double plateforme de forces, couplée à une vidéo-EMG, pour déceler objectivement la physiopathologie du risque de chute.

Patients et méthodes Une évaluation de 12 secondes, synchronisée à une vidéo-EMG Biogesta® a été enregistrée sur une double plateforme de forces Satel®. Le patient assis, se lève en transférant son poids du plateau gauche au plateau droit et inversement lors de l'asseolement. Un total de 65 sujets sains, divisés en 5 groupes d'âge (40 à 50, 50 à 60, 60 à 70, 70 à 80, 80 et au-delà) avec un même pourcentage d'hommes que de femmes (excepté pour les plus de 80 ans) ont été comparés à 120 patients neurologiques connaissant des problèmes d'équilibre.

Résultats Les analyses posturales réalisées dans ces conditions nous ont permis de proposer un modèle physiologique des transferts assis-debout chez des sujets sains vieillissants. À partir de ce modèle, nous avons pu mettre en évidence des zones du stabilogramme où des modifications de la stabilité



sont spécifiquement observées chez les patients, sujets aux chutes.

Discussion Nous recherchons, à présent, ces zones d'instabilités dans les stabilogrammes comme outil prédictif et prospectif chez nos patients vieillissants et/ou à risque de chutes pour planifier une prévention. La vidéo-EMG a été, dans un premier temps, essentielle pour associer les variations du stabilogramme aux recrutements des différentes chaînes musculaires lors des transferts mais se révèle ensuite redondant en pratique clinique.

Conclusion La facilité, la rapidité de l'enregistrement de ces transferts et la corrélation du tracé aux chaînes musculaires recrutées en font un outil systématiquement planifié chez nos patients à risque. C'est aussi une méthode de contrôle et de suivi après rééducation.

Mots clés Posturologie ; Chute ; Transfert

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.228>

V03

La place de la médecine physique et de réadaptation dans la gestion de la douleur de l'épaule chez le patient hémiparétique

Hajar Abouihane*, Nada Kyal, Fatima Lmidmani, Abdellatif Elfatimi

Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, C.H.U Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ab.hajar92@gmail.com (H. Abouihane)

Introduction La douleur de l'épaule est une complication fréquente chez le patient hémiparétique. Le diagnostic étiologique est dominé par les facteurs mécaniques. Les causes de cette douleur sont encore mal connues.

Objectifs Décrire les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette affection et mettre en œuvre la place de la médecine physique et de réadaptation dans sa prise en charge.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur des patients hémiparétiques souffrant de douleur de l'épaule, vus en consultation pour rééducation fonctionnelle post accident vasculaire cérébral ischémique (AVCI) entre septembre 2018 et Septembre 2019. Ces patients ont bénéficié d'un examen clinique et d'une évaluation fonctionnelle à l'aide des échelles suivantes : Echelle visuelle analogique (EVA), mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF), quick-dash.

Résultats Un total de 44 patients hémiparétiques ont été colligés ; âge : 57,14 ; sex-ratio : 23 F/21 H ; côté hémiparétique : 22 droits/22 gauches 22 patients ont bénéficié d'infiltration locale de corticoïde, 15 patients ont été traités par strapping. A noter que tous ces patients ont reçu un traitement antalgique par voie orale, une immobilisation par écharpe et une rééducation à but antalgique. Les résultats étaient satisfaisants sur le plan antalgique et sur le plan fonctionnel.

Discussion L'épaule douloureuse est une complication redoutable de l'hémiparétique. Le rôle majeur de la famille dans le nursing et les soins à domicile ont un impact dans la survie de ces complications. Une attention particulière doit être toutefois accordée dans le cadre de la prise en charge de l'hémiparétique, dès la phase initiale et tout au long de l'évolution.

Conclusion Les douleurs de l'épaule ont un retentissement important notamment sur la qualité de vie. Le traitement est surtout préventif reposant sur l'immobilisation et la rééducation passive.

Mots clés Épaule ; Hémiparétique ; Douleur

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.229>

V04

Évaluation de l'efficacité de l'auto-rééducation après un AVC à Yaoundé

Paul Cédric Mbonda^{1,*}, Victor Sini², Christophe Nouedoui²

¹ Neurologie, hôpital Général de Yaoundé, Yaoundé, Cameroun

² Médecine interne, hôpital Général, Yaoundé, Cameroun

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mbondachimi@yahoo.fr (P.C. Mbonda)

Introduction Les AVC sont fréquents en Afrique subsaharienne où ils sont la première cause de handicap moteur de l'adulte. Du fait du coût élevé de la prise en charge, plusieurs patients ne peuvent suivre un programme adapté de rééducation.

Objectifs Dans le but d'améliorer la rééducation des patients victimes d'AVC, particulièrement la récupération fonctionnelle du membre supérieur, 50 patients ont été sélectionnés pour un programme d'auto-rééducation du membre supérieur.

Patients et méthodes Les patients sélectionnés étaient victimes d'AVC récents recrutés durant leur hospitalisation. Un programme d'exercices d'auto-rééducation (en complément de la kinésithérapie) du membre supérieur leur était remis et expliqué à travers un document contenant plusieurs images il s'agissait de faire 1 heure/jour d'exercices 6 jours sur 7 durant 8 semaines, la surveillance était faite au travers des rendez-vous. L'évaluation faite par différents des tests BBT, FMA-UE, Abilhand. Avant et après le programme.

Résultats Sur les 50 patients recrutés, 8 (16 %) ont pu suivre le programme fidèlement, et les Résultats ont mis en évidence une réelle évolution, particulièrement une amélioration de l'autonomie pour les activités de la vie quotidienne chez tous les patients.

Discussion Ce faible taux de participation s'explique par le fait que plusieurs patients se sont plaints de la fatigue, du découragement, du manque de motivation, d'assistance et d'intérêt pour ne pas participer au programme, et certains ont disparu.

Conclusion L'auto-rééducation est une méthode intéressante pour améliorer l'autonomie, il nous convient aux praticiens d'expliquer davantage à nos patients et les encadrer pour avoir de meilleurs résultats.

Mots clés Autonomie ; AVC ; Auto-rééducation

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.230>



Sclérose en plaques

W01

Efficacité en vie réelle de diméthylfumarate dans la sclérose en plaques (SEP) : cohorte à partir des données du Système National des Données de Santé (SNDS)

Bosco-Lévy Pauline¹, Severine lignot^{1,*}, Abouelfath Abdelilah¹, Debouverie Marc², Brochet Bruno³, Francis Guillemin⁴, Blin Patrick¹

¹ Plateforme bordeaux pharmacoepi bpe, Bordeaux - INSERM CIC1401, Bordeaux

² Département de neurologie, chu nancy, f-54035 nancy, Université de Lorraine, EA 4360 APEMAC, Vandœuvre-lès-Nancy

³ Crc sep, service de neurologie, Chu bordeaux pellegrin, Bordeaux

⁴ Chru de nancy, inserm cic 1433 épidémiologie clinique, Université de Lorraine, EA 4360 APEMAC, Vandœuvre-lès-Nancy

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : severine.lignot@u-bordeaux.fr (S. lignot)

Introduction Dans le cadre de la réinscription à 5 ans du diméthylfumarate (Tecfidera[®]) par la Haute Autorité de Santé en 2020, une étude de cohorte a été menée dans le SNDS.

Objectifs Evaluer l'efficacité en vie réelle de diméthylfumarate dans la sclérose en plaque (SEP) comparativement aux autres traitements oraux (térfunomide, fingolimod), et aux traitements immunomodulateurs injectables (IID).

Patients et méthodes Cohorte de patients identifiés dans le SNDS avec un premier traitement de SEP (patients naïfs) entre le 01/07/15 et le 31/12/16, un historique de 4,5 années, et suivis jusqu'au 31/12/17. Le nombre annuel de poussées a été comparé entre deux traitements durant la période d'exposition pour des patients appariés 1 :1 sur un score de propension à haute dimension, avec un modèle de régression binomiale négative et un résultat exprimé en risque relatif (RR [IC95 %]).

Résultats Sur 1,5 ans, 5812 patients naïfs ont été identifiés en France, 1930 initiant le térfunomide (33,2 %), 1800 un IID (31,0 %), 1775 le diméthylfumarate (30,6 %) et 307 le fingolimod (5,3 %). Pour les 940 patients diméthylfumarate appariés à 940 patients térfunomide, le nombre moyen annuel de poussées était de 0,14 versus 0,17 (RR = 0,79 [0,63-1,00], $p = 0,0457$), et pour les 1019 patients diméthylfumarate appariés à 1019 patients IID, de 0,14 versus 0,18 (RR = 0,71 [0,56-0,90], $p = 0,0051$).

Discussion Les poussées ont été identifiées avec un algorithme complexe basé sur des épisodes de soins (hospitalisation et forte dose de corticothérapie) qui a fait l'objet d'une validation par des cliniciens en aveugle de l'algorithme, avec une valeur prédictive négative de 100 % et positive de 95,2 %. Le faible nombre de patients fingolimod et leurs caractéristiques n'ont pas permis d'effectuer de comparaison.

Conclusion Cette étude en pratique courante a montré un risque de poussées significativement plus faible avec le diméthylfumarate que le térfunomide et les IID pour des patients partageant les mêmes caractéristiques.

Mots clés SNDS ; poussée ; Sclérose en plaque

Déclaration de liens d'intérêts L'étude EVIDEMS est réalisée par la plateforme Bordeaux PharmacoEpi en collaboration avec le laboratoire Biogen. Ce travail a été financé par Biogen et supervisé par un comité scientifique constitué d'experts indépendants.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.231>

W02

BEST MS : étude nationale prospective comparant l'efficacité du natalizumab et du fingolimod dans les formes actives de sclérose en plaques

Mikael Cohen^{1,*}, Lydiane Mondot², Florence Bucciarelli³, Béatrice Pignolet⁴, David-Axel Laplaud⁵, Bruno Brochet⁶, Gilles Defer⁷, Patrick Vermersch⁸, Marc Debouverie⁹, Eric Berger¹⁰, Pierre Labauge¹¹, Jérôme De Sèze¹², David Brassat¹³, Christine Lebrun¹⁴

¹ Neurologie, Nice CHU Hôpital Pasteur, Nice

² Radiologie, CHU hôpital Pasteur 2, Nice

³ Neurosciences, C.H.U Toulouse, Toulouse

⁴ Neurosciences, C.H.U Toulouse, Toulouse

⁵ Neurologie, Hôpital Nord Guillaume-et-René-Laennec/CHU de Nantes, Nantes

⁶ Neurologie, CHU - Hôpitaux de Bordeaux, Bordeaux

⁷ Neurologie, CHU, Avenue de la Côte de Nacre, Caen, France

⁸ Service de neurologie, CHU Lille, Lille

⁹ Neurologie, CHRU Nancy, Nancy

¹⁰ Neurologie, CHRU Besançon, Besançon

¹¹ Neurologie, C.H.U de Montpellier, Montpellier

¹² Neurologie, Les Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg

¹³ Neurologie, Pôle neurosciences, CHU de Toulouse, Toulouse

¹⁴ Crcsep côte d'azur, hôpital pasteur, Cote d'Azur University, Nice

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : cohen.m@chu-nice.fr (M. Cohen)

Introduction L'arsenal thérapeutique s'est enrichi dans le traitement des formes actives de sclérose en plaques (SEP), mais très peu d'études comparent les molécules de manière prospective.

Objectifs L'étude BEST-MS a démarré en 2013 pour comparer de manière prospective l'efficacité de deux principales molécules disponibles à cette date pour les formes actives de SEP : le natalizumab (NTZ) et le fingolimod (FTY).

Patients et méthodes BEST-MS est une étude prospective multicentrique. Les patients présentaient une SEP active (1 poussée en 12 mois sous traitement de première ligne avec au moins 9 hypersignaux T2 à l'IRM, ou 2 poussées en 12 mois avec signes d'agressivité IRM chez les patients naïfs). Le choix du traitement (NTZ ou FTY) était à la discrétion du neurologue. Un suivi clinique (poussées, EDSS) et IRM était réalisé à l'inclusion et à 1 an.

Résultats Deux cents trente patients ont été inclus (âge moyen : 38,2 ans ; F/H : 3,1 ; FTY : 117 ; NTZ : 113). Les caractéristiques à l'inclusion étaient comparables entre les deux groupes. À 1 an, le NTZ montre une supériorité sur le nombre de nouvelles lésions T2 (0,7 vs 1,4, $p = 0,01$), le nombre de lésions rehaussées (0,03 vs 0,5, $p < 0,0001$) et le taux annuel de poussées (0,2 vs 0,27 ; $p = 0,04$). 50 % des patients sous NTZ sont libres d'activité de la maladie versus 25 % dans le groupe FTY ($p = 0,05$).

Discussion BEST-MS est la 1ère étude prospective comparant l'efficacité du NTZ et du FTY. Le NTZ montre une supériorité par rapport au FTY sur les critères IRM. Le TAP est aussi plus faible, mais la majorité des poussées sont survenues pendant les 4 premiers mois de traitement dans les 2 groupes. Le taux d'arrêt de traitement est plus élevé sous FTY, essentiellement pour intolérance.

Conclusion Le NTZ montre une meilleure efficacité que le FTY dans les formes actives de SEP sur les paramètres cliniques et IRM.

Mots clés Fingolimod ; Natalizumab ; Sclérose en plaques



Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.232>

W03

Lésions à Human Papilloma Virus (HPV) sous fingolimod : une série de 14 cas

Elsa Mhanna^{1,*}, Valérie Pourcher², Céline Louapre³, Catherine Lubetzki³, Caroline Papeix⁴, Elisabeth Maillart³
¹ Neurologie, hôpitaux universitaires Pitié Salpêtrière - Charles Foix, Paris

² Service des maladies infectieuses et tropicales, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

⁴ Service de neurologie, Groupe Hospitalier Universitaire Pitié Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elsa_mehanna@hotmail.com (E. Mhanna)

Introduction Le fingolimod (Fg) est un immunosuppresseur pour le traitement de la forme RR de SEP, disponible en France depuis 2012. En 2018, des infections à HPV ont été rapportées sous fingolimod.

Objectifs Décrire une série de cas de patients avec des lésions à HPV survenues sous fingolimod, avec description des lésions HPV, leur topographie et leur prise en charge.

Patients et méthodes Il s'agit d'une série de 14 patients atteints de SEP suivis à la Pitié-Salpêtrière. Des données cliniques ont été collectées rétrospectivement : (i) sur la SEP, (ii) la maladie HPV, (iii) le traitement entrepris, iv) la prise en charge de la SEP une fois la pathologie HPV diagnostiquée.

Résultats Nous rapportons 14 patients (9 femmes), chez qui des lésions HPV ont été découvertes sous Fg, sans antécédent connu de lésions à HPV. Lors du diagnostic, les patients étaient âgés en de 35 ans(± 6), sous Fg depuis 3,17 ans (± 2,1), avec une durée d'évolution de la SEP depuis 13,6 ans(± 6,4). Les lésions étaient génitales(85,7 %), cutanées(21,4 %) ou anales(14,3 %). Devant les difficultés de traitement des lésions HPV, le Fg a dû être arrêté chez 4 patients.

Discussion L'infection à HPV, transmise par contact direct, favorisée par l'immunosuppression, peut causer des cancers gynécologiques et ORL. La fréquence des lésions sous fingolimod est sous-estimée. Avant l'introduction, un examen dermatologique et gynécologique est recommandé, la vaccination est à discuter. Une surveillance systématique dermatologique et gynécologique semble indispensable pour dépister des lésions précancéreuses.

Conclusion La prévention et le dépistage systématique des lésions à HPV chez des patients atteints de SEP rémittent sous fingolimod sont essentiels pour éviter la survenue de lésions cancéreuses.

Informations complémentaires EP RR Sclérose en plaques récurrente rémittente. HPV :uman papillomavirus ; EDSS :xpanded disability status scale.

Mots clés HPV ; Fingolimod ; SEP RR

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.233>



W04

Nanoparticules lipidiques et oligodendrocytes : potentialisation de l'effet proremyélinisant de NFL-TBS in vitro

Catherine Fressinaud^{1,*}, Olivier Thomas², Patrick Saulnier²
¹ Service de Neurologie, C.H.U, Angers

² Inserm 1066/cnrs 6021, Université Bretagne Loire, Angers

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : catherine.fressinaud@univ-angers.fr (C. Fressinaud)

Introduction Les nanoparticules lipidiques vectorisées avec NFLTBS - un peptide pénétrant - pourraient permettre d'apporter des molécules proremyélinisantes aux oligodendrocytes (OL) du fait de leur endocytose spécifique par ces cellules.

Objectifs Déterminer si des nanoparticules lipidiques (LNC) vectorisées avec NFL-TBS atténuent les effets d'une agression toxique démyélinisante in vitro.

Patients et méthodes Les cultures d'oligodendrocytes de rat étaient soumises à une démyélinisation par la lysophosphatidylcholine (LPC), puis traitées par des LNC (100 nm) vectorisées par NFL-TBS. L'incorporation des LNC marquées par le DiD ou le DiO dans les OL - identifiés par la protéine myélinique CNP - était quantifiée par microscopie confocale en parallèle des modifications de la survie et de la différenciation cellulaires.

Résultats La LPC entraîne une mort cellulaire d'environ 50 % des OL et une destruction de leurs prolongements, sans récupération spontanée. La survie des OL, déjà décrite avec NFL-TBS, était potentialisée par l'administration des NFL-LNC. Ainsi en présence de NFL-LNC des concentrations de NFL-TBS 30 fois inférieures produisaient des effets identiques à NFL-TBS seul.

Discussion Les LNC vectorisées avec NFL-TBS sont internalisées par les OL in vitro. Cette endocytose persiste lors d'un événement démyélinisant et favorise la survie des OL en potentialisant les effets du peptide. Ces propriétés des NFL-LNC pourraient être mises à profit pour la délivrance sélective d'agents proremyélinisants (e.g. facteurs de croissance).

Conclusion La potentialisation des effets remyélinisants de NFL-TBS par les LNC pourrait permettre si elle se vérifiait avec d'autres molécules d'accroître sélectivement la remyélinisation.

Mots clés Nanoparticules lipidiques ; Remyélinisation ; Oligodendrocyte

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.234>

W05

L'inhibition de la tyrosine kinase de Bruton (BTK) favorise la réparation de la myéline dans deux modèles différents de démyélinisation

bernard zalc^{1,*}, Marie Stéphane Aigrot², Elodie Martin¹, Roland Grenningloh³, Bruno Stankoff⁴, Catherine Lubetzki⁵, Ursula Boschert⁶

¹ ICM Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, Paris

² OO, Sorbonne Université, Inserm, CNRS, ICM, Paris

³ OO, Merck Research Laboratories, Boston, États-Unis

⁴ Service de neurologie, Hôpital Saint-Antoine (AP-HP), Paris

⁵ Département des maladies du système nerveux, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

⁶ Merck Serono SA, Genève, Suisse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bernard.zalc@upmc.fr (b. zalc)



Introduction Dans la SEP, la microglie exerce des fonctions pro-inflammatoires et/ou régénératrices. L'inhibition de la BTK bloque la différenciation in vitro des macrophages pro-inflammatoires, mais son rôle sur la microglie reste inconnu.

Objectifs Étudier l'effet de l'inhibition de la BTK sur la remyélinisation dans des modèles expérimentaux de démyélinisation.

Patients et méthodes La distribution de la BTK et de sa forme activée (BTK-phospho-Y223) a été déterminée par immunohistochimie sur des coupes de tissu cérébral de souris adultes normales et des cultures de cervelet organotypiques avant et après démyélinisation induite par la lysophosphatidylcholine (LPC). L'effet de l'inhibition de la BTK sur la remyélinisation a été examiné dans des tranches organotypiques de cervelet démyélinisées par LPC et dans un modèle de têtards transgéniques MBP-GFP-NTR démyélinisés par le métronidazole.

Résultats La démyélinisation des cultures augmente de 8,5 fois le nombre de cellules BTK+, comprenant principalement la microglie Iba1+ (73,1 %) et une petite fraction d'astrocytes S100+ (25,6 %). La démyélinisation par la LPC induit une forte augmentation de la détection de la BTK-phospho-Y223 dans la microglie (75,6 %) et les astrocytes (20,6 %). L'inhibition de la BTK dans les tranches et les têtards démyélinisés augmente significativement la remyélinisation ($\times 1,5$ et $1,7$ respectivement) par rapport à la récupération spontanée.

Discussion Classiquement, les essais de remyélinisation ciblent directement les oligodendrocytes. Ici nous montrons dans un modèle in vitro (culture organotypique) comme in vivo (têtards de xénope transgénique) l'existence d'une voie de réparation myélinique alternative ciblant les cellules microgliales. Reste à déterminer si ces deux voies thérapeutiques sont ou non additives.

Conclusion Nos données démontrent que l'inhibition de la BTK dans la microglie est une cible thérapeutique prometteuse pour la réparation myélinique.

Mots clés Xénope ; Microglie ; Myéline

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.235>

W06

Les troubles sexuels sous-estimés chez les patients atteints de sclérose en plaques : étude d'une série de patients à Tlemcen-Algérie

Zahira Barka Bedrane*, Oussama Dendene, Mehdi Saada, Brahim Belahcene, Khadidja Medini, Amina Mesmoudi, Djaouad Bouchenak Khelladi

Neurologie, CHU Dr Tidjani Damerdj, Tlemcen, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : barka.zahira@yahoo.com (Z.B. Bedrane)

Introduction Les troubles sexuels (TS) sont fréquents dans la sclérose en plaques (SEP). Les médecins négligent souvent ces signes potentiellement traitables, alors que leur présence influence d'une manière significative la qualité de vie des patients. **Introduction** (1) Calculer la prévalence des troubles sexuels ; (2) Déterminer la relation entre le handicap, la dépression, la fatigue et les troubles sexuels.

Patients et méthodes Notre étude est transversale, on a utilisé le questionnaire sexuel traduit en arabe Le questionnaire FSFI chez les femmes. Le questionnaire IIEF 15 chez LES hommes. le handicap était évalué par l'EDSS, l'échelle de fatigue MSIF pour la fatigue et l'échelle de Beck pour la dépression.

Résultats Cent un patients ont répondu au questionnaire dont 70 femmes (69,3 %) et 31 hommes (30,7 %). L'âge moyen

de nos patients était de $31,07 \pm 7,15$ ans. La prévalence de TS est de 53,4 %, les hommes (64,5 %) et les femmes (48,5 %). La dysfonction érectile était présente dans 55,5 % suivie de la dysfonction éjaculatoire et orgasmique. Chez la femme les troubles sexuels étaient dominés par la perte de la lubrification vaginale (58,3 %) et la perte de la libido (52,7 %)

Discussion La prévalence retrouvée chez nos patient se rapproche des Résultats de la littérature. Les TS touchaient aussi bien les femmes que les hommes, avec une nette prédominance féminine. La corrélation entre le handicap et les troubles sexuels prête toujours à controverse. La fatigue a également une relation complexe avec la dépression et on peut donc s'attendre à ce qu'elle soit associée aux TS.

Conclusion Les TS chez les patients atteints de SEP sont plus fréquents qu'on ne le pensait. Ils restent encore un sujet tabou, il faut les rechercher systématiquement afin d'améliorer leur qualité de vie.

Mots clés Sclérose en plaques ; Troubles sexuels ;

Prévalence

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.236>

W07

Réduction du risque de progression en sclérose en plaques secondairement progressive au cours des deux années de traitement par cladribine voie orale : analyse de l'étude CLARITY

Patrick Vermersch^{1,*}, Gavin Giovannoni², Per Soelberg-Sorensen³, Kottil Rammohan⁴, Stuart Cook⁵, Birgit Keller⁶, Sanjeev Roy⁷

¹ Service de neurologie, CHU Lille, Lille

² Neurologie, Queen Mary University of London, Londres, Royaume Uni

³ Department of neurology, University of Copenhagen, Copenhague, Danemark

⁴ Health neurology, University of Miami Hospital and Clinics, Miami, États-Unis

⁵ Neurologie, Rutgers University - Newark, Newark, États-Unis

⁶ Healthcare, Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne

⁷ Global medical affair, Merck, Aubonne, Suisse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marianne.payet@merckgroup.com

(P. Vermersch)

Introduction Par voie orale, cladribine 10 mg, dose cumulative de 3,5 mg/kg (CT3.5) sur 2 ans, est efficace versus placebo chez les patients atteints de sclérose en plaques (SEP) récurrente (CLARITY).

Objectifs Explorer en post-hoc, la relation entre le score EDSS en début de traitement et le risque de progression en SEP secondairement progressive (SEP-SP) ou vers un EDSS $\geq 6,0$ dans CLARITY.

Patients et méthodes Cette analyse a utilisé une définition composite proxy de SEP-SP. Les patients évoluant vers un score EDSS $\geq 6,0$ ont été définis comme au moins une valeur du score EDSS post-baseline $\geq 6,0$ avec une progression du handicap (CDP) confirmée à 3 ou 6 mois.

Résultats Une progression vers une SEP-SP avec CT3,5 vs placebo a été observée, respectivement : chez 6,7 % vs 13,5 % au total ($p=0,0024$) ; dans le sous-groupe EDSS $\leq 3,0$ à baseline, chez 3,5 % vs 7,7 % ($p=0,0471$) ; dans le sous-groupe EDSS $\geq 3,5$ à baseline, chez 12,2 % vs 22,4 % ($p=0,0212$). Patients avec CDP à 3 mois avec EDSS $\geq 6,0$: 3,5 % vs 8,0 % ($p=0,0114$) ; CDP à 6 mois avec EDSS $\geq 6,0$: 2,8 % vs 5,8 % ($p=0,0566$).



Discussion La réduction du risque d'atteindre une SEP-SP est constante, quel que soit l'état du handicap à baseline (EDSS ≤ 3 ou $\geq 3,5$), et est observée pour tous les composants individuels inclus pour définir la SEP-SP. La CT3,5 a significativement réduit le risque de progression vers un CDP à 3 mois avec EDSS $\geq 6,0$.

Conclusion Après 2 ans de traitement CT 3,5, le risque de progresser vers une SEP-SP ou présenter un EDSS $\geq 6,0$ était significativement réduit versus placebo, quel que soit le score EDSS initial.

Informations complémentaires Cette étude a été sponsorisée par EMD Serono Inc, une entreprise de Merck KGaA, à Darmstadt, en Allemagne (aux États-Unis), et Merck Serono SA, à Genève, une filiale de Merck KGaA, à Darmstadt, en Allemagne (ROW).

Mots clés EDSS ; SEP SP ; Cladribine

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.237>

W08

Étude CLARITY : résultats d'efficacité chez les patients ayant reçu un traitement de fond avant traitement oral par cladribine

Patrick Vermersch^{1,*}, Kottil Rammohan², Doris Damian³, Dominic Jack⁴, Gerard Harty⁵, Schiffon Wong³

¹ Service de neurologie, CHU Lille, Lille

² Health neurology, University of Miami Hospital and Clinics, Miami, États-Unis

³ Neurologie, EMD Serono Research Center, Billerica, États-Unis

⁴ Global medical affairs, Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne

⁵ R&d, EMD Serono Research Center, Billerica, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : carine.savarin@external.merckgroup.com (P. Vermersch)

Introduction Cladribine 10 mg (dose cumulée de 3,5 mg/kg [CT3,5] sur 2 ans) a montré une efficacité versus placebo chez les patients atteints de sclérose en plaques récurrente-rémittente dans l'étude CLARITY (NCT00213135).

Objectifs Analyse *post-hoc* pour évaluer les résultats d'efficacité chez les patients ayant précédemment utilisé un traitement de fond (DMT) avant de participer à l'étude CLARITY.

Patients et méthodes CLARITY comprenait des patients traités avec 0 à 2 DMT avant inclusion (exclusion si > 2 DMT). Ceux-ci ont été randomisés pour recevoir CT3,5 ($n = 110$) ou placebo ($n = 132$). Analyse de l'efficacité, taux de poussée annualisée (ARR), pourcentage sans poussée, activité IRM, progression du handicap (CDP) avec un score EDSS confirmée à 3 mois et 6 mois, ont été stratifiés par cohorte de patients. $p < 0,05$ a été considérée comme statistiquement significatif.

Résultats Chez les patients avec DMT antérieurs, CT3,5 versus placebo a entraîné respectivement une réduction significative du ARR (0,22 vs 0,42 ; $p < 0,005$), un pourcentage sans poussée plus élevé (70,4 % contre 55,9 % ; $p = 0,0204$), un risque plus faible du CDP à 3 mois (risque ratio [HR] = 0,64, $p = 0,1589$) et 6 mois (HR = 0,62, $p = 0,2071$), une réduction du nombre de lésions cérébrales ($p < 0,001$ pour chaque type de lésions).

Discussion Les Résultats démontrent l'efficacité du traitement oral par Cladribine sur un large panel de patients, y compris ceux ayant utilisé d'autres DMT.

Conclusion Les patients ayant précédemment reçu un traitement de fond puis CT3,5 ont présenté une amélioration

significative des paramètres d'efficacité par rapport à ceux ayant reçu un placebo.

Informations complémentaires Cette étude a été sponsorisée par EMD Serono Inc, une entreprise de Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne. PV a reçu des honoraires ou des honoraires de consultants de Biogen, Sanofi-Genzyme, Bayer, Novartis, Merck KGaA, Celgene, Roche et Ammiral ; et le soutien à la recherche de Biogen, Sanofi-Genzyme, Bayer et Merck KGaA. EMD Serono, Biogen Idec, Sanofi-Aventis, Genzyme, Novartis, Teva Neurosciences, Acorda et Roche/Genentech ont honoré leurs honoraires pour les conférences et les réunions du comité de direction.

Mots clés Traitement de fond ; Efficacité ; CLADRIBINE

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.238>

W09

L'interféron bêta-1a sous-cutané 22/44 µg démontre une efficacité comparable à celle du tériflunomide chez les patients atteints de sclérose en plaques nouvellement traités – Étude menée avec l'Observatoire français de la sclérose en plaques (OFSEP)

Fabien Rollot^{1,*}, Caroline Foch², David-Axel Laplaud³, Emmanuelle Boutmy², Kurt Marhardt², Meritxell Sabido²

¹ Observatoire français de la sclérose en plaques (ofsep), Hôpital Pierre Wertheimer, Bron

² Healthcare, Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne

³ Neurologie, Hôpital Nord Guillaume-et-René-Laennec/CHU de Nantes, Nantes

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marianne.payet@merckgroup.com (F. Rollot)

Introduction Une comparaison des données de vraie vie de l'interféron bêta-1a sous-cutané 22/44 µg (IFNβ-1a) et du tériflunomide (TFN) peut permettre de mieux comprendre les avantages de ces deux traitements.

Objectifs Comparer l'efficacité de l'IFNβ-1a vs TFN via l'incidence des poussées, la progression du handicap confirmée à 6 mois (Année-2) et l'absence de preuve d'activité de la maladie (NEDA-3 ; Année-1).

Patients et méthodes L'analyse porte sur les patients SEP-RR (< 10 ans) initiant l'IFNβ-1a ou le TFN. Le risque de première poussée a été comparé par le modèle de Cox à risque proportionnel et rapport de risque (HR), EDSS et NEDA-3 par régression logistique et rapport de cotes (OR). Pour prendre en compte les différences à baseline, les Résultats ont été pondérés sur le score de propension via la méthode pondération inverse par la probabilité d'être traité (IPTW).

Résultats Les cohortes IFNβ-1a ($n = 244$) et TFN ($n = 688$) ont montré respectivement en année 2 : 39,4 % (IC 95 %, 34,7–51,4) versus 49,2 % (42,7–54,7) avaient ≥ 1 poussées (HR, 0,79 [0,59–1,06]) ; 8,5 % (IC 95 %, 2,2–22,3) versus 11,4 % (6,4–22) ont présenté une progression du handicap (OR, 0,72 [0,24–2,13]). En Année 1 : 73,1 % (IC à 95 %, 40,0 à 79,6) versus 55,1 % (43,7 à 68,5) ont obtenu le NEDA-3 (OR : 2,22 [0,90–5,56]).

Discussion Aucune différence d'incidence des poussées, de progression du handicap ou d'atteinte du NEDA-3 n'a été observée entre les patients traités par IFNβ-1a vs TFN. La méthode IPTW n'a pas équilibré tous les facteurs confondants à baseline entre les groupes, notamment pour l'analyse de la progression du handicap et du NEDA-3. La petite taille de l'échantillon limite la puissance des analyses.



Conclusion Cette étude de données de vraie vie suggère que l'IFN β -1a et le TFN ont une efficacité comparable chez les patients atteints de SEP-RR.

Informations complémentaires Cette étude a été sponsorisée par Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne et utilisée les données de l'OFSEP (Observatoire français de la Sclérose En Plaques) qui est financé par l'Agence Nationale de la Recherche ANR-10-COHO-002, Eugène Devic EDMUS Fondation contre la sclérose en plaques, Fondation ARSEP.

Mots clés Comparaison ; Données de vraie vie ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.239>

W10

Description des résultats rapportés par les patients (PROs) à l'inclusion dans une étude de phase IV évaluant ocrelizumab dans la sclérose en plaques (SEP) récurrente active (PRO-MSACTIVE)

Eric Manchon^{1,*}, David Laplaud², Sandra Vukusic³, Pierre Labauge⁴, Gisela Kobelt⁵, Marie Lotz⁶, Christine Lebrun-Frénay⁷

¹ Neurologie, C.H. de Gonesse, Gonesse

² Neurologie, CHU de Nantes, Hôpital Nord Laënnec, Nantes

³ Neurologie, Hospices Civils de Lyon, Lyon

⁴ Neurologie, C.H.U de Montpellier, Montpellier

⁵ Direction, European health economics, Stockholm, Suède

⁶ Medical, Roche Boulogne-Billancourt

⁷ Neurologie, Hôpital Pasteur2, Nice

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.lawrence@potentiieldaction.com (E. Manchon)

Introduction PRO-MSACTIVE (NCT03589105) est une étude de phase IV en ouvert, à un seul bras, évaluant l'efficacité, la tolérance et l'impact d'ocrelizumab sur les Résultats rapportés par les patients (PROs) dans la sclérose en plaques récurrente (SEP-R) active.

Objectifs Cette analyse présente les résultats des PROs à l'inclusion. L'objectif secondaire de l'étude est de décrire l'impact d'ocrelizumab sur les PROs (sévérité des symptômes, fatigue, qualité de vie, productivité au travail, satisfaction vis-à-vis du traitement).

Patients et méthodes Les patients ont rempli eux-mêmes les questionnaires avant l'initiation d'ocrelizumab : échelle d'évaluation de la sévérité des symptômes de SEP (SymptoM-Screen), impact de la fatigue (MFIS), qualité de vie liée à la santé EuroQol en cinq dimensions (EQ-5D-5L), altération de la productivité et de l'activité professionnelle (WPAI :SHP), qualité de vie des patients atteints de SEP (MusiQoL) et satisfaction au traitement (TSQM-14) à partir de J15.

Résultats L'analyse porte sur 422 patients atteints de SEP-R active, récurrente rémittente (SEP-RR, n=375) et secondairement progressive (SEP-SP, n=47). Le score moyen de handicap EDSS était de 2,80 (écart type 2,04). 213 patients (50,6 %) ont été inclus sur une activité clinique, 109 (25,9 %) sur une activité à l'imagerie, 99 (23,5 %) sur les deux. À l'inclusion 416 patients (98,6 %) avaient répondu à SymptoM-Screen et MFIS, 414 (98,1 %) à EQ-5D-5L et WPAI :SHP et 415 (98,3 %) à MusiQoL.

Discussion Les données qualitatives sur la perception de leur état de santé et des soins par les patients présentent un intérêt croissant pour la pratique clinique. L'évaluation des scores PROs après 24 et 48 semaines de traitement permettra de

mesurer le ressenti des patients atteints de SEP-R active traités par ocrelizumab et d'analyser les associations/corrélations avec son efficacité sur l'activité de la maladie et sa progression. **Conclusion** Les symptômes de la SEP et leur ressenti par le patient sont très variables selon les patients et les formes de la maladie. Cette étude apportera de nouvelles données sur l'impact d'un traitement par ocrelizumab sur les PROs.

Mots clés Essais cliniques pragmatiques ; Ocrelizumab ;

Sclérose en plaques récurrente

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.240>

W11

TEC-ADHERE : étude non interventionnelle sur la persistance au diméthyl fumarate (DMF, Tecfidera®) chez des patients atteints de sclérose en plaques rémittente récurrente et bénéficiant d'un soutien dans le cadre du programme d'accompagnement OroSEP

Pierre Labauge¹, Alain Créange², Olivier Heinzlef³, Thibault Moreau⁴, Jocelyne Nouvet-Gire⁵, Bernard Pedespan⁶, Marta Ruiz^{7,*}, Catherine Marti⁷

¹ Neurologie, C.H.U de Montpellier, Montpellier

² Neurologie, Hôpital Henri Mondor, Créteil

³ Neurologie, Chi de Poissy Saint Germain, Poissy

⁴ Neurologie, Centre Hospitalier Universitaire de Dijon, Dijon

⁵ Présidente, AFSEP, Paris

⁶ Neurologie, Cabinet du Docteur Pedespan, Agen

⁷ Médical, Biogen France SAS, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marta.ruiz@biogen.com (M. Ruiz)

Introduction La persistance aux traitements de fond des patients atteints d'une SEP a un impact sur l'évolution de la maladie et peut être améliorée par les programmes d'accompagnement patients (PAP).

Objectifs Evaluer l'efficacité en vie réelle du PAP OroSEP sur la persistance au diméthyl fumarate (DMF) à 6 mois (M6) chez des patients atteints de sclérose en plaques rémittente récurrente (SEP-RR).

Patients et méthodes TEC-ADHERE est une étude non-interventionnelle, multicentrique, prospective, comparative et nationale menée auprès de neurologues libéraux et hospitaliers initiant le DMF chez des patients atteints de SEP-RR. Deux groupes de neurologues sont constitués : un groupe 'Standard' ne participant pas au programme OroSEP, suivant leurs patients selon leur pratique habituelle et un groupe 'OroSEP' suivant leurs patients selon leur pratique habituelle et le programme OroSEP. La durée de suivi des patients est de 6 mois.

Résultats L'étude TEC-ADHERE est en cours. Le premier patient a été inclus en août 2019. L'objectif est de recruter 350 patients dans 90 centres sur 18 mois. La population de l'étude comprend des patients atteints de SEP-RR, âgés de 18 à 55 ans, avec un score EDSS inférieur à 6, initiant un traitement par DMF à l'inclusion. Le critère principal d'évaluation est la persistance au DMF définie comme le pourcentage de patients toujours traités à M6.

Discussion Environ un patient sur 3 n'est pas observant dans la SEP. Plusieurs études, en majorité rétrospectives, ont montré le bénéfice des PAP en termes d'observance et de persistance dans la SEP. L'observance au traitement est associée à une réduction de 42 % des poussées, 50 % des hospitali-



sations et 20 % des consultations. Les Résultats de l'étude TEC-ADHERE seront confrontés aux données actuelles.

Conclusion TEC-ADHERE est la première étude française évaluant en vie réelle, de façon prospective l'efficacité d'un PAP, chez des patients atteints de SEP-RR.

Mots clés Programme d'accompagnement patients ; Persistance ; Diméthyl fumarate

Financement Biogen.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.241>

W12

Effet de l'Evobrutinib, inhibiteur de la tyrosine kinase de Bruton, sur les taux de cellules immunitaires et d'immunoglobulines sur 48 semaines dans le cadre d'une étude de phase 2 sur la sclérose en plaques récurrente

Xavier Montalban¹, Jamie Shaw², Fernando Dangond³, Emily Martin⁴, Roland Grenningloh⁵, Martin S. Weber⁶, Patrick Vermersch^{7,*}

¹ Centre de la sclérose en plaques de Catalogne, Hôpital universitaire de Vall d'Hebron, Barcelone, Espagne

² Biomarqueurs cliniques et diagnostics, EMD Institut de recherche et développement Serono, Inc., Billerica, États-Unis

³ Développement clinique mondial, EMD Institut de recherche et développement Serono, Inc., Billerica, États-Unis

⁴ Département de la biostatistique, EMD Institut de recherche et développement Serono, Inc., Billerica, États-Unis

⁵ Immunologie/neurologie, EMD Institut de recherche et développement Serono, Inc., Billerica, États-Unis

⁶ Département de neurologie, Universitätsmedizin Göttingen, Göttingen, Allemagne

⁷ Département de neurologie, Université de Lille, Lille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lisa.farrar@bioscriptgroup.com (P. Vermersch)

Introduction L'Evobrutinib, inhibiteur de la tyrosine kinase de Bruton (BTK), a démontré une efficacité clinique dans le traitement de la sclérose en plaques (SEP) au cours d'une étude de phase 2.

Objectifs Étudier l'effet de l'Evobrutinib sur les cellules immunitaires et les immunoglobulines (Ig) sur une période de 48 semaines.

Patients et méthodes Les patients SEP-R adultes ont été randomisés entre Evobrutinib 25 mg 1×/j, 75 mg 1×/j, 75 mg 2×/j, un placebo ou du diméthyl fumarate 240 mg. Le groupe placebo a switché sur Evobrutinib 25 mg à la semaine 24. La tolérance, y compris l'évaluation du nombre de lymphocytes B et des taux d'Ig, était un critère d'évaluation secondaire. L'étude des sous-populations de lymphocytes B et T et des cellules NK a été exploratoire.

Résultats Sur une période de 48 semaines, le nombre de lymphocytes T total, B mémoires, B mature-naïve, ou de lymphocytes T total, T auxiliaires, T cytotoxiques ou encore de cellules NK n'a pas été significativement modifié dans aucun des groupes Evobrutinib. De même, les niveaux d'IgG ou sous-types d'IgG n'ont pas changé. Une légère augmentation d'IgA et réduction d'IgM ont été observés pour tous les groupes Evobrutinib qui sont numériquement supérieurs à ceux du bras placebo/Evobrutinib.

Discussion Chez les patients atteints de SEP et traités par Evobrutinib, aucune déplétion des lymphocytes B ou de modification des sous-populations de cellules B ont été observées sur une période de 48 semaines. Les taux d'IgG sont restés

stables et de légères élévations d'IgA et des réductions des taux d'IgM ont été observées avec Evobrutinib.

Conclusion La réponse immunitaire humorale des patients SEP n'est pas altérée sur une période de 48 semaines après traitement par Evobrutinib.

Informations complémentaires Financé par EMD Institut de recherche et développement Serono, Inc., Billerica, MA, États-Unis (filiale de Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne).

Mots clés Inhibiteur de la tyrosine kinase de Bruton ; Evobrutinib ; La sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.242>

W13

Validation d'un algorithme complexe d'identification de poussées dans la sclérose en plaque (SEP) à partir du Système National des Données de Santé (SNDS)

Bosco-Lévy Pauline^{1,*}, Debouverie Marc², Brochet Bruno³, Céline Louapre⁴, Heinzelf Olivier⁵, Elisabeth Maillart⁴, Blin Patrick¹

¹ Plateforme bordeaux pharmacoepi bpe, Bordeaux - Inserm CIC1401, Bordeaux

² Département de neurologie, Chu Nancy, 54035 Nancy, Université de Lorraine, EA 4360 APEMAC, Vandœuvre-lès-Nancy

³ Crc sep, service de neurologie, CHU bordeaux pellegrin, Bordeaux

⁴ Département de neurologie, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris

⁵ Département de neurologie, Hôpital CHI de Poissy, Saint-Germain-en-Laye

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : severine.lignot@u-bordeaux.fr (B.-L. Pauline)

Introduction L'absence de marqueur direct de poussées de SEP dans le SNDS nécessite le développement d'un algorithme complexe basé essentiellement sur les hospitalisations et les épisodes thérapeutiques de forte dose de corticothérapie.

Objectifs Évaluer la valeur prédictive positive et négative (VPP et VPN) d'un algorithme complexe développé pour identifier les poussées de SEP dans le SNDS comparativement au jugement de 4 experts neurologues.

Patients et méthodes Un tirage au sort a été réalisé parmi les patients traités pour une SEP pour en sélectionner 100 avec au moins une poussée d'après l'algorithme et 100 patients sans poussée durant un suivi de 1 à 1,5 ans. L'ensemble des données de consommations de soins et d'hospitalisation de chaque patient a été revu indépendamment par 2 neurologues en aveugle de l'algorithme. Les cas discordants entre 2 neurologues étaient revus collégialement afin d'obtenir un consensus.

Résultats Parmi les 37986 patients traités pour SEP identifiés dans le SNDS entre juillet 2015 et décembre 2016, 9,6 % ont présenté au moins une poussée d'après l'algorithme. Parmi les patients sélectionnés, les neurologues en ont confirmé 95 avec poussée(s) et 96 sans poussée, soit une VPP de 95 % et une VPN de 96 %. Après ajustement de l'algorithme en fonction des conclusions des neurologues, la VPP et la VPN étaient respectivement de 95,2 % et 100 %.

Discussion La richesse des données du SNDS permet une vue holistique du patient dans l'ensemble du système de prise en charge, et rend possible la définition d'algorithmes de détection d'événements complexes comme les poussées de SEP, mais aussi d'études de validation de ces algorithmes via la reconstitution de quasi-dossiers médicaux 100 % anonymisés,



permettant ensuite d'ajuster ces algorithmes afin d'améliorer leur performance.

Conclusion Les résultats montrent que l'algorithme présenté permet une très bonne identification des poussées de SEP dans le SNDS et pourra être utilisé pour de futures études observationnelles sur la SEP.

Mots clés SNDS ; Poussée ; Algorithme

Déclaration de liens d'intérêts EVIDEMS est réalisée par la plateforme BPE en collaboration avec le laboratoire Biogen et supervisée par un comité scientifique constitué d'experts indépendants.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.243>

W14

Le syndrome des jambes sans repos chez les patients atteints de la sclérose en plaque

Maroua Bouhral*, Naima Chtaou, Bouchal Siham, Elmidaoui Aouatef, Souirti Zouhayr, Faouzi Mohamed Belahsen

Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marwa.bouhral.91@gmail.com (M. Bouhral)

Introduction Le syndrome des jambes sans repos (SJSR) est considéré comme un trouble neurologique sensorimoteur, se manifestant par des sensations désagréables au niveau des jambes incitant le sujet atteint à bouger. Le SJSR est rapporté de manière plus fréquente dans la SEP.

Objectifs Évaluer la fréquence et les caractéristiques du SJSR au sein d'une population atteinte de SEP, et avoir une idée sur le retentissement sur la qualité du sommeil chez les patients atteints.

Patients et méthodes C'est d'une étude transversale descriptive et analytique à propos de 80 sujets atteints de SEP et suivis à l'hôpital du jour du service de neurologie du CHU HASSAN II de Fès. Notre étude était basée sur un questionnaire spécialement conçu pour celle-ci, comprenant les critères diagnostiques du SJSR (IRLSSCG), ainsi que 2 échelles internationales : échelle de sévérité (IRLSSCG) et l'échelle Epworth, ces 2 dernières ont été appliquées pour les sujets ayant répondu aux critères de diagnostic.

Résultats Quatre-vingts patients furent inclus dans l'étude. Le sexe ratio était d'environ 2F/1H. Les critères diagnostiques du SJSR étaient réunis chez 27 patients. Il n'était pas retrouvé de liaison statistique avec l'âge, le sexe et l'ancienneté de la SEP mais on relevait une proportion plus élevée de SJSR dans le groupe rémittent. Une NFS a été demandée chez tous nos patients qui présentent cliniquement un SJSR, objectivant une anémie ferriprive chez 3 patients. Une bonne amélioration après correction a été remarquée.

Discussion Une étude canadienne relève une prévalence atteignant 38 % dans la sclérose en plaques (SEP). Dans notre population, 33,75 % des patients présentent un SJSR, ce qui est un pourcentage assez élevé, qui doit nous pousser à chercher et prendre en charge ce syndrome qui rentre dans le cadre des co-morbidités des la SEP.

Conclusion Nous proposons qu'un SJSR soit recherché chez les patients atteints de SEP dans l'objectif d'améliorer leur qualité de vie. La reconnaissance de ce syndrome peut faire envisager une thérapeutique spécifique.

Mots clés Troubles du sommeil ; Syndrome des jambes sans repos ; Sclérose en plaque

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.244>

W15

Aborder le tabou de l'avenir avec les patients souffrant de sclérose en plaques : les enseignements de 6 focus group de patients

Thibault Moreau¹, Labauge Pierre², David Romain Bertholon^{3,*}

¹ Neurologie, Centre Hospitalier Universitaire de Dijon, Dijon

² Neurologie, CHU Lapeyronie, Montpellier

³ Directeur, empathient, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : drbertholon@empathient.fr (D.R. Bertholon)

Introduction Face au constat que la question de l'avenir est très peu abordée par les patients lors des consultations médicales, nous avons souhaité approfondir ce thème avec les patients eux-mêmes.

Objectifs Etablir des recommandations de patients pouvant avoir des perspectives différentes de l'avenir : soit des patients nouvellement diagnostiqués (FG1), soit des patients plus expérimentés dans la maladie (FG2).

Patients et méthodes Le recrutement assuré par le médecin est suivi par un entretien téléphonique des animateurs. Le recueil de données individuelles a compris l'historique de la maladie, l'EVA d'impact sur les 7 santés, la capacité de coping WCC-R et le baromètre de qualité de vie SeiQol. L'interaction collective de 2h30 a porté sur la perception de la maladie (photo-expression), la gestion du quotidien, l'avenir (discussion visualisée) et la co-construction de recommandations pour les soignants et les proches.

Résultats Six focus groups ont été organisés sur Dijon et Montpellier en janvier puis novembre 2018 : 4 groupes FG1 (25 patients, 4 proches) et 2 groupes FG2 (6 patients). Les principales difficultés mentionnées sont : l'annonce diagnostique, les relations avec les proches, la fatigue et la projection dans l'avenir. Cinq recommandations ont émergé sur l'importance de l'échange authentique avec les soignants, les proches, mais aussi entre patients, sur les réalités quotidiennes et les perspectives d'avenir.

Discussion Le recrutement a été facilité par la perception par les patients de participer à un projet de recherche. L'évaluation par les participants fut particulièrement excellente avec le sentiment d'avoir été compris et nourris par les échanges et le partage d'expérience. Les enseignements tirés de ces focus groups pourraient permettre l'élaboration d'un guide d'animation de groupes de patients avec SEP.

Conclusion Le besoin de parler d'avenir de façon claire est présent chez les patients nouvellement diagnostiqués ; les focus groups ont permis de réaffirmer l'intérêt des échanges structurés entre patients.

Informations complémentaires Projet de recherche Club bourguignon de recherche sur la sclérose en plaques (Dijon) & l'Association pour le Développement de la Neurologie (Montpellier)

Mots clés Besoins patients ; Perception Avenir ; Focus Group Patients

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.245>



W16

Enjeux du switch vers un anticorps monoclonal anti-CD20 dans la SEP : une étude monocentrique

Marine Boudot De La Motte^{1,*}, Céline Louapre²,
Caroline Papeix², Catherine Lubetzki², Elisabeth Maillart²

¹ Service de neurologie, Fondation Rothschild, Paris

² Département de neurologie, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marine@boudot.com (M.B.D.L. Motte)

Introduction De nombreuses études ont montré l'efficacité des anticorps monoclonaux anti-CD20 dans la sclérose en plaques (SEP). Cependant, aucune ne s'est intéressée au déroulement du switch depuis un précédent traitement.

Objectifs L'objectif de cette étude était de déterminer la fréquence et les facteurs prédictifs d'une reprise d'activité lors du switch d'un précédent traitement vers un anticorps anti-CD20 dans la SEP récurrente rémittente (RR).

Patients et méthodes Dans cette étude rétrospective monocentrique, tous les patients SEP RR ayant réalisé un switch vers le Rituximab ou l'Ocrelizumab entre septembre 2016 et octobre 2019, au sein du Département de Neurologie de la Pitié-Salpêtrière, ont été inclus. Les données cliniques et paracliniques ont été recueillies à partir des dossiers médicaux. Les facteurs prédictifs de reprise d'activité durant le switch ont été identifiés à partir d'analyses univariées puis multivariées suivant un modèle de régression logistique.

Résultats Soixante-douze patients ont été inclus, âgés en moyenne de 35,4 ans (21-62) et ayant reçu 3,2 (1-7) traitements antérieurs, le dernier étant le Fingolimod (Fg) dans 44,4 % des cas. Une reprise d'activité durant le switch survenait dans 27,8 % des cas, et un dernier traitement par Fg était identifié comme facteur prédictif ($p < 0,001$). Après l'arrêt du Fg ($n = 32$ patients), une durée de wash-out supérieure à 1 mois était également prédictive d'une reprise d'activité ($p = 0,02$).

Discussion La reprise d'activité est associée à un switch depuis le Fg. En effet, l'initiation d'un traitement par anti-CD20 requiert théoriquement un taux de lymphocytes normal. Dans un contexte de switch depuis un traitement influençant ce taux, la durée de wash-out peut être longue du fait du délai nécessaire à leur reconstitution. Nos Résultats suggèrent que cette durée doit être inférieure à 1 mois pour limiter le risque de reprise d'activité.

Conclusion Il existe un risque de reprise d'activité lors du switch depuis un précédent traitement vers un anticorps anti-CD20 dans la SEP RR, qui doit être limité par une durée de wash-out la plus courte possible.

Mots clés Activité ; Anti CD20 ; Switch

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.246>

W17

Identification des critères diagnostiques et des modalités de suivi de la sclérose en plaques secondairement progressive

Bertrand Bourre¹, Jonathan Ciron²,
Françoise Durand-Dubief³, Gueguen Antoine^{4,*},
Labauge Pierre⁵, Jean-Christophe Ouallet⁶,
Pittion-Vouyovitch Sophie⁷

¹ Neurologie, CHU Rouen, Rouen

² Neurologie, Hôpital Purpan, Toulouse

³ Neurologie A - Hôpital Neurologique, Hospices Civils de Lyon, Lyon

⁴ Service de neurologie, Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris

⁵ Neurologie, CHU Lapeyronie, Montpellier

⁶ Neurologie, CHU - Hôpitaux de Bordeaux, Bordeaux

⁷ Département de neurologie, CHU de Nancy - Hôpitaux de Brabois, Vandœuvre-lès-Nancy

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lbesnier@stratnum.com (G. Antoine)

Introduction Aujourd'hui, le diagnostic de sclérose en plaques (SEP) secondairement progressive (SP) est souvent tardif, rétrospectif et non reproductible en absence de critère permettant d'objectiver la transition en forme SP.

Objectifs Identifier plus précocement la phase de transition en SEP-SP à l'aide de critères diagnostiques consensuels et définir des critères de suivi afin d'améliorer la prise en charge des patients SP.

Patients et méthodes Huit boards régionaux impliquant 55 neurologues français spécialistes de la SEP ont été mis en place pour discuter des critères diagnostiques de la SEP-SP et des modalités de suivi des patients. Une réunion nationale, impliquant 13 neurologues dont un représentant de chaque board régional, a ensuite eu lieu afin de discuter des points de convergence et de divergence entre régions et d'émettre un avis d'experts consensuel au niveau national.

Résultats Le principal critère diagnostique retenu est l'évolution de l'EDSS (+1 si EDSS $\leq 5,5$ ou +0,5 si $> 5,5$; score fonctionnel pyramidal ou cérébelleux ≥ 2) au cours des 6 mois précédents en absence de toute poussée et à confirmer dans les 3 à 6 mois suivants. En revanche, les activités cliniques et IRM ne sont pas discriminantes pour formuler un diagnostic de SEP-SP.

Discussion Même si l'âge et l'EDSS peuvent être des critères pronostiques, il n'y a pas de valeur minimale pour poser le diagnostic. L'écoute du patient à l'anamnèse (altération cognitive, limitation des activités quotidiennes...) reste primordiale comme premier signe d'alerte précédant l'évaluation objective (test de marche chronométré, tests cognitifs...).

Conclusion Un diagnostic plus précoce de la SEP-SP et une prise en charge adaptée pourront se faire via la surveillance de l'évolution de l'EDSS, des facteurs pronostiques et signes d'alerte.

Mots clés Suivi ; Sclérose en plaques secondairement progressive ; Diagnostic

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.247>

W18

Réduction à long-terme du taux de poussées et de progression du handicap après 6 ans de traitement par ocrelizumab (OCR) chez des patients atteints de sclérose en plaques récurrente (SEP-R)

Jérôme De Sèze^{1,*}, Gavin Giovannoni², Ludwig Kappos³,
Stephen L. Hauser⁴, Harold Köndgen⁵, Kalpesh Prajapati⁶,
Jerry S. Wolinsky⁷

¹ Neurologie, Les Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg

² Neurologie, Queen Mary University of London, Londres, Royaume-Uni

³ Neurologic clinic and policlinic, departments of medicine, University Hospital and University of Basel, Bâle, Suisse

⁴ Service de neurologie, University of California, San Francisco, États-Unis

⁵ Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse

⁶ Biostatistiques, GCE Solutions Inc., Amsterdam, Pays-Bas

⁷ Neurologie, University of Texas Health Science Center at Houston: Recreational Center, Houston, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.lawrence@potentiadaction.com (J. De Sèze)

Introduction L'efficacité et la tolérance d'OCR dans la SEP-R ont été démontrées dans 2 études de phase III OPERA I et II menées sur 96 semaines. Les Résultats de la période d'extension en ouvert (OLE) à 3 ans ont déjà été présentés.

Objectifs Évaluer l'efficacité d'OCR ou du changement de traitement vers OCR (switch) sur l'activité de la maladie et la progression après 4 ans de suivi dans la période OLE des études OPERA I et II dans la SEP-R.

Patients et méthodes Au début de la phase OLE, tous les patients (pts) ayant complété la période en double aveugle ont continué OCR (OCR-OCR) ou sont passés de l'interféron (IFN) β -1a à OCR (IFN-OCR). Le taux annualisé de poussées (TAP), la progression du handicap confirmé à 24 semaines (CDP24) et l'évolution du score EDSS (*Expanded Disability Status Scale*) ont été analysés.

Résultats 82,3 % des pts entrés dans la période OLE ont terminé la 4e année de cette période. Chez les pts IFN-OCR, le TAP a diminué de 0,20 pré-switch à 0,10, 0,08, 0,07 et 0,04 aux années 1, 2, 3 et 4 post-switch ($p < 0,001$; $p = 0,31$; $p = 0,56$; $p = 0,05$, respectivement vs année précédente). Les patients OCR-OCR ont maintenu un TAP bas au cours du temps (0,13, 0,10, 0,08, 0,07 et 0,05). Le groupe OCR-OCR vs IFN-OCR a une proportion plus faible de pts avec CDP24 en pré-switch, et chaque année d'OLE ($p < 0,05$ à chaque étape).

Discussion Les bénéfices d'OCR sur le TAP et le CDP24, tels qu'ils ont été observés au cours de la période contrôlée de 2 ans en double aveugle, ont été maintenus après les 4 années de la phase OLE, soit 6 années de prise en charge. Le profil de tolérance dans la phase OLE a été cohérent avec celui de la phase en double-aveugle.

Conclusion Après 6 ans de suivi, la proportion de pts avec CDP24 est restée plus faible dans le groupe OCR-OCR vs IFN-OCR, démontrant le bénéfice de l'initiation précoce d'OCR. Le switch IFN-OCR a été associé à une réduction du TAP.

Mots clés Sclérose en plaques ; Ocrelizumab ; Évolution de la maladie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.248>

W19

Traitement de la sclérose en plaque récurrente/primaire progressive (SEP-R/PP) par ocrelizumab (OCR) et grossesses

Sandra Vukusic^{1,*}, Sibyl Wray², Regine Buffels³, Dusanka Zecevic⁴, Celia Oreja-Guevara⁵

¹ Neurologie, Hospices Civils de Lyon, Lyon

² Neurologie, Hope Neurology Multiple Sclerosis, Knoxville, États-Unis

³ Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse

⁴ Portfolio safety department, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse

⁵ Neurologie, Hospital Clinico San Pedro, Madrid, Espagne

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.lawrence@potentiadaction.com (S. Vukusic)

Introduction Beaucoup de patients (pts) atteints de SEP-R/PP étant des femmes en âge de procréer, des grossesses peuvent survenir sous OCR. Son effet sur le système immunitaire des nouveau-nés exposés in utero n'est pas connu.

Objectifs Réaliser une actualisation des données sur les grossesses survenues sous OCR lors des études cliniques et en post-marketing (jusqu'au 31 mars 2019).

Patients et méthodes L'analyse a inclus les grossesses exposées à OCR lors d'études cliniques/post-marketing. En Europe, les femmes en âge de procréer doivent utiliser 1 contraceptif jusqu'à 12 mois après la dernière perfusion d'OCR et, lors des études cliniques, 2 contraceptifs jusqu'à 48 semaines après la dernière perfusion ou jusqu'à restauration des lymphocytes B. Un fœtus a été considéré comme exposé in utero à OCR en cas d'administration dans les 3 mois avant conception, au cours de la grossesse ou quand la date est inconnue.

Résultats Au 31/03/19, 362 grossesses exposées à OCR ont été rapportées dont 267 chez des pts avec SEP (études cliniques, $n = 78$; post-marketing, $n = 189$). Il y a eu 62 naissances viables, 86 grossesses en cours, 25 avortements volontaires, 10 avortements spontanés, 1 naissance d'enfant mort-né, 3 grossesses extra-utérines, 22 cas perdus de vue et 58 cas inconnus. Les cas examinés ne suggèrent pas une augmentation du risque d'effets indésirables (EI) chez la femme enceinte/le fœtus liés à OCR.

Discussion L'actualisation des données de grossesses sous OCR reste conforme aux rapports précédents. Bien que ce rapport (jusqu'au 31 mars 2019) élargisse la base de connaissances sur le devenir de la grossesse, son nombre reste faible, ce qui limite la possibilité de tirer des conclusions.

Conclusion L'utilisation d'OCR lors de la grossesse n'a pas été associée à une augmentation des risques de grossesse anormale, notamment d'avortement spontané, ou de malformations. Les données continuent d'être collectées.

Mots clés Grossesse ; Ocrelizumab ; Tolérance

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.249>

W20

Tolérance du traitement par Natalizumab au cours de la grossesse: effets indésirables materno-fœtaux. Étude descriptive de la cohorte bordelaise

Pauline Bouchard*, Aurélie Ruet, Cécile Dulau, Sharmila Sagnier, Bruno Brochet
Neurologie, CHU - Hôpitaux de Bordeaux, Bordeaux

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pauline.bouchard@chu-bordeaux.fr (P. Bouchard)

Introduction La gestion des grossesses sous Natalizumab est complexe en raison du risque de réactivation de la maladie à l'arrêt du Natalizumab et du peu de données disponibles sur l'exposition anténatale.

Objectifs Décrire les effets indésirables maternels et fœtaux suite à l'exposition au Natalizumab (NTZ) pendant la grossesse chez des patientes traitées pour une sclérose en plaques (SEP) récurrente rémittente.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude observationnelle rétrospective au CHU de Bordeaux. Toutes les patientes atteintes de SEP rémittente récurrente, traitées par NTZ en hospitalisation de jour et ayant débuté une grossesse sous NTZ entre janvier 2014 et janvier 2019 ont été incluses. Les données recueillies ont concerné le déroulement de la grossesse et de l'accouchement, l'état de santé des enfants à la naissance ainsi que l'évolution clinique et radiologique de la SEP.

Résultats 24 grossesses ont été décrites dont une interruption volontaire de grossesse et deux fausses couches



spontanées. Concernant les 21 nouveau-nés, il n'a été observé ni malformation ni prématurité. Cependant, des anomalies hématologiques (thrombopénie ou anémie) spontanément réversibles ont été fréquemment notées. Parmi les 17 patientes traitées par NTZ pendant toute la grossesse (EDSS médian à la conception : 1,5), 2 ont présenté une poussée clinique traitée par corticoïdes au cours du post-partum.

Discussion Dans notre étude rétrospective, les données recueillies sur l'exposition anténatale au Natalizumab ont mis en évidence essentiellement des anomalies hématologiques chez les nouveau-nés, transitoires et sans manifestation clinique. Cependant une étude multicentrique avec un nombre de grossesses plus important est nécessaire. Un suivi prolongé après la naissance des enfants exposés au Natalizumab en anténatal serait également intéressant.

Conclusion Concernant les grossesses entièrement exposées au Natalizumab, les données de notre étude semblent rassurantes avec des risques néonataux principalement hématologiques non graves à court terme et transitoires.

Mots clés Sclérose en plaques ; Grossesse ; Natalizumab

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.250>

W21

Comparaison en vie réelle du diméthylfumarate versus fingolimod dans la sclérose en plaques (SEP) à partir de la cohorte OFSEP

Massimiliano Copetti¹, Fabien Rollot², Aurore Clement^{3,*}, Marta Ruiz⁴, Matthieu Guéry³, Fabio Pellegrini⁵

¹ Unité de biostatistique irccs, Hôpital casa Sollievo della Sofferenza, San Giovanni Rotondo, Italie

² Observatoire français de la sclérose en plaques (ofsep), Centre de Recherche en Neurosciences de Lyon, INSERM 1028 et CNRS UMR 5292, Lyon

³ Market access, Biogen France SAS, Paris

⁴ Médical, Biogen France SAS, Paris

⁵ Meri, Biogen International GmbH, Baar, Suisse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : aurore.clement@biogen.com (A. Clement)

Introduction En l'absence de données observationnelles françaises, Biogen a réalisé, avec l'OFSEP, une étude diméthylfumarate (DMF) versus fingolimod (FTY) chez les patients atteints de sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP-RR).

Objectifs Comparer l'efficacité en vie réelle du DMF et du FTY chez des patients ayant une SEP-RR en échec d'un précédent traitement par pondération inverse sur le score de propension (IPTW).

Patients et méthodes Étude comparative rétrospective sur la cohorte OFSEP. Les critères d'inclusions étaient : patients atteints de SEP-RR, > 18 ans, ayant initiés DMF ou FTY, en échec d'au moins un précédent traitement, entre le 15 janvier 2014 et le 15 décembre 2016, avec au moins un score EDSS disponible à l'initiation et 12 mois de suivi. L'analyse par IPTW a comparé l'efficacité clinique (poussées, handicap), radiologique et la maintenance du traitement.

Résultats Un total de 1166 patients (554 DMF et 612 FTY) ont été inclus. Après pondération par IPTW aucune différence significative n'a été observée à 12 et 24 mois sur : le taux annualisé de poussées (TAP), critère principal à 12 mois, TAP ratio [DMF vs FTY]=1,06 (IC 95 % [0,78-1,43], $p=0,7263$), la progression du handicap (EDSS ponctuel) et les données IRM. Seuls les Résultats sur l'arrêt de traitement étaient significativement en faveur du FTY.

Discussion Ces résultats, similaires aux données étrangères publiées sur le sujet, viennent combler le manque de données comparatives chez les patients français atteints de SEP-RR. L'efficacité du DMF (poussées, handicap et activité IRM) est comparable à celle du FTY en conditions réelles d'utilisation chez les patients français ayant une SEP-RR active et en échec d'un précédent traitement.

Conclusion Cette étude en pratique courante a montré qu'il n'y avait pas de différence significative du DMF vs FTY sur l'effet global du traitement chez des patients partageant les mêmes caractéristiques.

Informations complémentaires Ce travail a été financé par Biogen et réalisé en utilisant les données de l'OFSEP. L'OFSEP a bénéficié d'une aide de l'État gérée par l'Agence Nationale de la Recherche au titre du programme Investissements d'Avenir portant la référence ANR-10-COHO-002. Observatoire Français de la Sclérose en plaques (OFSEP).

Mots clés OFSEP ; Poussées ; Sclérose en plaque

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.251>

W22*

L'éducation thérapeutique incluant des patients intervenants : un souhait partagé des professionnels et des patients

Charlotte Van Hespén¹, Sophie Redaelli^{1,*}, Vincent Agnard¹, Laëtitia Capelli¹, Anne-Laure Ramelli¹, Fabienne Pelé¹, Alain Créange²

¹ Réseau sindefi-sp, Réseau SINDEFI-SEP, Créteil

² Neurologie, Hôpital Henri-Mondor, Créteil

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sophie.redaelli@sindefi.org (S. Redaelli)

Introduction L'éducation thérapeutique (ETP) vise à l'amélioration de compétences des patients pour leur maladie. Le réseau SINDEFI-SEP a récemment intégré des patients intervenants (PI) dans ses ateliers.

Objectifs Évaluer les motivations et les attentes des patients intervenants dans leur intégration au programme et identifier leurs freins et leurs ressources pour être co-animateurs.

Patients et méthodes Un questionnaire Google form anonyme a été adressé à 10 PI atteints de SEP formés à l'ETP et représentant la population suivie : 8 femmes, 2 hommes, âge moyen 44.8 ans [29-62], rémittente $n=8$, progressive $n=2$; durée d'évolution moyenne 9,6 ans [4-21]. Le questionnaire comportait six items, avec des questions fermées, ouvertes, en quatre points. Une durée d'un mois était accordée et deux relances ont été effectuées.

Résultats Soixante pour cent ont répondu. Leurs motivations furent principalement le partage d'expérience, l'intégration à un collectif, l'altruisme, et la collaboration avec l'équipe du réseau. Les patients considéraient avoir des compétences adaptées pour participer à différents ateliers. La totalité des patients est satisfaite de cette collaboration qui contribue à leur enrichissement personnel. La crainte de manque de connaissances, les contraintes organisationnelles, le positionnement en qualité d'animateur et la fatigabilité constituent des freins.

Discussion Malgré la motivation des patients, seuls 6 sur 10 ont répondu, soulignant la difficulté à les intégrer. Les réponses ont démontré leur volonté de contribuer à l'aide d'autres patients, le bénéfice attendu étant un enrichissement personnel. Malgré une connaissance du rôle d'intervenant, les PI risquent de se positionner comme experts de la maladie. La fatigue contribue à limiter leur participation.



Conclusion Les programmes d'ETP peuvent s'appuyer sur une motivation altruiste des PI et une expérience vaste les positionnant dans différents ateliers, en tenant compte de leurs craintes de manque de légitimité.

Mots clés Patients intervenants ; Éducation thérapeutique ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.252>

W23

Efficacité et tolérance d'ocrelizumab (OCR) chez les patients (pts) atteints de sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP-RR) avec réponse inadéquate aux traitements de fond (DMT) précédents (Résultats intermédiaires à 1 an)

Patrick Vermersch^{1,*}, Regine Buffels², Wei Wei³, Giancarlo Comi⁴, Investigateurs de l'étude CASTING

¹ Neurologie, Université de Lille, Lille

² Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse

³ Pdma biometrics, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Basel, Suisse

⁴ Neurologie, Università Vita-Salute San Raffaele, Milan, Italie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.lawrence@potentiieldaction.com (P. Vermersch)

Introduction Les pts atteints de SEP-RR ont souvent une activité de la maladie malgré un DMT. L'étude de phase IIIb CASTING évalue l'efficacité/tolérance d'OCR chez les pts atteints de SEP-RR avec réponse inadéquate à 1/2 DMTs.

Objectifs Présenter les Résultats intermédiaires à 1 an sur l'absence d'activité de la maladie (NEDA ; critère principal) évaluée toutes les 24 semaines dans l'étude CASTING.

Patients et méthodes Les pts (Score EDSS \leq 4,0 ; maladie \leq 10 ans ; arrêt pour réponse inadéquate d'1 DMT pris \geq 6 mois ; 2 DMT antérieurs maximum) ont reçu OCR 600 mg/24 semaines, 96 semaines. La proportion de pts en NEDA a été mesurée par l'absence de poussée définie par le protocole (PDR), de progression du handicap confirmée à 24 semaines (CDP24), de lésions T1 prenant le gadolinium (T1G+) et T2 nouvelles/élargies. Une IRM de rebase-line a été réalisée à la semaine 8 (analyses pré-spécifiées).

Résultats 680 pts (femmes, 64 % ; score EDSS moyen [SD] à l'inclusion : 2,1 [1,1] ; durée de la maladie : 5,0 [2,7] ans) ont été inclus. À la semaine 48, 586/674 pts avaient un statut NEDA (86,9 %). Les taux de CDP24 ($N=32/673$ [4,8 %]), PDR ($N=28/674$ [4,2 %]), lésions T1G+ ($N=19/673$ [2,8 %]) et T2 nouvelles/élargies ($N=42/673$ [6,2 %]) étaient globalement faibles. Le taux annualisé de poussées ajusté était de 0,048. 591 pts (86,9 %) ont eu \geq 1 événement indésirable (EI), et 34 pts (5,0 %) ont eu \geq 1 EI grave.

Discussion Dans les analyses intermédiaires à 1 an de CASTING, la proportion de pts en NEDA est élevée. Les Résultats en matière de sécurité sont comparables à ceux d'autres études de phase III avec OCR ; aucun nouveau signal de tolérance n'a été observé.

Conclusion La plupart des pts n'avaient pas de signes d'activité de la maladie à 1 an. Des Résultats supplémentaires seront rapportés sur l'efficacité et la sécurité d'OCR chez les pts ayant changé de DMT pour réponse sous-optimale.

Mots clés Tolérance ; Efficacité ; Ocrelizumab

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.253>

W24

Satisfaction au traitement par ocrelizumab (OCR) des patients (pts) atteints de sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP-RR) avec réponse sous-optimale à un traitement de fond (DMT) antérieur

Patrick Vermersch^{1,*}, Regine Buffels², Suzanne Clinch³, Wei Wei⁴,

Bart Van Wijmeersch⁵, Investigateurs de l'étude CASTING

¹ Neurologie, Université de Lille, Lille

² Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse

³ Formulation research & development, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Welwyn Garden City, Royaume Uni

⁴ Pdma biometrics, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Basel, Suisse

⁵ Biological research institute, Université de Hasselt, Hasselt, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.lawrence@potentiieldaction.com (P. Vermersch)

Introduction La satisfaction des patients est importante pour assurer l'adhésion thérapeutique. Dans CASTING, les pts avec SEP-RR, en réponse sous-optimale à un DMT et traités par OCR ont rempli un questionnaire de satisfaction sur 1 an.

Objectifs Rapporter les changements de l'autoévaluation sur la satisfaction au traitement entre l'inclusion (BL) et les semaines 24 et 48 des pts de l'étude de phase IIIb CASTING.

Patients et méthodes Les pts (score EDSS \leq 4,0 ; maladie \leq 10 ans ; arrêt d'un DMT pour réponse sous-optimale) ont reçu OCR 600 mg/24 semaines (1ère dose, 2×300 mg à 14 jours d'intervalle) pendant 96 semaines. Le TSQM II (Treatment Satisfaction Questionnaire for medication vII) évalue 11 critères rapportés par les pts sur 4 domaines (Efficacité, effets indésirables, commodité, satisfaction globale). Les scores TSQM, transposés sur une échelle 1-100, ont été rapportés à l'inclusion et aux semaines 24 et 48 avant administration d'OCR.

Résultats 680 pts ont été inclus (femmes, 64 % ; score EDSS moyen [SD] à BL, 2,1 [1,1] ; durée de la maladie, 5,0 [2,7] ans). Les scores moyens TSQM II [SD] ont augmenté semaine 48 (S48) sur l'efficacité du traitement (S48, 74,1 [25,7] vs BL, 52,2 [23,3]), les effets indésirables (S48, 90,0 [17,6] vs BL, 78,9 [24,9]), la commodité (S48, 83,0 [18,7] vs BL, 66,9 [22,7]) et la satisfaction globale (S48, 81,6 [20,1] vs BL, 57,0 [24,1]). Moins d'effets indésirables ont été rapportés à la semaine 48 (21,7 % vs BL (45,2 %)).

Discussion L'expérience globalement améliorée du traitement avec OCR aux semaines 24 et 48 par rapport à l'inclusion s'est reflétée dans tous les domaines du TSQM II, à savoir l'efficacité du traitement, les effets indésirables, la commodité, et la satisfaction globale.

Conclusion Les pts avec SEP-RR ayant interrompu un DMT pour réponse sous-optimale ont rapporté une expérience de traitement plus positive avec OCR par rapport au traitement initial qui s'est maintenue pendant 48 semaines.

Mots clés Ocrelizumab ; Adhésion et observance thérapeutiques ; Satisfaction des patients

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

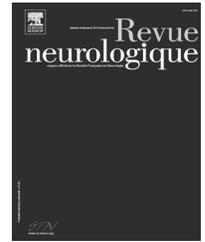
<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.254>





Disponible en ligne sur
ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
 www.em-consulte.com



E-JNLF 2020

Communications mises en avant le dimanche 06 septembre 2020[☆]

Maladie de Parkinson

C01

Troubles du contrôle des impulsions dans une population de patients parkinsoniens traités par stimulation cérébrale profonde des noyaux sous-thalamiques : évolution et facteurs pronostics

Paul Vouilleminot^{1,*}, Marie Des Neiges Santin-Baloglu², Maeva Kyheng³, Eric Bardin⁴, Agathe Vrillon⁵, Mathieu Anheim¹, Christine Tranchant¹

¹ UF 6963, service de neurologie, C.H.R.U. Hôpitaux Universitaires Strasbourg, Strasbourg

² Service de neurochirurgie, hôpital de Haute-pierre - Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg

³ Unité de méthodologie biostatistique, CHU de Lille, Lille

⁴ ICM institut du cerveau et de la moelle épinière, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

⁵ Fédération de neurologie, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : paul.vouilleminot@chru-strasbourg.fr (P. Vouilleminot)

Introduction La stimulation des noyaux sous-thalamiques (NST) est efficace sur les symptômes moteurs de la maladie de Parkinson mais son impact sur les troubles du contrôle des impulsions (TCI) reste controversé.

Objectifs L'objectif était de décrire l'évolution des TCI chez les parkinsoniens opérés et d'en identifier les facteurs prédictifs, en tenant compte de la localisation des électrodes au sein des NST.

Patients et méthodes Cette étude observationnelle multicentrique prospective a été réalisée dans 17 centres français. Les patients bénéficiaient d'une stimulation bilatérale des NST en raison de la progression motrice de la maladie. La localisation des électrodes au sein des NST était déterminée à partir de l'IRM préopératoire, de l'atlas neuroanatomique YeB et du scanner postopératoire. La présence de TCI et leur intensité étaient évaluées avant la chirurgie puis un an après l'opération grâce à l'échelle d'Ardouin.

Résultats Sur 217 patients, le taux de TCI est passé en un an de 10,6 % à 3,7 % malgré 7 cas de TCI de novo.



L'intensité des dyskinésies et de l'apathie préopératoire constituait les principaux facteurs de risque de TCI de novo ($p = 0,0389$ et $p = 0,0136$ respectivement) tout comme des doses d'antiparkinsoniens postopératoires plus élevées (935 mg vs 600 mg, $p = 0,0245$). Le siège du contact actif des électrodes au sein du NST ne semblait pas influencer l'évolution des TCI.

Discussion L'apathie et les dyskinésies préopératoires étaient plus marquées chez les patients développant des TCI de novo, suggérant chez eux une plus grande dénervation dopaminergique et donc une plus grande progression de la maladie. De plus, le taux de TCI de novo dans notre étude est nettement inférieur à celui observé chez les parkinsoniens non opérés (proche de 10 % /an).

Conclusion La majorité des TCI préopératoires régressent après chirurgie. Les rares TCI de novo sont davantage liés à la progression de la maladie qu'à un effet direct de la stimulation.

Mots clés Troubles du contrôle des impulsions ; Chirurgie ; Parkinson (maladie de)

Informations complémentaires Étude ancillaire du Protocole hospitalier de recherche clinique national (PHRC-N) PREDI-STIM.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.255>

C02

Acceptabilité et expérience utilisateur de patients et de professionnels de santé à propos de dispositifs d'actimétrie dans le suivi à domicile de la maladie de Parkinson

Clara Virbel-Fleischman^{1,*}, Yann Retory², Sébastien Hardy², Jean-Christophe Corvol¹, David Grabli¹

¹ Hôpital Pitié-Salpêtrière, ICM institut du cerveau et de la moelle épinière, Paris, France

² Centre explor, ALEHOS Development, Gentilly

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : clara.virbel-fleischman@alehos.fr (C. Virbel-Fleischman)

Introduction Les actimètres pourraient être un support standard à l'ajustement du traitement antiparkinsonien. L'acceptabilité et l'utilisabilité de ces dispositifs médicaux par les patients et professionnels sont cruciales pour une utilisation optimale.



[☆] Les communications suivies d'un astérisque ont été annulées par les auteurs.

Objectifs Dans une optique d'introduction en soin courant, cette étude qualitative aborde les questions du choix des actimètres selon le contexte du parcours de soin de ces patients. **Patients et méthodes** Deux entretiens semi-directifs ont été menés avec 31 patients parkinsoniens, avant et après l'utilisation d'un actimètre (PKG, Kinesia 360 ou STAT-ON) pour un usage à domicile pendant une semaine. Les patients ont évalué leur perception de l'utilisabilité et de l'attractivité des actimètres grâce à deux questionnaires standardisés (SUS, AttrakDiff). Un entretien semi-directif a été mené avec six neurologues et trois infirmières expertes. L'analyse qualitative des 53 entretiens a été effectuée avec le logiciel NVivo.

Résultats Les patients jugent les 3 dispositifs attractifs (qualités pragmatiques et hédoniques de l'AttrakDiff élevées pour tous) et ne posant pas de problème. Ils se montrent volontaires pour leur utilisation et les évaluent avec le SUS avec des scores supérieurs à 85/100. Les professionnels de santé admettent que ces outils seront incontournables dans la pratique mais expriment des craintes (temps nécessaire pour la formation, l'instauration et l'usage, substitution du rapport humain à l'analyse des résultats).

Discussion Les patients jugent positivement les 3 dispositifs de manière égale. Les professionnels de santé suggèrent une sélection de l'actimètre selon l'objectif médical et le profil du patient. Le retour d'expérience révèle un besoin d'accompagnement à différentes étapes du suivi par actimétrie, depuis le choix du dispositif, la manipulation par les professionnels de santé et les patients, jusqu'à l'analyse des résultats.

Conclusion La perception de l'actimétrie est prometteuse pour les professionnels mais doit être encadrée. Les patients ont adopté les dispositifs et projettent des attentes d'amélioration de leur prise en charge.

Mots clés Actimétrie ; Expérience utilisateur ; Acceptabilité

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.256>

C03

Les dimensions de personnalité sont associées à la qualité de vie chez les patients parkinsoniens avec des fluctuations motrices

Mathilde Boussac^{1,*}, Christophe Arbus², Julia Dupouy³, Estelle Harroch⁴, Vanessa Rousseau⁴, David Devos⁵, Christine Brefel-Courbon⁶, PREDI-STIM

¹ Université de Toulouse Paul-Sabatier, Toulouse

² Service de psychiatrie et psychologie médicale, C.H.U Toulouse, Toulouse

³ Neurologie, hôpital Pierre-Paul-Riquet (CHU de Toulouse), Toulouse

⁴ Département de neurosciences et pharmacologie clinique, centre d'investigation clinique CIC1436, centre hospitalier universitaire de Toulouse, Toulouse

⁵ Neurologie & Pharmacologie, centre hospitalier régional universitaire de Lille, Lille

⁶ Unité de pharmacologie, faculté Paul-Sabatier, Toulouse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mathilde.boussac@inserm.fr (M. Boussac)

Introduction La qualité de vie (QdV) est altérée dans la maladie de Parkinson et elle pourrait être influencée par la personnalité des patients.

Objectifs Nous voulions évaluer l'association entre les dimensions de personnalité et la QdV de patients parkinsoniens avec fluctuations motrices en attente de stimulation cérébrale profonde des noyaux sous-thalamiques (SCP-NST).

Patients et méthodes Les données proviennent de la cohorte française PREDI-STIM incluant des patients parkinsoniens en attente de SCP-NST. Tous les patients ont répondu aux questionnaires « Temperament and Character Inventory » (TCI) et PDQ-39 (Parkinson Disease Questionnaire-39) avant la stimulation. Les analyses ont été réalisées avec des modèles de régression linéaire généralisés univariés et ajustés pour évaluer une potentielle association entre les différentes dimensions de personnalité (TCI) et les différents scores de QdV (PDQ-39).

Résultats Chez les 363 patients, il existait une association négative significative entre le tempérament d'Évitement du Danger et la QdV ($p = 3e-11$, $R^2 = 0,18$), et une association positive significative entre les caractères d'Auto-Détermination et de Coopération et la QdV (respectivement, $p = 2e-11$, $R^2 = 0,19$; $p = 1e-3$, $R^2 = 0,1$). Ces associations étaient principalement élevées avec les composantes mentales de cette QdV.

Discussion Trois dimensions de personnalité (Évitement du Danger, Auto-Détermination et Coopération) sont associées avec la QdV des patients particulièrement aux niveaux émotionnel et social. L'Évitement du Danger étant associé à la dépression et l'Auto-Détermination et la Coopération à la maturité personnelle et sociale, l'éducation thérapeutique renforçant les ressources personnelles de ces patients semble importante pour améliorer leur bien-être.

Conclusion Des scores bas en Évitement du Danger et élevés en Auto-Détermination et Coopération sont associés à une meilleure QdV chez les patients parkinsoniens au stade des fluctuations motrices.

Mots clés Qualité de Vie ; Personnalité ; Maladie de Parkinson

Informations complémentaires L'étude a été financée par une activité de charité de l'association France Parkinson et le Ministère de la Santé (PHRC national 2012). Il s'agit d'une étude ancillaire au protocole d'ID : 2013-A00193-42 ; Clinical-Trials.gov : NCT02360683.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.257>

C04

L'anxiété dans la maladie de Parkinson est associée à des modifications dans le circuit cérébral de la peur

Guillaume Carey^{1,*}, Renaud Lopes¹, Romain Viard¹, Nacim Betrouni¹, Luc Defebvre², Albert Leentjens³, Kathy Dujardin¹

¹ Inserm u-1171 « degenerative and vascular cognitive disorders », université de Lille - faculté de médecine pôle recherche, Lille

² Service de neurologie et pathologie du mouvement, CH régional universitaire de Lille (CHRU de Lille), Lille

³ Psychiatry department, Academic Hospital Maastricht, Maastricht, Pays-Bas

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : guillaume1carey@gmail.com (G. Carey)

Introduction Les troubles anxieux dans la maladie de Parkinson (MP) sont fréquents et ont un impact négatif sur la maladie. Néanmoins, il existe peu de données sur leur physiopathologie.

Objectifs Déterminer les caractéristiques cliniques, anatomiques et fonctionnelles associées aux troubles anxieux liés à la MP.

Patients et méthodes Des patients atteints de MP non déments étaient recrutés dans deux centres experts (Lille et Maastricht). Des données démographiques, cliniques et cognitives



étaient relevées. Des données d'IRM cérébrale structurale et fonctionnelle de repos ont permis d'analyser l'épaisseur corticale, le volume et la forme de l'amygdale et les niveaux de connectivité fonctionnelle. Les patients étaient répartis en deux groupes, selon la sévérité des symptômes anxieux, mesurée grâce à la *Parkinson Anxiety Scale*.

Résultats 118 patients étaient inclus : 34 avec (TA+) et 84 sans (TA-) trouble anxieux. Les patients TA+ présentaient de moindres performances attentionnelle et de contrôle cognitif. Une atrophie des cortex insulaire, cingulaire et préfrontal ainsi qu'une atrophie, une déformation et une modification de texture de l'amygdale gauche étaient retrouvées chez les TA+. Il existait une modification de la connectivité fonctionnelle entre les réseaux de repos, notamment avec le circuit cérébral de la peur.

Discussion Les troubles anxieux liés à la MP sont associés à des modifications anatomiques du circuit de la peur, notamment de l'amygdale gauche. Les modifications anatomiques et fonctionnelles d'autres structures pourraient expliquer certaines complications associées aux troubles anxieux dans la MP telles que de moindres performances attentionnelles et du contrôle cognitif ou l'aggravation des signes non-moteurs tels que la douleur.

Conclusion Les troubles anxieux dans la MP sont associés à plusieurs caractéristiques cognitives ainsi qu'à des modifications structurales et fonctionnelles au sein du circuit cérébral de la peur.

Mots clés Imagerie ; Parkinson ; Anxiété

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.258>

C05

Maladie de parkinson idiopathique : profil clinique et urodynamique des troubles vésico-sphinctériens

Saoussen Layouni^{1,*}, Moncer Rihab¹, Sahbi Elmataoua², Walid Ouannes¹, Sonia Jemni¹, Naija Salma³, Sana Ben Amor³

¹ Médecine physique et de réadaptation, hôpital universitaire Sahloul (CHU de Sahloul), Sousse, Tunisie

² Médecine physique et de réadaptation, hôpital universitaire IBN-Eljazzar Kairouan, Kairouan, Tunisie

³ Neurologie, CHU de Sahloul, Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : saoussenlayouni@yahoo.fr (S. Layouni)

Introduction Les troubles vésicosphinctériens sont fréquents dans la maladie de Parkinson idiopathique MPI. Ils sont responsables d'une morbi-mortalité significative et altèrent de manière notable la qualité de vie des patients.

Objectifs Décrire le profil clinique et urodynamique des troubles vésico-sphinctériens TVSDans une population de parkinsoniens idiopathiques.

Patients et méthodes Étude descriptive menée à l'unité d'exploration urodynamique au service de médecine physique de CHU de Sahloul durant dix mois allant du juin 2017 jusqu'à mars 2018 incluant 40 patients diagnostiqués MPI. Une évaluation des signes moteurs a été faite à l'aide de l'UPDRS III. La sévérité globale de la MPI a été évaluée selon les stades de Hoehn et Yahr. Les signes fonctionnels urinaires ont été évalués à l'aide d'un questionnaire validé *Urinary Symptom Profile* (USP). Un bilan urodynamique BUD a été réalisé à tous les patients.

Résultats Les signes irritatifs sont les plus fréquents avec un score d'hyperactivité vésicale moyen de $9,6 \pm 4,75$. La débimétrie était non concluante dans 50 % des cas. À la cystomanométrie, l'hyper-réflexie dérusorienne est objectivée chez

65 % des cas, l'hyper-sensibilité vésicale est trouvée chez 75 % des cas. La compliance vésicale est diminuée chez 55 % des patients. La profilométrie était normale chez 70 % des patients. Une association significative entre les signes urinaires et les données de la cystomanométrie avec $p < 0,05$.

Discussion La fonction de la vessie peut se détériorer progressivement avec l'évolution de la maladie. Une analyse fine clinique et urodynamique des symptômes urinaires est utile pour estimer la gravité et le type de dysfonctionnement de la vessie.

Conclusion La prise en charge des TVS dans la MPI doit être pluridisciplinaire neuro-urologique pour bien améliorer la qualité de vie des patients.

Mots clés Maladie de Parkinson ; Troubles vésicosphinctériens ; Urodynamique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.259>

C06

Marche parkinsonienne du sujet âgé : évolution de la mobilité et de la morbidité après deux ans de suivi

Michèle Kiesmann^{1,*}, Elise Schmitt¹, Erik Sauleau², Patrick Karcher¹, Thomas Vogel³, Georges Kaltenbach¹

¹ Pôle de gériatrie, HUS, Strasbourg

² Laboratoire de biostatistiques iCube ULP Strasbourg, département de santé publique HUS, Strasbourg

³ Pôle de gériatrie, département de physiologie ULP Strasbourg, HUS, Strasbourg

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : michele.kiesmann@chru-strasbourg.fr (M. Kiesmann)

Introduction La marche parkinsonienne du sujet âgé rassemble de nombreux facteurs de risque de chutes avec pour corollaire un risque élevé de traumatismes et de perte de marche. Les caractéristiques des chuteurs multiples et des non-chuteurs sont comparées.

Objectifs Montrer le caractère aggravant des chutes multiples (deux et plus chutes par an) sur la morbi-mortalité dans une population de personnes âgées (PA) avec marche parkinsonienne.

Patients et méthodes Étude prospective sur 2 ans de PA de 65 ans et plus, critères d'inclusion : marche libre sur 10 mètres, MMSE $\geq 18/30$, absence de $\sum d$ parkinsonien induit, syndrome confusionnel recouvert. Une évaluation neurocognitive avec échelle de marche et UPDRS partielle ont été réalisées à l'inclusion. Le suivi à un an et à deux ans comportait un MMSE, un statut de la mobilité, une récapitulation des chutes, des fluctuations cognitives (FC) et des hospitalisations enregistrées dans les intervalles grâce à des appels téléphoniques tous les 2 mois.

Résultats 79 patients inclus. Moyenne d'âge 81,24 ans DS (6,33) sexe ratio 0,58 H, MMSE moyen 24,72 DS (3,43). Étiologies : 50 % MPI, 14 % $\sum d$ parkinsoniens atypiques, 23 % PVA et 13 % MCL. Après 1 an de suivi, 58 % de chuteurs multiples (CM), 42 % de non-chuteurs (NC), 9 % des NC et 37 % des CM changent de statut de mobilité. Sur les 2 ans, on dénombre 124 chutes traumatisantes : 18 % de TC ; 13 % de fractures de colonne, 6 % de fractures du col fémoral, 21 % ont perdu la marche, 24 % ont utilisé une canne et 21 % sont décédés.

Discussion Le potentiel de chute de cette population est élevé avec 2 fois plus de chuteurs multiples qu'une population de 80 ans et plus, indemne de pathologie neurologique. Les chutes multiples sont associées à un risque élevé de traumatismes en particulier crânien comme décrit dans la MPI par



rapport aux NC. La mortalité est augmentée chez les CM par rapport aux NC.

Conclusion Les chutes multiples de la PA avec marche parkinsonienne en présence de FC et de troubles neurocognitifs sont associées à un risque de morbi-mortalité accru. La mesure du risque de CM devrait permettre de mieux anticiper la prise en charge de ces patients.

Mots clés Chute ; Traumatisme ; Marche

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.260>

C07

Instauration de la Pompe à Apomorphine en Ambulatoire dans la Maladie de Parkinson : résultats de l'étude APOKADO



Amélie Leblanc^{1,*}, Irina Viakhireva-Dovganyuk², Jean-Philippe Delabrousse-Mayoux³, Alain Pouyet⁴, Marc Ziegler⁵, Fabien Zagnoli⁶

¹ Service de neurologie, CHRU de Cavale Blanche, Brest

² Service de neurologie, CHRU de la Cavale Blanche, Brest

³ Neurologue, 8, rue Saint-Martin, Bergerac

⁴ Neurologue, 3, boulevard Waldeck-Rousseau, Saint-Brieuc

⁵ Unité James-Parkinson, hôpital Fondation Adolphe-de-Rothschild, Paris

⁶ Neurologue, 22, rue d'Aiguillon, Brest

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amelie.leblanc@chu-brest.fr (A. Leblanc)

Introduction La pompe à apomorphine devrait pouvoir être instaurée en toute sécurité en ambulatoire sous réserve d'une disponibilité spécifique du neurologue et d'un suivi à domicile attentif (prestataire de service/infirmier libéral).

Objectifs Cette étude prospective, multicentrique, observationnelle, longitudinale avec un suivi de 6 mois avait pour objectif de démontrer la faisabilité de sa prescription en ambulatoire.

Patients et méthodes Les critères retenus étaient l'efficacité (CGI-C, UPDRS, H&Y) et la qualité de vie (PDQ8). Entre septembre 2018 et juin 2019, les patients au stade des fluctuations motrices, pour lesquels l'instauration d'une pompe était retenue, étaient inclus. Les investigateurs disposaient d'une procédure d'instauration en ambulatoire comme en hospitalisation. Patients, aidants, et investigateurs évaluaient l'amélioration de l'état de santé. Les événements indésirables étaient recueillis.

Résultats 40 patients (âge, 70 ans ; hommes, $n=24$; ancienneté de la maladie, 10 ans ; instauration à domicile, $n=28$) ont été inclus. À domicile versus à l'hôpital, le score médian du PDQ-8 tendait à diminuer, le pourcentage de patients « fortement » ou « très fortement améliorés » était plus élevé, la fréquence des hallucinations symptomatiques et des troubles du comportement semblait moindre en début de traitement. Il n'était pas signalé davantage d'événements indésirables.

Discussion La pompe à apomorphine est un outil thérapeutique important dans la prise en charge des patients parkinsoniens. Son instauration à l'hôpital, souvent dans des centres experts, limite son accès. L'instauration en ambulatoire devrait rendre plus accessible cette procédure. La prolongation de cette étude observationnelle permettra d'inclure davantage de patients et de confirmer ces résultats.

Conclusion Ces résultats préliminaires démontrent la faisabilité de l'instauration de la pompe à apomorphine en ambulatoire.

Mots clés Maladie de Parkinson ; Pompe à apomorphine ; Ambulatoire

Informations complémentaires Cette étude a été réalisée avec le soutien de Adelia Parkinson, 3, place Jean Mermoz, 92400 Courbevoie, représentée par : M. Régis Bouillot, responsable national (regis.bouillot@adeliamedical.fr).

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.261>

C08

Estimation de la prévalence de la maladie de Parkinson au stade avancé en France et de l'éligibilité au traitement par gel intestinal de lévodopa-carbidopa : l'étude transversale EpiPark



Luc Defebvre¹, Canoui-Poitrine Florence², David Maltete³, René Decombe⁴, Jean-Denis Turc⁵, Marie-Sophie Behier⁶, Ines Cazala Tellinge^{6,*}

¹ Service de neurologie et pathologie du mouvement, C.H. régional universitaire de Lille (CHRU de Lille), Lille

² Service de santé publique, hôpital Henri-Mondor AP-HP, Créteil

³ Neurologie, C.H.U de Rouen, Rouen

⁴ Service de neurologie, hôpital des Hauts-Clos, Troyes

⁵ Cabinet de neurologie, les Iris, Martigues

⁶ Département médical, AbbVie, Rungis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ines.cazalatelinge@abbvie.com (I.C. Tellinge)

Introduction En France, peu de données épidémiologiques sur les patients atteints de maladie de Parkinson au stade avancé (MPa) sont disponibles, notamment leur nombre, leurs caractéristiques démographiques et cliniques.

Objectifs Estimer le nombre des patients atteints de MPa, décrire leurs caractéristiques et évaluer leur éligibilité au gel intestinal de lévodopa-carbidopa (GILC) selon les critères définis par la HAS.

Patients et méthodes L'étude épidémiologique, transversale, observationnelle EpiPark proposée à 2841 neurologues a été menée auprès de 38 neurologues représentatifs du territoire et stratifiés selon leur type d'exercice et localisation. Deux étapes complémentaires ont été menées simultanément : CENSUS recensait les patients MPa consécutifs vus en ambulatoire sur 6 mois ($n=688$) permettant d'extrapoler à tous les patients MPa ; CORE recueillait les caractéristiques patients et identifiait ceux éligibles au GILC.

Résultats Les 410 patients analysés dans CORE (Homme : 58,3 %, âge moyen : 71 ans, durée moyenne de la maladie : 12,5 ans) présentaient une MPa selon les critères définis dans le protocole. Entre 14,8 et 17,3 % de ces patients étaient éligibles au GILC selon la HAS. Après extrapolation à la population des patients parkinsoniens métropolitains, 55258 d'entre eux seraient au stade avancé, dont 7344 à 9108 éligibles au GILC selon les critères de la HAS.

Discussion EpiPark est la première étude épidémiologique portant sur les patients atteints de MPa en France, décrivant leurs caractéristiques et permettant de quantifier la population éligible au GILC selon les critères définis par la HAS. Un comité scientifique indépendant, composé d'experts de la pathologie et d'un épidémiologiste, a validé les critères de sélection des patients.

Conclusion EpiPark fournit des données épidémiologiques en vie réelle sur les patients français atteints de MPa, ainsi que sur ceux éligibles au GILC selon les critères définis par la HAS.

Mots clés Gel intestinal de lévodopa-carbidopa ; Épidémiologie ; Maladie de Parkinson au stade avancé

Informations complémentaires Étude sponsorisée par AbbVie (conception, suivi, financement).
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.262>

C09

Évolution et facteurs prédictifs à court terme des dyskinésies après stimulation cérébrale profonde du noyau sous-thalamique dans la maladie de Parkinson

Agathe Vrillon^{1,*}, Paul Voulleminot², Marie Des Neiges Santin-Baloglu³, Maeva Kyheng⁴, Eric Bardin⁵, Elodie Hainque⁶, David Grabli⁷

¹ Fédération de neurologie, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris

² Service de neurologie, hôpital de Hautepierre - hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg

³ Service de neurochirurgie, hôpital de Hautepierre - hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg

⁴ Unité de méthodologie biostatistique, CHU de Lille, Lille

⁵ ICM institut du cerveau et de la moelle épinière, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

⁶ Fédération de neurologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles-Foix, Paris

⁷ Fédération des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteure correspondante.

Adresse e-mail : agathe.vrillon@hotmail.fr (A. Vrillon)

Introduction La stimulation cérébrale profonde (SCP) du noyau sous-thalamique (NST) améliore l'état moteur dans la maladie de Parkinson (MP) évoluée. Les dyskinésies sont parmi les symptômes réduisant le plus la qualité de vie au stade des fluctuations motrices.

Objectifs Les objectifs de notre étude étaient :

- d'évaluer l'évolution des dyskinésies à un an de la SCP du NST ;
- d'identifier des facteurs prédictifs de leur évolution ;
- d'identifier une localisation optimale des contacts actifs pour leur amélioration.

Patients et méthodes Notre travail portait sur la cohorte prospective multicentrique Prédi-Stim étudiant la SCP du NST dans la MP. Les dyskinésies étaient évaluées par le score UPDRS DYSK (sous-scores UPDRS IV 4,1 + 4,2 + 4,6) en préopératoire et à un an. Les données motrices et neuropsychiatriques étaient recueillies en préopératoire et à un an. L'imagerie pré et post-opératoire permettait de localiser les contacts actifs à l'aide de l'atlas Yeb. Une analyse en régression logistique était effectuée pour rechercher des facteurs prédictifs de l'évolution des dyskinésies.

Résultats Les dyskinésies s'amélioraient à un an chez 82,4 % des 269 patients inclus ($p < 0,001$). La sévérité des dyskinésies prédisait l'évolution : le score UPDRS-DYSK initial était positivement corrélé à sa diminution à un an ($p < 0,0001$). Un score UPDRS-DYSK initial inférieur à 3 permettait d'identifier les patients avec une évolution défavorable (spécificité : 77 %, sensibilité : 80,4 %). Une évolution favorable était associée à une position postérieure des contacts actifs ($p = 0,035$) et à l'implantation dans le territoire sensori-moteur du NST ($p = 0,03$).

Discussion L'amélioration observée portait sur tous les sous-types de dyskinésies et n'était pas corrélée à la diminution du traitement antiparkinsonien suggérant un effet propre de la SCP sur les dyskinésies. La sévérité des dyskinésies sur le score

UPDRS DYSK en préopératoire était un facteur prédictif positif, ce qui devrait guider les futures décisions thérapeutiques.

Conclusion Dans une cohorte de patients avec une MP évoluée, la SCP des NST améliorait les dyskinésies à un an et la sévérité initiale des dyskinésies était prédictive de leur amélioration. Une stimulation plus postérieure dans le NST exerçait un effet antidyskinétique.

Mots clés Dyskinésie ; Stimulation cérébrale profonde ; Maladie de Parkinson

Informations complémentaires Ce travail constitue une étude ancillaire du protocole hospitalier de recherche clinique national PREDI-STIM.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.263>

C10

L'intérêt de l'OCT dans la maladie de Parkinson

Maroua Bouhhal^{1,*}, Naima Chtaou¹, Bouchal Siham¹, Elmidaoui Aouatef¹, Souirti Zouhayr¹,

Faouzi Mohamed Belahsen¹, Hassan Moutei²,

Sara El Maroufi², Idriss Benatiya Andaloussi²

¹ Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

² Ophtalmologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marwa.bouhhal.91@gmail.com (M. Bouhhal)

Introduction La maladie de Parkinson est une maladie neurodégénérative qui affecte les personnes >40 ans. Les symptômes visuels sont courants chez ces patients. La neurodégénérescence rétinienne dans la maladie de Parkinson reste un sujet controversé.

Objectifs Comparer les résultats de la tomographie par cohérence optique (OCT) des patients atteints de la maladie de Parkinson idiopathique (IPD) à ceux de sujets sains.

Patients et méthodes Cette étude prospective a inclus 40 patients IPD. Dans le groupe IPD, les tests Hoehn et Yahr (H&Y), l'Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) et le Mini-Mental State Exam (MMSE) ont été effectués, ainsi qu'un examen ophtalmologique complet et OCT approfondi.

Résultats L'âge moyen est de 57,4 ans, avec un sexe ratio de 1F/2H. La moyenne de la durée d'évolution est de 5,34 ans. La moyenne du score de Hoehn et Yahr modifiée est de 2,3. La moyenne de l'épaisseur du complexe cellulaire ganglionnaire est de 71,47 microns à OD, et de 69,1 à OG. Ces valeurs sont diminuées par rapport à une population normale.

Discussion Le mécanisme physiopathologique de l'amincissement de la couche rétinienne dans la maladie de Parkinson n'est pas connu, et on ne sait pas exactement comment il affecte le traitement visuel de l'information. Il est possible que l'analyse de la rétine puisse être un biomarqueur de la progression de la maladie et un prédicteur des hallucinations visuelles dans la maladie de Parkinson qui a récemment été mis en évidence par des études récentes.

Conclusion Un protocole standard pour les études OCT dans la maladie de Parkinson avec des mesures plus précises des couches rétiennes doit être développé à l'avenir, et peut, peut-être, devenir un bio-marqueur de cette pathologie.

Mots clés Rétine ; OCT ; Maladie de Parkinson

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.264>



C11

Évaluation du biais attributionnel chez les patients présentant une maladie de Parkinson idiopathique traités par stimulation cérébrale profonde



Léa Decombe^{1,*}, Henry Audrey², René Decombe³, Mélissa Tir⁴, Anne Doé De Maindreville⁵, Arthur Kaladjian¹, Delphine Raucher Chene¹

¹ Pôle universitaire, Établissement public de santé mentale de la Marne, Reims

² Lpn ea2027 (laboratoire de psychopathologie et de neuropsychologie, EA 2027), Université de Reims Champagne-Ardenne, Reims

³ Service de neurologie, hôpital des Hauts Clos, Troyes

⁴ Neurologie, CHU Amiens-Picardie, Amiens

⁵ Neurologie, hôpital Maison Blanche, Reims cedex

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : decombel@epsm-marne.fr (L. Decombe)

Introduction La stimulation cérébrale profonde des noyaux sous-thalamiques (SCP NST) chez les patients présentant une maladie de parkinson (MPI) est à l'origine de troubles de la cognition sociale. Le biais attributionnel n'a pas encore été étudié dans cette population.

Objectifs L'objectif principal était d'évaluer le biais attributionnel chez les patients présentant une MPI et traités par SCP NST. L'objectif secondaire était d'étudier les corrélations entre le biais attributionnel et d'autres échelles cliniques.

Patients et méthodes Le biais attributionnel a été évalué à l'aide du questionnaire « the Ambiguous Intentions Hostility Questionnaire (AIHQ) » chez 12 patients traités par SCP NST et 20 patients non traités par SCP NST. Ils ont également répondu à une échelle de dépression (HAMD), un test neurocognitif (MOCA), une échelle de paranoïa (PS) ainsi qu'un questionnaire de fonctionnement social (QFS).

Résultats Aucune différence significative n'a été mise en évidence concernant le biais attributionnel entre les patients traités par SCP NST et ceux n'en bénéficiant pas. En revanche, nous avons retrouvé quelques corrélations entre les résultats de l'AIHQ et la PS, la MOCA et la QFS, qui différaient entre les deux groupes.

Discussion Les scores de l'AIHQ sont globalement plus bas que ceux retrouvés dans l'étude de Combs (2007) qui évaluait l'AIHQ en population générale. Les patients parkinsoniens semblent avoir des comportements moins agressifs et hostiles que la population générale. La différence de corrélations retrouvées entre les deux groupes suggère qu'il pourrait y avoir une différence de biais d'attribution non mise en évidence par l'AIHQ.

Conclusion Cette étude est la première à évaluer le biais attributionnel chez ces patients et à explorer l'impact de la SCP NST. Nos résultats suggèrent que la SCP NST est une intervention n'ayant pas d'impact négatif sur le biais attributionnel.

Mots clés Biais attributionnel ; Stimulation cérébrale profonde ; Cognition sociale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.265>

C12

Incrimination des facteurs de stress dans la survenue de maladie de Parkinson



Bedoui Ines^{1,*}, Linda Mrissa¹, Hajer Derbali², Anis Riahi², Mariem Messllemeni¹, J. Zaouali², Malek Mansour³

¹ Service de neurologie, hôpital Militaire Principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

² Neurologie, hôpital militaire principal d'instructions de Tunis, Tunis, Tunisie

³ Neurologie, hôpital Militaire Principal d'instruction de Tunis, Tunis, Gouvernorat de Tunis, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bedoui.ines@hotmail.fr (B. Ines)

Introduction Les facteurs de stress ont été incriminés dans le déclenchement de maladies neurologiques dont la sclérose en plaques. L'implication du stress dans la survenue de la maladie de Parkinson (MP) a fait l'objet de peu de travaux avec des avis disparates.

Objectifs Étudier la relation entre les événements stressants de la vie et la survenue de MP.

Patients et méthodes Étude comparative de 2 groupes de 58 patients chacun. Le premier groupe G1 est porteur de MP et le deuxième G2 est un groupe témoin de sujets sains appariés pour l'âge et le sexe. L'évaluation du niveau du stress a été effectuée par deux échelles : L'échelle de stress perçu 10 (PSS10) et l'échelle Recent Life Change Questionnaire (RLCQ) portant sur les événements stressants (ES) dans les 2 ans précédents l'entretien.

Résultats Le PSS10 était élevée chez 81 % des patients parkinsoniens versus 32 % du groupe témoin. Trois-quart pourcent des parkinsoniens avaient au moins 2 ES selon l'échelle RLCQ dans les 2 précédents la survenue de MP versus 19 % des témoins avec une différence statistiquement significative. Dans le groupe de parkinsoniens, un score UPDRS moteur à 4 a été trouvé chez 2 patients sur 3 de ceux qui ont présenté deux ES au cours 2 dernières années versus 10 % chez les autres.

Discussion Le stress semble être incriminer dans la survenue et l'évolution de la MP. Des études à plus large population avec dosage des marqueurs de l'inflammation et de stress pourraient appuyer nos résultats.

Conclusion Le stress est un facteur à prendre en considération dans la prise en charge des patients parkinsoniens et les thérapies anti-stress peuvent constituer une option thérapeutique.

Mots clés Dépression ; Stress ; Maladie de Parkinson

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.266>

C13

Retour sur les premières années d'existence d'un programme d'Éducation Thérapeutique de Patients parkinsoniens de novo (Educ Ton Park) : avantages et inconvénients d'une collaboration ville-hôpital



Boris Desbureaux¹, Sonia Gaultier², Loïc Moysan¹, Pascal Monguillon², Amélie Leblanc^{1,*}

¹ Neurologie, CHU Cavale-Blanche, Brest

² Education thérapeutique du patient, Plateforme territoriale d'appui "Appui Santé Nord Finistère", Brest

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amelie.leblanc@chu-brest.fr (A. Leblanc)

Introduction Les programmes d'éducation thérapeutique (ETP) destinés aux patients parkinsoniens sont de plus en plus répandus. Le partenariat ville-hôpital est plébiscité par le plan des maladies neuro-dégénératives.

Objectifs Educ Ton Park, programme ville-hôpital co-construit avec une association de malades, est proposé aux

parkinsoniens de novo du Finistère Nord. L'équipe pluridisciplinaire inclut des patients et aidants intervenants.

Patients et méthodes Les séances individuelles et collectives sont proposées aux patients récemment diagnostiqués et aux aidants indifféremment en ville ou à l'hôpital. Les patients sont adressés par des neurologues libéraux comme hospitaliers. L'équipe d'animation comprend des personnels libéraux et hospitaliers ainsi que les patients et aidants intervenants. La coordination est assurée par un binôme médecin hospitalier-médecin de plateforme territoriale d'appui. La plateforme d'appui s'occupe de la planification des séances.

Résultats Les participants sont satisfaits des thématiques abordées et du déroulement du programme. Le programme est confronté à des difficultés de recrutement de nouveaux patients puis d'inscription dans les ateliers. Les impératifs de sécurité informatique hospitalière compliquent la coordination entre ville et hôpital, ce qui oblige à la construction d'outils spécifiques. Mobiliser une grande équipe mixte est difficile du fait des contraintes de plannings ou de rémunération et de l'absence de reconnaissance institutionnelle.

Discussion La prise en charge des transports pourrait permettre de rendre plus accessible l'ETP aux patients parkinsoniens vivant hors des zones urbaines. Cependant, les aspects psycho-pathologiques propres à la période post-annonce diagnostique resteront limitants. La participation de patients et aidants est une richesse pour le programme. Le soutien logistique apporté par la plateforme d'appui est indispensable au bon déroulement du programme.

Conclusion Le retour positif des patients et des aidants est un encouragement permanent à la poursuite de l'implication de l'équipe d'animation et de coordination du programme Educ Ton Park.

Mots clés Maladie de Parkinson ; Éducation Thérapeutique du Patient ; Ville-hôpital

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.267>

C14

Contribution de patients-ressource à la promotion de l'éducation thérapeutique

Anne Laure Ramelli*, Marie Laure Fouquet, Sandrine Vasa, Patricia Simoni, Hayet Salhi, Gilles Fénelon, Philippe Remy Neurologie, centre expert parkinson, hôpital Henri-Mondor, AP-HP, Créteil

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ide.parkinson.hmn@aphp.fr (A.L. Ramelli)

Introduction Les programmes d'éducation thérapeutique (ETP) intègrent progressivement des patients-ressource (PR) dans leurs actions : création, co-animation d'ateliers, communication... C'est un changement radical dans la manière d'envisager le rapport soignant-soigné.

Objectifs Évaluer la contribution quantitative (accroissement de la file active) et qualitative (satisfaction) des patients-ressource au programme ETP du Centre Expert Parkinson Mondor.

Patients et méthodes La confidentialité des informations liées à la santé et le respect du règlement de protection des données ont été contrôlés. Les neurologues ont listé les patients éligibles à l'ETP. Coordinateurs et PR ont conjointement rédigé le courrier d'information, la trame de l'entretien téléphonique et la procédure de restitution. Après l'appel des PR aux patients éligibles, les coordinateurs ont finalisé l'intégration des patients intéressés et évalué leur satisfaction de manière qualitative et semi-quantitative (échelle de Likert).

Résultats Nous avons adressé 32 courriers d'information : 2 personnes ont répondu ne pas être concernées. Les PR ($n = 4$) ont effectué 30 entretiens. Sept patients (23 %) ont décliné la proposition (absence de besoin, indisponibilité, éloignement). 19 (63 %) ont accepté de passer un bilan éducatif partagé. Les PR ont ainsi contribué à 15 % (19/129) de la file active ETP. L'évaluation montre que 100 % des PR et 81 % des patients contactés ont apprécié cette démarche innovante.

Discussion L'implication des PR devient progressivement décisive qualitativement et quantitativement. Les patients contactés par eux se sont sentis mieux compris, à égalité, ont apprécié le partage de vécu (91 %) mais 9 % ont douté de leur fiabilité. Les PR ont tous été très satisfaits : échanges faciles, chaleureux, plaisir d'aider des pairs, de travailler en équipe. Leur motivation en a été renforcée.

Conclusion Cette initiative menée par les PR s'est révélée très positive. Elle favorise leur implication, stimule leur motivation, satisfait les patients et ouvre une voie intéressante pour la promotion de l'ETP.

Mots clés Maladie de Parkinson ; Patients-ressource ; Éducation thérapeutique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.268>

C15

Facteurs prédictifs de progression de la maladie de Parkinson dans une cohorte tunisienne

Aroua Rekik, Amina Nasri, Imen Kacem, Saloua Mrabet*, Amina Gargouri, Mouna Djebara, Riadh Gouider Service de neurologie et lr18sp03, CHU Razi, Manouba, Tunisie * Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mrabetsaloua5@gmail.com (S. Mrabet)

Introduction La maladie de Parkinson (MP) est une maladie hétérogène. Les facteurs de progression sur le plan cognitif et moteur sont sujets d'investigation afin de déterminer ses différents phénotypes cliniques évolutifs.

Objectifs Étudier les facteurs prédictifs du déclin cognitif et moteur au cours de la progression de la MP.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude transversale au service de Neurologie de l'hôpital Razi incluant des patients suivis pour MP. Pour évaluer la progression, nous avons utilisé le score Unified Parkinson disease rating scale III (UPDRS-III) et l'échelle Hoehn et Yahr (HY) pour l'estimation du déclin moteur ; le Mini-examen de l'état mental (MMSE) pour l'évaluation de l'efficacité cognitive globale et la Batterie rapide d'efficacité frontale (BREF) pour l'évaluation des fonctions exécutives.

Résultats Nous avons inclus 150 patients. Le taux de déclin cognitif annuel du MMSE (0,48 point) était corrélé à un âge de début plus jeune et à la présence de dysautonomie clinique et électrophysiologique. Le taux annuel de déclin moteur de l'UPDRS-III (1,56 points) était corrélé à un âge de début précoce, la présence de troubles du comportement en sommeil paradoxal (RBD) et la présence de dysautonomie. Le risque de chute était corrélé à la dysfonction exécutive et l'hypotension orthostatique.

Discussion Comme dans la littérature, le taux annuel du déclin était corrélé à la présence de dysautonomie. Ceci pourrait être expliqué par l'hypotension orthostatique et son effet délétère sur la perfusion cérébrale. Sur le plan moteur, la dysautonomie ainsi que la dysfonction frontale étaient responsables d'un risque plus significatif de chute. Les RBD sont corrélés à une progression plus rapide.

Conclusion La présence de dysautonomie et de RBD était associée à un phénotype évolutif plus sévère de la maladie.



Identifier les facteurs de risque modifiables de cette progression permettrait la ralentir.

Mots clés Biomarqueurs ; Progression ; Maladie de Parkinson

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.269>

C16

Fluctuations cognitives dans la maladie de Parkinson liée au LRRK2

Amina Nasri^{1,*}, Nouha Farhat², Khaoula Laabidi¹, Mariem Dammak², Imen Kacem¹, Chokri Mhiri², Riadh Gouider¹

¹ Service de neurologie et lr18sp03, CHU Razi, Manouba, Tunisie

² Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mrabetsaloua5@gmail.com (A. Nasri)

Introduction L'atteinte cognitive dans la maladie de Parkinson(MP) peut fluctuer parallèlement ou indépendamment des fluctuations motrices(FM). La mutation G2019S du gène LRRK2 est la principale cause de MP familiale et sporadique.

Objectifs Déterminer la prévalence et les facteurs de risque (FR) des fluctuations cognitives(FC) des patients tunisiens ayant une MP liée à la mutation G2019S (LRRK2-MP) comparativement à la MP non-LRRK2.

Patients et méthodes Étude rétrospective menée au service de Neurologie du CHU Razi ayant inclus des patients suivis pour une MP sous lévodopa et ayant eu une étude génétique. Les signes non moteurs(SNM), les fluctuations non motrices(FNM), les signes moteurs et les FM ont été respectivement évalués par le score NMSS, le questionnaire (No Mo FA), les parties 3 et 4 de l'échelle UPDRS et le stade Hoehn et Yahr (HY).

Résultats Soixante patients ont été inclus(26 LRRK2-MP, 34 non-LRRK2) appariés en sexe et âge. Les FC étaient présentes chez 79 % des non-LRRK2 et 62 % des LRRK2-MP($p=0,415$). Il existait une corrélation entre les FC, les FM($p=0,04$) et les fluctuations sommeil/fatigue($p=0,002$) chez les LRRK2-MP, et entre les FC et les fluctuations dysautonomiques chez les non-LRRK2($p=0,003$). Les facteurs de risque de survenue de FC étaient le stade HY et la durée d'évolution de la maladie pour les LRRK2-MP.

Discussion Notre étude a montré la fréquence des FC dans les deux groupes, essentiellement à type de ralentissement idéatoire et difficultés de mémorisation lors de la phase « off ». Aucune étude antérieure n'avait comparé les FC entre non-LRRK2 et MP-LRRK2. Dans notre étude, comme dans la littérature, les FR des FC des MP-LRRK2 étaient la durée d'évolution et sévérité de la maladie.

Conclusion Chez les patients LRRK2-MP, les FC étaient moins fréquentes, corrélées aux FM, aux fluctuations sommeil/fatigue, à la durée d'évolution et à la sévérité de la maladie.

Mots clés Cognition ; Génétique ; Maladie de Parkinson

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.270>

C17

Troubles de la mémoire dans la maladie de parkinson (MP) : étude comparative entre les porteurs de la mutation LRRK2 (G2019S) et les porteurs d'une maladie de parkinson idiopathique (MPI)

Nadia Bouattour*, Nouha Farhat, Sakka Salma, Olfa Hdiji, Dammak Mariem, Mhiri Chokri

Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bouattour_nadia@yahoo.fr (N. Bouattour)

Introduction La mutation du gène LRRK2(G2019S) est la cause la plus connue des formes mono-géniques dans la MP. Les facteurs génétiques jouent un rôle dans la variation des troubles de la mémoire dans la MP.

Objectifs Étudier et mettre en évidence les troubles de la mémoire chez les patients suivis pour MP et de trouver des corrélations entre le degré de l'atteinte et le génotype.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude prospective sur une période de 6 mois portant sur 60 patients parkinsoniens. Trente patients porteurs de la mutation (G2019S) et 30 patients suivis pour une MPI. Nous avons évalué la mémoire : verbale épisodique par le test des 16 mots, visuelle par le SPART 10/36, la mémoire de travail et à court terme par le test d'empan direct et indirect. Nous avons comparé les scores des différents tests entre les 2 groupes.

Résultats L'âge moyen des patients était de 61 ans. Les 2 groupes porteur et non porteur de la mutation étaient appariés. La mémoire verbale était touchée dans 38,33 % des cas des MP, sans différence significative entre le groupe des porteurs de la mutation et MPI ($p=0,36$). La mémoire visuelle était touchée dans 83 % des MP, qui est significativement plus touchée dans le groupe des MPI ($p=0,016$). La mémoire de travail et à court terme étaient épargnées.

Discussion L'atteinte de la mémoire dans la MP n'est pas au premier plan et s'observe aux stades tardifs de la maladie. La mémoire visuelle est la plus touchée. Nos résultats étaient conformes aux données de la littérature. Les patients LRRK2 avaient des changements légers de la mémoire, même après de nombreuses années de progression de la maladie ce qui explique leurs meilleures scores.

Conclusion La présence de troubles de la mémoire constitue un handicap majeur dans la MP. Les facteurs génétiques jouent un rôle important dans la détermination de degré de déclin.

Mots clés Gène LRRK2 ; Mémoire ; Maladie de parkinson

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.271>

C18

Étude comparative du STIGMA de la maladie de Parkinson et de la maladie d'Alzheimer

Leslie Cartz Piver^{1,*}, Hélène Videaud², Christian Tarrade², Benjamin Calvet³, Philippe Couratier²

¹ Centre mémoire ressources et recherche, C.H.U de Limoges, Limoges

² Neurologie, C.H.U de Limoges, Limoges

³ Psychiatrie du sujet âgé, C.H. Esquirol, Limoges

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lcp.coglim@gmail.com (L.C. Piver)

Introduction Le stigma, lorsqu'il est rattaché à une maladie, peut provoquer un retard diagnostique et de prise en charge, et

constitue un fardeau supplémentaire pour la personne malade et ses proches.

Objectifs Ce travail étudie le stigma perçu du grand public vis-à-vis de la maladie de Parkinson MP, par rapport à la maladie d'Alzheimer MA, dont le stigma est bien documenté.

Patients et méthodes Suites à des réunions pour grand public sur la MA (septembre 2014) et sur la MP (avril 2015), les participants ont rempli le questionnaire anonyme STIG-MA7, composé d'items sociodémographiques et de questions explorant le retentissement émotionnel, la peur d'être exclu, le stigma courtois (vis à vis de la famille), et le stigma intrafamilial. Chaque question est cotée de 0 à 3, où 3 correspond à la réponse la plus stigmatisante.

Résultats Les deux groupes (356 personnes MA et 178 personnes MP) étaient comparables en genre et âge : 66,5 % de femmes, âge moyen 65,53 ans (9 à 89 ans). Le stigma était plus élevé pour la MA versus la MP ($p < 0,001$), notamment pour le retentissement émotionnel ($p = 0,009$) ainsi que la crainte d'être mis à l'écart ($p < 0,001$). Le stigma courtois était peu différent et le stigma intrafamilial était comparable pour les deux maladies.

Discussion La MP et la MA ont en commun d'être plus fréquentes avec l'avancée en âge et d'être responsables d'une dépendance physique et psychique progressive. La MP comme la MA est une affection stigmatisante, mais le retentissement émotionnel semble plus intense vis-à-vis de la MA. Le stigma de la MP serait en lien avec les caractéristiques visibles de la maladie.

Conclusion Le stigma affecte l'accès aux soins et la qualité de vie des personnes souffrant de maladies neurodégénératives : en comprendre les mécanismes et les conséquences permet de mieux y répondre.

Mots clés STIGMA ; Maladie d'Alzheimer ; Maladie de Parkinson

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.272>

C19

Apolipoprotéine E et Paralysie supra nucléaire progressive : du génotype au phénotype

Anis Neji, Amina Nasri, Ikram Sghaier, Saloua Mrabet*, Mouna Djebara, Imen Kacem, Riadh Gouider
Service de neurologie et lr18sp03, CHU Razi, Manouba, Tunisie
* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mrabetsaloua5@gmail.com (S. Mrabet)

Introduction Le rôle génétique de l'apolipoprotéine E (ApoE) dans la maladie d'Alzheimer est actuellement reconnu. Cependant son rôle reste controversé dans le développement et l'expression de la paralysie supranucléaire progressive (PSP).

Objectifs Étudier le rôle du génotype de l'ApoE dans le risque de survenue et l'expression phénotypique de la PSP.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique sur une période de 16 ans (2003-2018) au service de Neurologie du CHU Razi, incluant les patients suivis pour PSP selon les critères de MSD-PSP de 2017 et 64 témoins sains, chez qui une étude génétique de l'ApoE a été faite. On a décrit les caractéristiques démographiques, cognitives et les phénotypes cliniques de nos patients. On a analysé leurs corrélations avec les génotypes de l'ApoE.

Résultats Nous avons inclus 50 patients (sex-ratio = 1,4 ; âge moyen : 67,4 ans). Neuf phénotypes cliniques étaient retrouvés. Sur le plan génétique, l'allèle ε3 de l'ApoE était le plus fréquent (88 %). Les porteurs de l'ApoE ε4 (34 %) présentaient un risque statistiquement accru de développer une PSP (OR :

1,74, IC95 % : 1,69-1,86, $p = 0,049$). Il n'y avait pas de corrélation significative entre le génotype et les caractéristiques cliniques cognitives et démographiques de la PSP, ni les différents phénotypes de la maladie.

Discussion Notre étude a montré une association significative de l'ApoEε4 avec un risque accru de PSP. Les données concernant le rôle de l'ApoE dans la PSP sont mitigées et il s'agit plutôt de l'allèle ApoEε2 qui est plus fréquent dans la PSP. Il n'existait pas de corrélation entre le génotype de l'ApoE et les phénotypes de la PSP dans notre population.

Conclusion L'allèle ApoEε4 était associé au risque de survenue de la PSP sans corrélation avec ses phénotypes. Des études plus larges permettraient de mieux étayer le rôle de l'ApoE.

Mots clés Phénotypes ; Paralysie supra nucléaire progressive ; Apolipoprotéine

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.273>

C20

Le syndrome de Gougerot-Sjögren et le syndrome parkinsonien : l'association est-elle fortuite ?

Zouari Rania*, Bedoui Ines, Derbali Hajer, Mansour Malek, Messelmani Mariem, Anis Riahi, Jamel Zaouali, Ridha Mrissa

Service de neurologie, hôpital Militaire Principal d'instruction de Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : zouari.rania12@gmail.com (Z. Rania)

Introduction Le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) est une maladie auto-immune due à une infiltration lymphocytaire glandulaire et extra-glandulaire. Les manifestations neuropsychiatriques sont fréquentes (31 %), mais le parkinsonisme est rarement rapporté.

Objectifs Étudier les particularités cliniques et évolutives du syndrome parkinsonien (SP) chez les patients ayant un SGS.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective sur 6 ans [2014-2019] portant sur les patients suivis dans le service de Neurologie à l'Hôpital Militaire d'instruction de Tunis pour un neuro-gougerot (NG) et qui ont présenté un SP. Le diagnostic de SGS a été retenu selon les critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology et l'European League Against Rheumatism (ACR/EULAR 2016) et tous les patients ont été explorés par une IRM cérébrale.

Résultats Quatre patients sont colligés avec une sex-ratio M/F = 1/3 et âge moyen de 69,5 ans. Le délai d'apparition du SP après le SGS est de 2,25 ans. Tous les patients avaient un SP trémo-akinéto-rigide bilatéral et asymétrique non Dopasensible d'aggravation rapide et une instabilité posturale chez 1 patiente. Trois patientes avaient aussi un syndrome pyramidal et pseudo-bulbaire. Un autre avait une neuropathie axonale. L'IRM cérébrale montrait des lésions démyélinisantes de la substance blanche sous-corticales et péri-ventriculaires.
Discussion Le parkinsonisme associé au SGS est rare. Souvent, il s'agit d'un SP atypique avec une akinéto-rigidité symétrique et une instabilité posturale, sans tremblement évident. La dopa-résistance et l'évolution rapide, comme nos cas, sont classiques. Les auteurs estiment une immunopathogenèse commune entre SGS et la maladie de parkinson. Devant les atypies, on suggère la présence de lien de causalité.
Conclusion Les manifestations neurologiques sont aspécifiques au cours du SGS. Une association fortuite entre deux maladies peut être évoquée, mais la présence d'atypies cliniques et évolutives suggère une relation de cause-effet.



Mots clés L-Dopa ; Parkinson (maladie de) ; Gougerot-Sjögren (Syndrome de)
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.274>

C21

Évaluation de l'oxygénation cérébrale lors de la marche simple et la double tâche chez des patients parkinsoniens : une étude fNIRS

Charles Germain^{1,*}, Christophe Tomasino², Alexandra Perrot³, Pascal Auzou², Canan Ozsancak², Fabrice Prieur¹

¹ Laboratoire CIAMS, UFR STAPS, Orléans

² Neurologie, C.H. Régional D'Orléans Hôpital de La Source, Orléans

³ Laboratoire CIAMS, Université Paris-Sud UFR STAPS, Orsay

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : charles.a.f.germain@gmail.com (C. Germain)

Introduction Les patients parkinsoniens présentent des troubles cognitifs et de la marche. Les fonctions attentionnelles ainsi que les situations de double tâche sont particulièrement sensibles à l'effet de cette pathologie.

Objectifs Évaluer l'impact de cette maladie sur l'oxygénation du cortex préfrontal mesurée par la spectroscopie dans le proche infrarouge fonctionnelle (fNIRS) lors de la marche en simple et double tâche.

Patients et méthodes Douze patients parkinsoniens et douze sujets sains appariés selon l'âge et le genre ont effectué successivement les tâches suivantes : Génération Aléatoire de Chiffres (GAC), puis 4 tâches de marche randomisées : à 3 km/h, à la vitesse préférée du sujet, à 3 km/h + GAC et à la vitesse préférée + GAC. Durant le test, l'oxygénation était mesurée par fNIRS au niveau du cortex préfrontal gauche.

Résultats Chez les patients parkinsoniens, l'oxygénation du cortex préfrontal augmentait significativement durant chaque tâche ($p < 0,05$) sauf lors de la marche simple à vitesse préférée. Chez les sujets sains, l'oxygénation augmentait uniquement lors de la tâche de GAC et de la double tâche à 3 km/h ($p < 0,05$). La perception de la difficulté de la tâche et l'oxygénation du cortex préfrontal étaient significativement plus élevées chez les patients parkinsoniens que chez les sujets sains ($p < 0,05$ et $p < 0,01$, respectivement).

Discussion Les niveaux plus élevés d'oxygénation chez les patients parkinsoniens indiqueraient une plus grande activation préfrontale lors des différentes tâches effectuées. Cette plus grande activation était probablement en lien avec la plus grande difficulté ressentie lors des tâches. Ces résultats suggèrent une mise en jeu plus importante des ressources attentionnelles chez ces patients.

Conclusion La fNIRS est un outil de maniement facile permettant d'évaluer le dysfonctionnement préfrontal chez les patients parkinsoniens.

Mots clés Maladie de parkinson ; Double tâche ; Marche

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.275>



Maladies métaboliques

D01

Une Homocystinurie à révélation tardive : à propos d'un cas

Abdelhakim Gourari*, Frederic Ghawche, Karim Hadjout, Conde Lancine, Hela Mrabet, Vincent Lefebvre
 Neurologie, C.H. Jacques Puel, Rodez

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dr.gourariabdelhakim@gmail.com (A. Gourari)

Introduction L'homocystinurie est une aminoacidopathie constitutionnelle caractérisée par une augmentation d'homocystéine plasmatique. Ce cas, original du fait de l'âge du diagnostic, illustre la présentation clinique trompeuse de l'homocystinurie par déficit en MTHFR.

Observation Patient 35 ans, droitier, migraineuse, hospitalisée en Neurologie pour exploration étiologique d'un déficit moteur brutal du membre inférieure gauche, l'Examen Neurologique a objectivé un syndrome pyramidal réflexe avec une ébauche de Babinski des deux côtes. L'imagerie cérébrale a montré des hyper signaux de la substance blanche péri ventriculaire, démyélinisantes, grossièrement bilatérales et symétriques, allongement des latence de l'onde P100 des deux côtes au PEV, l'IRM médullaire était normale. La Ponction lombaire et le bilan d'auto immunité étaient sans anomalies, une carence en vitamine B12 a été noté sans macrocytose, d'où le complément par l'homocystéine plasmatique revenue à dix fois la normale, confirmée par le dosage dans les urines également à dix fois les normes, associée à un déficit modéré en méthionine évoquant ainsi le diagnostic d'homocystinurie par déficit en MTHFR, la confirmation génétique est en cours.

Discussion Le diagnostic de l'homocystinurie était révélé chez notre patient par un épisode stroke-like et des lésions démyélinisantes de la substance blanche. La prise en charge était basée essentiellement sur la supplémentation vitaminiques entraînant une stabilisation des signes cliniques, aussi la recherche des autres manifestations systémiques. La gravité de cette affection est dominée par les complications neurovasculaires, liée au taux d'homocystéine circulante.

Conclusion Du fait de l'existence d'un traitement efficace, le dosage de l'homocystéine plasmatique doit faire partie du bilan à réaliser devant un tableau stroke like et/ou anomalies de la substance blanche inexpliqués chez l'adulte.

Mots clés Stroke-like ; Anomalie de la substance blanche ; Homocystinurie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.276>

D02

« Gaz Hilarant » et Carence en vitamine B12

Amal Miloudi^{1,*}, Linda Lanouar¹, Sophio Rostomashvili², Moscovici Laurence Nahum², Ovidiu Corabianu¹

¹ Neurologie, C.H. Intercommunal Robert Ballanger,

Aulnay-sous-Bois

² Neurologie, C.H. Intercommunal, Aulnay-sous-Bois

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : am220480@gmail.com (A. Miloudi)

Introduction Nous rapportons le cas d'un patient qui consulte aux urgences pour des paresthésies des extrémités révélant une carence en vitamine B12 par toxicité chronique du Protoxyde d'Azote inhalé.



Observation Monsieur T âgé de 25 ans, présente dans ses antécédents une infection à Chlamydia en 2018 traitée. Il consomme depuis environ 5 mois, 50 à 200 capsules de protoxyde d'azote quotidiennement. Il consulte aux urgences pour des paresthésies associées à une impotence fonctionnelle des extrémités avec sensation de fièvre et de sueurs. L'examen neurologique est normal ainsi que l'IRM cérébrale et médullaire. Vu la forte consommation de protoxyde d'azote, une polyneuropathie carencielle en vitamine B12 favorisée par l'inhalation de ce gaz est évoquée. Le bilan biologique objective une macrocytose, un taux de la vitamine B12 abaissée à 195 ng/l, une augmentation de l'homocystéine totale et une discrète augmentation de l'acide méthylmalonique compatible avec une carence fonctionnelle en vitamine B12. Le bilan auto-immun avec dosage des anticorps anti cellules pariétales de l'estomac, anticorps anti facteur intrinsèque et anticorps anti endomysium de classe IgA est négatif et la ponction lombaire normale. Les sérologies infectieuses sont négatives. Un traitement par Vitamine B12 par voie orale est introduit entraînant une amélioration clinique progressive des symptômes en quelques semaines.

Discussion Le protoxyde d'azote (N₂O), communément appelé « gaz hilarant » ou « proto », est un agent anesthésique largement utilisé en médecine. Il peut cependant être utilisé à usage récréatif. Une consommation répétée peut engendrer une sclérose combinée de la moelle et des neuropathies périphériques handicapantes du fait des conséquences délétères du N₂O sur le métabolisme de la vitamine B12.

Conclusion L'usage du « PROTO » dans un but récréatif se banalise. L'interaction de ce gaz avec le métabolisme de la vitamine B12 peut causer des manifestations neurologiques graves parfois irréversibles.

Mots clés Sclérose combinée de la moelle ; Vitamine B12 ; Protoxyde d'azote

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.277>

D03

Quelle est la place de la Médecine Physique dans les myopathies cortisoniques ?

Hasnaa Boutalja*, Nada Kyal, Fatima Lmidmani, Abdellatif Elfatimi

Medecine physique et réadaptation fonctionnelle, C.H.U Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bhasnaa25@gmail.com (H. Boutalja)

Introduction La myopathie cortisonique est la plus fréquente des myopathies iatrogènes d'origine médicamenteuse. Le rôle de l'activité physique dans son traitement est rarement mentionné. D'où l'intérêt de décrire la place de la rééducation dans sa prise en charge.

Observation Cinq patientes dont la moyenne d'âge est de 25 ans [19–28 ans], suivies en notre service pour rééducation d'une myopathie cortisonique, et qui ont profité d'une surrénaléctomie bilatérale, présentaient à l'examen clinique un déficit moteur proximal, symétrique, prédominant sur la ceinture pelvienne et les quadriceps avec une amyotrophie importante. Les patientes ont bénéficié d'un protocole de rééducation fonctionnelle qui avait pour but de récupérer les performances musculaires après le geste chirurgical, reprendre un schéma de marche fonctionnel et d'augmenter l'autonomie fonctionnelle. Plusieurs programmes de rééducation ont été proposés selon la durée et la fréquence, le type de travail effectué, l'intensité et les muscles ciblés par la rééducation. Les résultats étaient satisfaisants surtout sur

les capacités motrices, les mouvements actifs et la posture ainsi que la qualité de vie validés par les échelles : New Functional Ambulation Classification (FAC modifiée), Mesure de l'Indépendance Fonctionnelle (MIF), Medical Outcome Study Short Form-36 (MOSSF-36) ainsi que Mesure de la Fonction Motrice (MFM), permettant ainsi aux patientes de retrouver leur état fonctionnel antérieur.

Discussion La rééducation, longtemps déconseillée, semble aujourd'hui tenir une place prépondérante au sein de l'arsenal thérapeutique des myopathies cortisoniques. Plusieurs études concluent à la non-dangerosité de la rééducation et certaines montrent une amélioration significative de critères évaluant l'activité de la maladie (comme son retentissement fonctionnel ou sur la qualité de vie) et la fatigabilité.

Conclusion La rééducation, qu'elle soit aérobie, anaérobie ou mixte, nous semble aujourd'hui un palier thérapeutique qui doit être associé systématiquement au traitement médicamenteux proposé aux patients atteints de myopathies cortisoniques.

Mots clés Myopathie ; Cortisonique ; Rééducation

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.278>

D04

Glycogénose de type III : à propos de deux cas familiaux

Hajer Bouguila^{1,*}, Rafik Machraoui¹, Betbout Imen¹, Aya Fraj², Younes Samia¹

¹ Neurologie, EPS Tahar Sfar, Mahdia

² Service de médecine interne, CHU Taher Sfar, Mahdia, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : hajerbou89@outlook.com (H. Bouguila)

Introduction La glycogénose de type III ou maladie de Forbes est une maladie héréditaire rare du métabolisme du glycogène, entraînant un déficit en enzyme débranchant du glycogène, caractérisée par une atteinte musculaire et hépatique.

Observation Il s'agit de deux patients, frère et sœur, issus d'un mariage consanguin du premier degré âgés respectivement de 36 et 34 ans, et qui sont suivis pour une glycogénose. Le diagnostic a été posé devant un tableau clinique associant hypoglycémie à répétition, convulsions, hépatomégalie et un retard staturo-pondéral. Il a été confirmé par une biopsie musculaire uniquement chez la sœur. L'évolution a été marquée par la régression de l'hypoglycémie grâce à une diététique adaptée. Cependant on note l'apparition d'une épilepsie généralisée chez la sœur et l'aggravation de l'atteinte musculaire chez le frère avec une atteinte cardiaque sévère responsable du son décès.

Discussion On note la régression des symptômes de la petite enfance et l'aggravation de la myopathie en particulier pour l'homme. La survenue d'une épilepsie est, selon la littérature, une complication rare.

Conclusion La glycogénose est une maladie génétique rare et dont le pronostic est réservé en raison des complications, notamment la myopathie.

Mots clés Cardiomyopathie ; Épilepsie ; Glycogénose

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.279>



D05

Mode de révélation inhabituel d'une encéphalopathie hépatique

Soumaya Nasri^{1,*}, Mounia Ettayeba², Youssra Abassi², Yassine Mebrouk², Imane Kamaoui¹

¹ Radiologie, C.H.U Mohammed VI, Oujda, Maroc

² Neurologie, C.H.U Mohammed VI, Oujda, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : soumayanasri10@gmail.com (S. Nasri)

Introduction L'encéphalopathie hépatique est une encéphalopathie métabolique, dont le diagnostic repose sur l'association de signes neurologiques avec une insuffisance hépatique aiguë ou chronique.

Observation Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 59 ans, ayant comme antécédent un suivi pour une cirrhose hépatique compliquée d'une hypertension portale. Notre patient a été hospitalisé pour mise au point diagnostic d'une dysphonie d'installation subaiguë, sans autre signe neurologique associé. Son examen neurologique était normal, en dehors d'une dystonie laryngée, avec à l'examen extra-neurologique des angiomes stellaires, une érythrose palmaire et un hippocratisme digital. La vidéo-fibroscopie a confirmé sa dystonie laryngée des muscles abducteurs. L'IRM cérébrale a objectivé un hypersignal T1bipallidal symétrique, non modifié après injection, sans anomalie de signal sur les séquences T2, T2Flair, écho de gradient et diffusion.

Discussion La neurotoxicité de l'ammoniaque suite à un défaut de clairance hépatique, occupe une grande part de la physiopathologie de l'encéphalopathie hépatique. La singularité de notre cas clinique tient à sa présentation neurologique initiale faite d'une dystonie laryngée. En outre, l'hypersignal T1bipallidal secondaire au dépôt de manganèse, est classiquement rencontré lors des hépatopathies chroniques, ainsi que des hypertensions portales.

Conclusion La réalisation d'un bilan hépatique urgent devant toute dystonie laryngée d'installation récente, semble judicieuse, surtout en cas d'association avec d'autres signes neurologiques tels que l'asterixis et le ralentissement psychomoteur.

Mots clés Dystonie ; Hépatique ; Encéphalopathie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.280>

D06

Les troubles neurologiques par carence en vitamine B12 : étude rétrospective de 25 cas

Bissene Douma*, Sabra Riahi, Rabiaa Douma, Nasr Asma, Naija Salma, Ben Hlima Manel, Sana Ben Amor
Neurologie, hôpital Universitaire Sahloul (CHU Sahloul), Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bissenedouma@gmail.com (B. Douma)

Introduction Le déficit en vitamine B12 représente une affection potentiellement grave du fait de son retentissement sur le système nerveux. Il entraîne des troubles neurologiques polymorphes.

Objectifs Notre étude analyse les profils épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs des patients du service de neurologie Sahloul qui présentent des troubles neurologiques en rapport avec un déficit en vitamine B12.

Patients et méthodes C'est une étude rétrospective de 25 patients présentant une atteinte neurologique en rapport avec une carence en vitamine B12. Elle a été menée au sein du Service de Neurologie du CHU Sahloul, sur une durée de

5 ans (2014-2019). Plusieurs paramètres étaient étudiés : l'âge, le sexe, les antécédents pathologiques, les signes cliniques, les données de l'hémogramme, le dosage sérique de la vitamine B12, les explorations neurophysiologiques et l'imagerie par résonance magnétique médullaire.

Résultats La médiane d'âge était de 57 ans. Le délai du diagnostic moyen était de 20.6 mois. On a trouvé 4 tableaux cliniques : 9 cas d'atteinte médullaire, 11 cas de neuropathie périphérique, 2 cas d'atteinte encéphalique et 3 cas de neuropathie optique. Le taux sérique moyen de la vitamine B12 était de 108,74 pg/ml. Les causes de la carence sont dominées par la maladie de Biermer. La récupération après supplémentation vitaminique était complète chez 2 patients seulement.

Discussion Les signes neurologiques sont classiques au cours de la carence en vit b12 et ils sont dominés par la sclérose combinée de la moelle et les neuropathies périphériques. L'apport de l'IRM médullaire et l'électromyogramme est essentiel en complément de la clinique et de la biologie. La récupération neurologique est liée à la précocité de la supplémentation vitaminique.

Conclusion Les troubles neurologiques par carence en vit b12 sont polymorphes, d'où l'intérêt de réaliser un dosage vitaminique devant tout tableau neurologique dont la cause n'est pas encore établie.

Mots clés Neuropathie ; Sclérose combinée ; Vitamine B12

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.281>

Migraines et Céphalées

E01

Efficacité du blood patch seul pour traiter une thrombophlébite cérébrale compliquant une hypotension intracrânienne spontanée

Pauline Paris^{1,*}, Maud Perie¹, Sonia Mirafzal², Bernard Cosserant³, Charlotte Beal¹, Xavier Moisset⁴, Pierre Clavelou¹

¹ Neurologie, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand

² Radiologie, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand

³ Neuro-réanimation, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand

⁴ Neurologie, Inserm U-1107, NeuroDol, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pparis1@chu-clermontferrand.fr (P. Paris)

Introduction L'hypotension intracrânienne spontanée est responsable de céphalées positionnelles et peut survenir même en l'absence de geste invasif à risque d'effraction dure, dont la ponction lombaire. Il existe un risque de complications comme la thrombophlébite cérébrale.

Observation Nous rapportons le cas d'un patient de 41 ans, sans antécédent céphalalgique, qui a présenté des céphalées bilatérales en casque, apparues en fin de journée le 6 juin 2019 et ayant cédé la nuit. Le lendemain au lever, il rapporte la réapparition des céphalées, purement orthostatiques avec cervicalgies, nausées et vomissements. Les céphalées se sont renforcées au bout d'une quinzaine de jours pour devenir quasiment permanentes. Une IRM cérébrale est réalisée le 5 juillet 2019 et retrouve une thrombophlébite du sinus transverse et sigmoïde gauche d'allure récente, ainsi qu'une pachymé-

ningite diffuse harmonieuse, un bombement de l'hypophyse et un décollement sous-dural bilatéral hémisphérique. Un blood patch est réalisé le 11 juillet 2019, il permet la sédation complète des céphalées en moins de 24 heures. L'IRM médullaire retrouve une collection liquidienne extradurale en C6-C7. L'examen du fond d'œil réalisé le 15 juillet 2019 et le 21 août 2019 ne retrouvent pas de signe d'hypertension intracrânienne. Le patient est resté asymptomatique au décours. L'IRM cérébrale de contrôle du 22 août 2019 retrouve une reperméabilisation des sinus veineux.

Discussion La thrombophlébite cérébrale secondaire à l'hypotension intracrânienne soulève la question de l'anticoagulation curative avec un risque non négligeable d'hématome sous-dural, en contexte de décollement sous-dural. Dans ce cas, le blood patch a permis de faire céder la symptomatologie céphalalgique, mais également en corrigeant l'hypotension intracrânienne, de permettre une reperméabilisation des sinus veineux sans recours aux anticoagulants.

Conclusion La réalisation d'un blood patch comme traitement symptomatique de l'hypotension intracrânienne peut permettre de sursoir à l'anticoagulation curative en cas de thrombophlébite cérébrale, sous surveillance des signes d'hypertension intracrânienne.

Mots clés Blood patch ; Thrombophlébite cérébrale ; Hypotension intracrânienne

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.282>

E02

Diplégie faciale secondaire à une hypotension intracranienne spontanée

Noura Belhedi^{1,*}, Sophio Rostomashvili¹,
Moscovici-Laurence Nahum¹, Ovidiu Corabianu²

¹ Neurologie, C.H. Intercommunal, Aulnay-sous-Bois

² Neurologie, C.H. Intercommunal Robert-Ballanger, Aulnay-sous-Bois

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : nourabelhedi@gmail.com (N. Belhedi)

Introduction L'hypotension intracrânienne spontanée est une entité rare. L'incidence annuelle est estimée à 5/100000. Des céphalées orthostatiques, une pression basse du LCR et une prise de contraste méningée diffuse à l'IRM cérébrale sont les principaux critères de ce syndrome.

Observation Nous rapportons le cas d'un homme âgé de 67 ans qui s'est présenté aux urgences pour une impossibilité à fermer la bouche et une incapacité à fermer les yeux évoluant depuis une dizaine de jours. L'examen neurologique montre un patient apyrétique, présentant une paralysie faciale périphérique bilatérale sans autre anomalie à l'examen neurologique. L'examen somatique est normal. Les sérologies syphilis, Lyme, hépatites A, B et C sont négatives tout comme les sérologies virales HIV, CMV, HSV et VZV. En reprenant l'interrogatoire, le patient rapporte des céphalées à caractère orthostatique suite à un effort de toux intense dans un contexte de bronchite aiguë quelques jours avant l'installation progressive de la diplégie faciale. La ponction lombaire est normale. L'IRM cérébrale retrouve une prise de contraste pachyméningée et des deux nerfs faciaux. Un blood patch a été effectué permettant la disparition des céphalées et une amélioration progressive sur plusieurs semaines de la diplégie faciale. L'IRM cérébrale de contrôle montre une disparition de la prise de contraste des pachyméninges et des nerfs faciaux.

Discussion L'hypotension intracrânienne spontanée est caractérisée par des céphalées majorées en orthostatisme.

Les patients peuvent présenter un ensemble de symptômes associés très variés dont la paralysie des nerfs crâniens. Les plus fréquemment retrouvés sont l'atteinte de la VIII, la VI et la IV paire crânienne. Une atteinte bilatérale du nerf facial est extrêmement rare. Le traitement consiste à effectuer un blood patch.

Conclusion Le diagnostic d'hypotension intracrânienne spontanée doit être considéré chez les patients présentant des céphalées orthostatiques avec ou sans symptômes associés. L'atteinte bilatérale du nerf facial est une des manifestations associées rarement retrouvée.

Mots clés Hypotension ; Nerf facial ; Céphalée

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.283>

E03

HTIC non tumorale : aspects cliniques, paracliniques et étiologiques à propos de 300 cas

Malika Louanchi^{1,*}, Bouteben Amina Mohamed²,
Manel Labeled³, El Hadj Khengaoui¹, Samia Chebouba¹,
Rim Meloueh², Toubal Nadia¹

¹ Neurologie, CHU Ibn Sina, Annaba, Algérie

² Neurologie, hôpital Ibn Sina - CHU d'Annaba, Annaba, Algérie

³ Neurologie, hôpital Ibn-Sina, Annaba, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : louanchi.malika@yahoo.fr (M. Louanchi)

Introduction L'hypertension intracrânienne (HTIC) qui se définit par l'existence d'une pression intracrânienne supérieur à 20 mm hg de façon durable demeure une pathologie grave par ses complications.

Objectifs Décrire les nombreuses situations cliniques qui peuvent aboutir à des syndromes d'hypertension intracrânienne autre que la pathologie tumorale.

Patients et méthodes C'est une étude longitudinale à double visée ; descriptive et analytique portant sur un total de 300 patients présentant un syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) non tumorale. Réalisée au niveau du service de neurologie. Cette étude s'est déroulée sur une période de 05 ans allant du 1^{er} janvier 2012 au 31 décembre 2017. La saisie des données a été recueillie et analysée selon une statistique qui nous a permis une approche sémiologique et épidémiologique.

Résultats On note une prédominance féminine supérieure à 70 %. L'angio-IRM a permis de faire le diagnostic étiologique dans tous les cas. L'HTIC idiopathique était l'étiologie la plus fréquente avec une fréquence de 57 % suivie par les TVC retrouvées dans 34 %. La pathologie lésionnelle était présente dans 30 % des cas avec une prédominance de la sarcoïdose et la maladie de Behçet. Les méningo-encéphalites tuberculeuses représentaient le 1/3 des étiologies lésionnelles.

Discussion La prédominance féminine peut être expliquée par les facteurs favorisants tels que contraception orale, grossesse... De nombreuses situations peuvent aboutir à une HTIC. Le développement de l'IRM et la création de méthode angiographique a permis de diagnostiquer les étiologies thrombotiques, inflammatoires et infectieuses. Cependant l'HTIC idiopathique demeure l'étiologie la plus fréquente.

Conclusion La démarche diagnostique et thérapeutique de l'HTIC est multidisciplinaire ne concerne pas les neurochirurgiens uniquement mais également les neurologues et les ophtalmologistes.



Mots clés IRM ; Œdème cérébra ; HTIC

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.284>

E04

Céphalée et épilepsie chez l'enfant : comorbidité ou lien étiopathogénique ?



Manel Akkari*, Hedia Klau, Alya Gharbi, Hanene Benrhouma, Thouraya Ben Younes, Ichraf Kraoua, Ilhem Ben Youssef-Turki

Lr18sp04 et service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, Institut National de Neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : manel.akkari.ma@gmail.com (M. Akkari)

Introduction Les céphalées et l'épilepsie représentent les deux affections neurologiques les plus fréquentes dans la population pédiatrique. Ces dernières années, de nombreux projets de recherche ont étudié le lien de causalité entre ces deux pathologies.

Objectifs Les objectifs de cette étude étaient de déterminer la fréquence, le type de céphalée et les facteurs de risque de survenue des céphalées chez les patients épileptiques.

Patients et méthodes Nous avons réalisé une étude transversale incluant les patients suivis pour épilepsie dans le service de neurologie pédiatrique de Tunis. Les données cliniques et démographiques ont été analysées. Les céphalées rapportées chez ces patients ont été divisées en 3 groupes : céphalées pré-ictales (24 heures avant la crise), post-ictales (<3 heures après la crise) et inter-ictales (>24 heures après la crise). Les céphalées inter-ictales ont été classées selon la classification internationale des céphalées (ICHD-3).

Résultats Nous avons colligé 66 patients épileptiques. Les céphalées ont été rapportées chez 47 patients (71,21 %) et divisées en céphalées post-ictales chez 23 patients (48,94 %), inter-ictales chez 17 patients (36,17 %), pré-ictales chez 7 patients (14,89 %). Les céphalées inter-ictales sont dominées par la migraine et les céphalées de tension, dans 52,94 % et 41,8 % des cas, respectivement. La survenue des céphalées n'était pas liée à l'âge, au sexe, à la durée de l'épilepsie ou au type de crise.

Discussion Notre étude met en évidence l'importance des céphalées dans l'épilepsie dominées par le type post-ictal, souvent sous-diagnostiqué et non traité. Les céphalées de type migraineuses sont les plus fréquemment retrouvées en inter-ictal. Ceci est expliqué par l'hyperexcitabilité du cortex cérébral et la susceptibilité génétique, retrouvées dans les 2 pathologies.

Conclusion La comorbidité céphalée-épilepsie est fréquente chez les enfants. Sa recherche systématique permet une meilleure prise en charge thérapeutique visant les deux pathologies.

Mots clés Comorbidité ; Épilepsie ; Céphalée

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.285>

E05

Étude de phase III, contrôlée, randomisée, de supériorité de galcanézumab versus placebo, chez les patients atteints de migraine difficile à traiter : résultats de l'étude CONQUER



Wim M. Mulleners¹, Byungkun Kim², Miguel Ja Láinez³, Michel Lanteri-Minet^{4,*}, Sheena K. Aurora⁵, Russell M. Nichols⁵, Shufang Wang⁶, Antje Tockhorn-Heidenreich⁷, Holland C. Detke⁵

¹ Service de neurologie, Canisius Wilhelmina Hospital, Nijmegen, Pays-Bas

² Service de neurologie, Eulji Hospital, Séoul, République de Corée

³ Hospital clínico universitario, Universidad Católica de Valencia, València, Espagne

⁴ Service de traitement de la douleur, CHU de Nice et FHU InovPain, Université Côte d'Azur, Nice

⁵ Medical department, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis

⁶ Statistics, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis

⁷ Gporwe, Eli Lilly and Company, Windlesham, Royaume Uni

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : carrie.foster@rxcomms.com

(M. Lanteri-Minet)

Introduction CONQUER est une étude contrôlée de phase III ayant concerné la prophylaxie des patients migraineux difficiles à traiter.

Objectifs Évaluer l'efficacité et la sécurité d'emploi de galcanézumab chez des patients atteints de migraine épisodique ou chronique et en échec de 2 à 4 catégories de traitements préventifs.

Patients et méthodes Les patients (âgés de 18 à 75 ans) ont été randomisés pour recevoir du galcanézumab 120 mg/mois (dose de charge de 240 mg ; n = 232) ou du placebo (n = 230). Le critère principal (JMM) et les critères secondaires clés étaient la variation moyenne du nombre de jours de migraine par mois et les répondeurs à $\geq 50\%$, $\geq 75\%$, et 100% pendant la période de traitement en double aveugle de 3 mois par rapport à la valeur initiale.

Résultats Dans le groupe galcanézumab la réduction du JMM a été de 4,1 (13,4 à l'inclusion) versus 1,0 jour dans le groupe placebo (13,0 à l'inclusion). La différence était statistiquement significative versus placebo de $-3,1$; ($p < 0,0001$; IC de 95 % : $-3,9$, $-2,3$) avec une taille d'effet de 0,72. Le galcanézumab était statistiquement supérieur au placebo sur tous les critères d'évaluation secondaires et le galcanézumab ne s'est pas différencié du placebo en termes de sécurité d'emploi.

Discussion Après un développement clinique ayant permis une autorisation de mise sur le marché nord-américain et européen, l'étude CONQUER chez des patients avec une migraine difficile à traiter montre que l'ensemble des critères d'évaluation (primaire et secondaires clés) sont statistiquement significatifs versus placebo avec une taille d'effet apparaissant comme cliniquement pertinente.

Conclusion L'étude CONQUER a confirmé que le galcanézumab était efficace et bien toléré chez les patients en échec de 2 à 4 catégories de traitements préventifs de la migraine.

Mots clés Difficile à traiter ; Migraine ; Galcanézumab

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.286>

Mouvements anormaux

F01

Les ataxies mixtes sporadiques tardives : une étude prospective sur 54 patients

Pauline Fahrner*, Bonnard Camille, Odile Gebus, Thomas Wirth, Solveig Montaut, Mathieu Anheim, Christine Tranchant
Neurologie, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg (Hôpital de Haute-pierre), Strasbourg

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pauline.fahrner@hotmail.fr (P. Fahrner)

Introduction Les ataxies mixtes sporadiques tardives (AMST) constituent un challenge diagnostique, en raison de la multitude de diagnostics à évoquer devant un tel tableau, à l'image des ataxies cérébelleuses sporadiques tardives.

Objectifs L'objectif de cette étude était de décrire une cohorte de patients ayant une AMST, les diagnostics retrouvés chez ces patients et de décrire les caractéristiques du sous-groupe pour lequel aucune étiologie n'a été retrouvée.

Patients et méthodes Nous avons sélectionné les patients ayant une AMST inclus dans le protocole STARAC (Sporadique TARDive Ataxie Cérébelleuse) entre janvier 2013 et décembre 2018. Ce protocole strasbourgeois a pour objectif d'analyser les données cliniques et paracliniques de patients présentant un syndrome cérébelleux sporadique tardif. Des données cliniques et évolutives (score SARA) sont recueillies tous les 6 mois et un bilan paraclinique large est effectué (biologique, imagerie cérébrale, EMG, panel génétique, vidéonystagmographie).

Résultats Parmi les 219 patients inclus dans le protocole STARAC entre janvier 2013 et décembre 2018, 54 (24,7 %) présentaient une AMST. Un diagnostic a été retrouvé pour l'ataxie cérébelleuse pour 30 patients (55,5 %) : atrophies multisystématisées (13 %), ataxies acquises (19 %) et génétiques (22 %). 18 patients avaient une ataxie cérébelleuse et proprioceptive inexplicable, avec une association possible à un syndrome pyramidal (33 %), une neuropathie (61 %), une atrophie cérébelleuse (89 %).

Discussion Une AMST doit faire rechercher des étiologies acquises et génétiques. Le sous-groupe de patients ayant une AMST d'origine indéterminée n'avait pas de pattern clinique ou d'imagerie spécifique. Deux hypothèses peuvent être émises pour ces patients : mutation RCF1 (causale du syndrome CANVAS avec phénotype clinique probablement plus large) ou "SAOA" (Sporadic Adult Onset Ataxia) avec probables mutations génétiques actuellement inconnues.

Conclusion Les AMST constituent un challenge diagnostique, avec une multitude d'étiologies à évoquer et une part importante (45 %) de patients sans diagnostic retrouvé. Le recours à des exomes chez ces patients permettra peut-être de découvrir de nouvelles mutations causales.

Mots clés CANVAS ; Ataxie mixte ; Ataxie cérébelleuse

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.287>

F02

Neuroacanthocytose : à propos de trois cas

Hajer Bouguila*, Rafik Machraoui, Betbout Imen, Younes Samia

Neurologie, EPS Tahar Sfar, Mahdia, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : hajerbou89@outlook.com (H. Bouguila)

Introduction La Neuroacanthocytose (NA) est un groupe des maladies neurodégénératives sévère et rare, d'expression clinique polymorphe, associant des manifestations neuropsychiatriques systémiques, avec présence des globules rouges spiculés ou acanthocytes au frottis sanguin.

Objectifs Décrire des présentations cliniques différentes de la neuroacanthocytose.

Patients et méthodes Nous rapportons ici les cas des 3 patients qui ont été suivis pour une neuroacanthocytose au service de neurologie de CHU Tahar Sfar Mahdia entre 2016 et 2019. Le diagnostic était porté devant l'association de données cliniques, biologique, la présence des acanthocytes au frottis sanguin et les anomalies à l'IRM cérébrale.

Résultats Il s'agit de 2 hommes et 1 femme ; 2 ayant des antécédents familiaux des mouvements anormaux. Un patient a été hospitalisé pour exploration des mouvements choreïques des membres, les 2 autres la découverte des mouvements choreïques a été fortuite. Tous nos malades ont des CPK élevés et une neuropathie périphérique à l'EMG. Un ayant phénotype kell négatif et deux un taux élevé des acanthocytes d'où on a retenu le diagnostic du syndrome de McLeod (1 cas) et de choréacanthocytose (2 cas).

Discussion La NA est une affection autosomique récessive rare d'évolution progressive. Elle survient volontiers chez les adultes jeunes. Le tableau clinique associe des mouvements anormaux, une neuropathie périphérique et une démence frontale. Le mode de révélation par une cellulite de la face est exceptionnel. La présence d'acanthocytes au frottis sanguin à un taux élevé apporte un argument diagnostique majeur. Le traitement reste symptomatique.

Conclusion La NA est un groupe des maladies neurodégénératives très hétérogène. Le praticien doit garder en mémoire l'éventualité de cette affection dans sa démarche diagnostique devant l'association de mouvements anormaux et de crises épileptiques.

Mots clés Épilepsie ; McLeod ; Choréacanthocytose

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.288>

F03

Modifications anatomiques et fonctionnelles chez des patients atteints de tremblement invalidant réfractaire traités par thalamotomie au gamma-knife

Guillaume Carey^{1,*}, Romain Viard¹, Grégory Kuchcinski², Luc Defebvre³, Gustavo Touzet⁴, Nicolas Carrière³

¹ Inserm U-1171 "degenerative and vascular cognitive disorders", Université de Lille - Faculté de Médecine Pole Recherche, Lille

² U1171, département de neuroradiologie, University Lille, Inserm, CHU-Lille, Lille

³ Service de neurologie et pathologie du mouvement, C.H. Régional Universitaire de Lille (CHRU de Lille), Lille

⁴ Service de neurochirurgie, CHU de Lille, Lille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : guillaume1carey@gmail.com (G. Carey)

Introduction Le tremblement est considéré comme invalidant réfractaire lorsque les traitements usuels sont insuffisants pour le contrôler. Il est alors possible d'avoir recours à une thalamotomie par Gamma-Knife (GKT).

Objectifs Décrire les modifications fonctionnelles et anatomiques en imagerie induites par la GKT et identifier les facteurs associés à l'amélioration clinique du tremblement.

Patients et méthodes Des patients avec un tremblement invalidant réfractaire dans le cadre de tremblement essentiel ou de maladie de Parkinson ont bénéficié de sessions en IRM cérébrale « pré-GKT » et « post-GKT » (1 an) permettant l'étude de données anatomiques (3D-T1w) et de la connectivité anatomique (imagerie en tenseur de diffusion) et fonctionnelle (IRM fonctionnelle de repos). Les patients étaient divisés en groupe « amélioration importante » (I+) et « amélioration limitée ou nulle » (I-).

Résultats La GKT induisait une plus grande densité de fibre, plus faible fraction d'anisotropie (FA) et une modification de connectivité fonctionnelle du mCTC. En « post-GKT », la densité de fibre du mCTC était plus grande dans le groupe I+ que I-. En « pré-GKT », la FA du mCTC était plus faible mais surtout il y avait une forte connectivité fonctionnelle entre le cortex moteur et le noyau rouge dans le groupe I+ que I-.

Discussion Ces résultats indiquent que la GKT induit principalement des modifications de connectivité anatomique au sein du mCTC qui correspondraient à une plasticité cérébrale et une réorganisation neuronale du circuit. De plus, cette réorganisation est associée à l'amélioration clinique post-thérapeutique. Par ailleurs, la connectivité pré-thérapeutique au sein du circuit, principalement fonctionnelle, pourrait permettre de prédire les bons répondeurs à la GKT.

Conclusion La GKT induit une plasticité cérébrale dans le mCTC qui est associée à l'amélioration du tremblement. La connectivité pré-thérapeutique de ce circuit permettrait de prédire l'amélioration du tremblement.

Mots clés Imagerie ; Thalamotomie ; Tremblement

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.289>

F04

La thermothérapie laser (LITT) guidée par IRM : une nouvelle technique prometteuse dans la prise en charge des tremblements

Mickael Aubignat^{1,*}, Mélissa Tir¹, Jean-Marc Constans², Pierre Krystkowiak¹, Michel Lefranc³

¹ Neurologie, CHU Amiens-Picardie, Amiens

² Radiologie, CHU Amiens-Picardie, Amiens

³ Neurochirurgie, CHU Amiens-Picardie, Amiens

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : aubignat.mickael@gmail.com (M. Aubignat)

Introduction La prise en charge des tremblements résistants est un challenge. La stimulation cérébrale profonde (SCP) a fait ses preuves dans la maladie de Parkinson (MP) et le tremblement essentiel (TE). Néanmoins certains patients ne sont pas éligibles à ces procédures.

Observation Récemment une nouvelle technologie a émergé permettant la réalisation de lésions par laser guidées par IRM : Laser Interstitial Thermal Therapy (LITT). La procédure consiste en la mise en place de manière stéréotaxique identique à celle utilisée dans la SCP d'une sonde laser dans le noyau ventral intermédiaire et médian du thalamus. Le patient est ensuite transporté à l'IRM où la thalamotomie est réalisée à l'aide de la sonde sous contrôle de l'imagerie (Fig. 1). Une fois la lésion réalisée, la sonde est enlevée.

Nous rapportons les cas de deux patients. La première patiente âgée de 85 ans, gauchère, présentait une MP depuis 6 ans et était très gênée par un tremblement du membre supérieur gauche (TMSG) pharmacorésistant. Le second patient âgé de

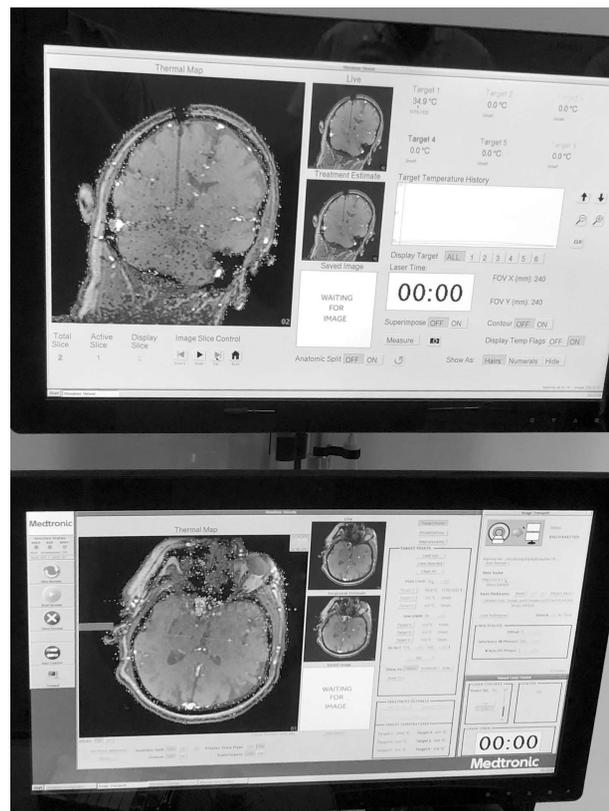


Fig. 1

54 ans, gaucher, présentait un TE depuis 14 ans et était également très gêné par un TMSG. Une thalamotomie droite par LITT fut réalisée chez les deux patients. Dès le lendemain de la procédure, le TMSG des deux patients s'était amélioré de manière significative (Vidéo 1 et Vidéo 2). Ce résultat était maintenu à 1 et 3 mois post-procédure. Aucune complication n'est survenue.

Discussion L'utilisation du LITT en neurologie est déjà bien développée dans la prise en charge de certaines épilepsies et de certaines tumeurs cérébrales. Cependant à notre connaissance, une seule étude portant sur 13 patients rapporte son utilisation dans la prise en charge des tremblements.

Conclusion La thalamotomie par LITT dans la prise en charge des tremblements semble être une technique efficace et sûre. Nous réalisons actuellement une étude afin d'évaluer son efficacité, sa faible iatrogénie et sa place dans l'arsenal thérapeutique.

Mots clés Imagerie par résonance magnétique ; Parkinson ; Tremblement

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Annexe A Matériel complémentaire Le matériel complémentaire accompagnant la version en ligne de cet article est disponible en ligne sur : [doi:10.1016/j.neurol.2020.01.290](https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.290).

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.290>

F05

Le test à la clonidine permet-il de différencier l'atrophie multisystématisée d'une ataxie cérébelleuse tardive idiopathique ?

Une étude prospective, contrôlée

Camille Bonnard^{1,*}, Thomas Wirth², Pauline Fahrner³, Solveig Montaut⁴, Odile Gebus⁵, Christine Tranchant⁶, Mathieu Anheim⁶

¹ Hôpital de Haute-pierre - Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg

² UF 6963, neurologie, C.H.R.U. Hôpitaux Universitaires Strasbourg, Strasbourg

³ Neurologie, CHU de Strasbourg Haute-pierre, Strasbourg

⁴ Neurologie, C.H.R.U. Hôpitaux Universitaires Strasbourg, Strasbourg

⁵ Neurologie UF6963, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg (Hôpital de Haute-pierre), Strasbourg

⁶ Uf 6963, service de neurologie, C.H.R.U. Hôpitaux Universitaires Strasbourg, Strasbourg

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : camillebonnard1991@gmail.com (C. Bonnard)

Introduction Malgré les critères consensuels, le diagnostic d'atrophie multisystématisée cérébelleuse (AMS-C) peut être difficile précocement.

Objectifs Notre objectif était d'évaluer l'efficacité du test à la clonidine (test CGH) pour distinguer l'AMS-C des ataxies cérébelleuses idiopathiques à début tardif (ILOCA) au stade précoce de la maladie.

Patients et méthodes Dans notre cohorte d'ataxie cérébelleuse sporadique progressive tardive, le groupe de patients répondant aux critères de l'AMS possible ou probable a été comparé au groupe ILOCA. L'examen clinique et paraclinique, y compris le test CGH, a été répété pendant le suivi prospectif de 33 mois en moyenne.

Résultats Quatre-vingt-six patients ont été recrutés, dont 42 patients du groupe AMS et 44 patients ILOCA. Lors de la visite d'inclusion, le test CGH était pathologique pour 31 % des patients AMS et 18,2 % des ILOCA ($p=0,35$). Au cours du suivi, 52,4 % des patients AMS-C ont un test CGH pathologique, contre seulement 20,5 % des patients ILOCA ($p<0,01$). Le test a une sensibilité de 69,1 % et une spécificité de 68,2 % ($p<0,001$) pour les patients atteints d'AMS-C ; il permet dans trois quarts des cas, si négatif, d'exclure une probable AMS-C.

Discussion Dans une étude clinique-pathologique évaluant la validité du second critère consensuel, la sensibilité à l'AMS possible et probable augmentait considérablement entre la première et la dernière visite. Ces résultats suggèrent qu'il y a encore place à l'amélioration dans ces critères pour poser le diagnostic précocement. Il est perturbé dans les cas d'AMS-C avant l'apparition d'une dysautonomie qui font partie des critères de l'AMS.

Conclusion Cette étude prospective, contrôlée, a montré que le test CGH pourrait être utile en pratique clinique pour différencier l'AMS-C de l'ILOCA au stade précoce de la maladie.

Mots clés Test à la clonidine ; Ataxie cérébelleuse ;

Atrophie multisystématisée

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.291>



F06

PERM syndrome : savoir l'évoquer

Fatima Ouchkat*, H. Naciri Darai, A. Benomar, E. Ait Benhaddou, W. Regragui
Neurologie b, hôpital des spécialités de Rabat, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : fatimaouchkat57@gmail.com (F. Ouchkat)

Introduction L'encéphalomyélite progressive avec rigidité et myoclonie (PERM) est une encéphalopathie auto-immune rare. Nous rapportons un cas de PERM syndrome et discutons les principaux diagnostics différentiels qui peuvent faire errer le diagnostic.

Observation Patient de 42 ans, jardinier de profession, ayant présenté depuis 2 mois un syndrome anxio-dépressif pour lequel il a été mis sous Sulpiride et Escitalopram. Le patient a été admis pour installation aiguë, depuis 2 semaines, d'une rigidité généralisée avec des spasmes indolores, des myoclonies stimuli-sensitives et une rétention urinaire. Le patient a été traité en réanimation comme un tétanos vu l'urgence. Devant la non amélioration et la prédominance des myoclonies, le diagnostic a été redressé vers un PERM syndrome. L'IRM cérébrale était normale ainsi que le LCR. Les anticorps anti-GAD et les anticorps anti-récepteurs à la glycine (antiGlyR) étaient négatifs dans le sang et le LCR. Le patient a reçu un bolus de méthylprednisolone avec une bonne évolution. Le bilan paranéoplasique est revenu négatif.

Discussion Devant l'association de rigidité généralisée et de spasmes douloureux, un tétanos, un syndrome malin des neuroleptiques et un syndrome sérotoninergique doivent être évoqués. La présence de myoclonies, de signes dysautonomiques, d'hyperekplexie et de signes psychiatriques doit attirer l'attention vers PERM.

Conclusion Devant un tableau de rigidité et myoclonies il faut savoir évoquer PERM syndrome qui nécessite un traitement immunomodulateur et une recherche paranéoplasique.

Mots clés PERM ; Rigidité ; Myoclonie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.292>



Neurogénétique

H01

La maladie d'Alexander à révélation adulte : une clinique variable mais des images IRM stéréotypées

Capucine Mouthon-Reignier^{1,*}, Yann Nadjar², Nadine Le Forestier³, Didier Smadja¹, Martin Catala⁴
¹ Neurologie, Centre Hospitalier Sud Francilien, avenue Serge Dassault, Corbeil-Essonnes, France

² Département des maladies du système nerveux central, UF neuro-métabolique, crml, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Département des maladies du système nerveux, Groupe Hospitalier Universitaire Pitié Salpêtrière, Paris

⁴ Fédération de neurologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : capucine.mouthon@gmail.com (C. Mouthon-Reignier)

Introduction La maladie d'Alexander débutant à l'âge adulte a un phénotype clinico-radiologique différent de la forme infantile. Nous rapportons ici deux observations.



Observation Premier cas : Femme de 45 ans présentant depuis un an une ataxie, une dysarthrie, une tétraparésie pyramidale, une dysautonomie avec incontinence urinaire et fécale. Des troubles du comportement ont précédé ces signes justifiant une mise sous curatelle. Décès à 47 ans. Sa mère, décédée à 62 ans, présentait des troubles similaires.

Second cas : Homme de 49 ans consultant pour une tétraparésie pyramidale asymétrique à prédominance gauche avec grabatisation rapide, suivie d'une incontinence urinaire et fécale. Des troubles de l'humeur et un syndrome frontal étaient décrits. Son père était décédé à 65 ans dans les suites d'une paraplégie spastique évoluant sur 15 ans. Dans les deux cas, l'IRM cérébrale était caractéristique :

- atrophie prononcée de la moelle allongée et de la moelle cervicale avec un aspect de têtard du tronc cérébral en coupe sagittale T1 ;
- hypersignal mésencéphalique périphérique FLAIR sous pial évocateur ;
- hypersignaux T2 de la substance blanche périventriculaires, mésencéphaliques, des noyaux dentelés, de la moelle allongée et de la moelle cervicale.

Une mutation du gène codant la protéine GFAP a été retrouvée dans ces deux cas.

Discussion L'aspect clinique de la maladie d'Alexander à début adulte est parfois déroutant. Néanmoins, les images d'IRM cérébrale, en particulier en fosse postérieure, sont assez stéréotypées et très évocatrices et doivent conduire à la recherche d'une mutation du gène GFAP surtout en cas d'antécédents familiaux suggérant une affection autosomique dominante.

Conclusion La maladie d'Alexander débutant chez l'adulte est de diagnostic clinique difficile mais les anomalies cérébrales IRM sont très évocatrices et doivent faire rechercher une mutation du gène GFAP.

Mots clés GFAP ; Maladie d'Alexander ; IRM

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.293>

H02

Quelle est l'étendue exacte du spectre des atteintes neurologiques associées aux déficits héréditaires en CTLA4 ?

Xavier Ayrygnac^{1,*}, Radjiv Goulabchand², Eric Jeziorski³, Patricia Rullier⁴, Nicolas Menjot De Champfleu⁵, Michel Koenig⁶, Frédéric Rieux Laucat⁷, Labauge Pierre¹, Philippe Guilpain⁴

¹ Neurologie, CHU de Montpellier, Montpellier

² Médecine interne, CHU de Nîmes, Nîmes

³ Pédiatrie, CHU de Montpellier, Montpellier

⁴ Médecine interne, CHU de Montpellier, Montpellier

⁵ Service de neuroradiologie, CHU Gui de Chauliac, Montpellier

⁶ Laboratoire de génétique moléculaire, Institut Universitaire de Recherche Clinique, Montpellier

⁷ Laboratoire d'immunogénétique des maladies pédiatriques autoimmunes, institut imagine, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : x-ayrygnac@chu-montpellier.fr (X. Ayrygnac)

Introduction Des manifestations neurologiques de tout ordre ont été identifiées chez 30 % des patients présentant un déficit héréditaire en CTLA4. Néanmoins, leurs caractéristiques n'ont pas été, à ce jour, bien précisées.

Objectifs Décrire les tableaux clinico-radiologiques neurologiques associés à la présence d'une mutation du gène CTLA4 et alerter les neurologues afin qu'ils pensent à rechercher ces

mutations en présence de tableaux potentiellement évocateurs.

Patients et méthodes Nous décrivons 2 patients porteurs de déficit immunitaire commun variable par mutation du gène CTLA4 associé à 2 tableaux neurologiques distincts.

Résultats Le premier a présenté à partir de 16 ans des céphalées et déficits focaux secondaires à des lésions récidivantes cérébromédullaires inflammatoires. Après l'identification de la mutation de CTLA4, un traitement par abatacept a entraîné une stabilisation systémique et neurologique. La seconde a développé à 50 ans une ataxie cérébelleuse avec atrophie optique avec, en IRM, des anomalies diffuses de la substance blanche évoquant une leucoencéphalopathie héréditaire.

Discussion Nous effectuons une analyse détaillée clinique et radiologique des manifestations neurologiques en lien avec les mutations du gène CTLA4 sont extrêmement polymorphes (lésions inflammatoires, lymphoproliférations bénignes, atteinte diffuse de la substance blanche) et peuvent survenir à tout âge. Elles sont parfois au premier plan et doivent faire évoquer ce diagnostic car des traitements potentiellement stabilisateurs sont disponibles.

Conclusion Les atteintes neurologiques en lien avec un déficit héréditaire en CTLA4 sont probablement méconnues et très certainement sous-diagnostiquées. Une meilleure identification de ces patients est primordiale car des traitements sont désormais disponibles.

Mots clés Leucoencéphalopathie héréditaire ; Déficit immunitaire combiné variable ; CTLA4

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.294>

H03

La céréoïde-lipofuscine neuronale : étude clinique, électroencéphalographique, radiologique et génétique d'une série maghrébine

Thouraya Ben Younes^{1,*}, Ichraf Kraoua¹, Hedia Klai¹, Catherine Caillaud², Myriam Chaabouni³, Najoua Miladi⁴, Ilhem Ben Youssef-Turki¹

¹ Lr18sp04 et service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie, Tunis, Tunisie

² Unité inserm u1151, laboratoire de biochimie métabolomique et protéomique, Université Paris Descartes, Paris

³ Laboratoire d'analyses médicales spécialiste en cytogénétique, Centre médical Les Jasmins. Centre Urbain Nord, Tunis, Tunisie

⁴ Maghreb medical, El Manar III, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bythouraya@yahoo.fr (T.B. Younes)

Introduction Les céréoïde-lipofuscinoses (CLN) constituent un groupe de maladies neurométaboliques rares caractérisées cliniquement par un déclin cognitif, moteur et visuel et une épilepsie myoclonique progressive. Quatorze phénotypes ont été décrits.

Objectifs Rapporter les caractéristiques cliniques, paracliniques et thérapeutiques des patients atteints d'une CLN confirmée génétiquement.

Patients et méthodes Étude rétrospective menée sur 15 ans (2004-2019) incluant 8 patients (7 familles : 5 Tunisiennes, 1 Libyenne, 1 Algérienne) suivis pour CLN (5 cas suivis au service de neurologie pédiatrique à l'Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie de Tunis et 3 cas suivis au Maghreb Medical). Le diagnostic était confirmé par dosage enzymatique



(3 cas) et étude moléculaire (tous les cas). Les caractéristiques cliniques, électroencéphalographiques, radiologiques et génétiques ont été recueillies et analysées.

Résultats Il s'agit de 8 patients (CLN1 = 1, CLN2 = 4, CLN6 = 2, CLN7 = 1). L'âge moyen de début était 3,7 ans. L'épilepsie était la manifestation inaugurale la plus fréquente (7 cas/8). Un retard du langage était noté dans 6 cas. Un tableau Rett-like était noté chez une patiente. Le fond d'œil avait montré une pâleur papillaire (1 cas). L'IRM cérébrale avait montré une atrophie corticale et cérébelleuse (8 cas/8) et une leucodystrophie (5 cas/8). L'EEG a montré des anomalies paroxystiques postérieures (1 cas) et une photosensibilité (1 cas).

Discussion Le diagnostic de CLN doit être évoqué devant toute épilepsie myoclonique progressive ou une présentation Rett-like. L'atteinte visuelle est fréquente mais n'est pas constante. La présence de photosensibilité à l'EEG avec stimulation lumineuse intermittente à basse fréquence ainsi que les données de l'imagerie montrant des anomalies de la substance blanche et une atrophie cérébelleuse permettent de conforter le diagnostic.

Conclusion Notre étude illustre les difficultés diagnostiques des formes infantiles tardives de la CLN. Le diagnostic précoce est crucial permettant d'instaurer un traitement spécifique (CLN2) et établir un conseil génétique.

Mots clés Déclin ; Épilepsie ; Céroïde-lipofuscinose

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.295>

Neuropathologie

K01

Étude du cerveau humain à l'échelle nanoscopique par microscopie Super-Résolutive STORM

Philippe Codron^{1,*}, Franck Letourmel², Serge Marty³, Mathilde Duchesne⁴, Christophe Verny¹, Guy Lenaers⁵, Charles Duyckaerts³, Jean-Pierre Julien⁶, Julien Cassereau¹, Arnaud Chevrollier⁵

¹ Neurologie, C.H.U - CHU Angers, Angers

² Laboratoire de neurobiologie et neuropathologie, C.H.U - CHU Angers, Angers

³ Inserm u1127, cnrs umr7225, ICM Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, Paris

⁴ Laboratoire d'anatomie pathologique, C.H.U Dupuytren, Limoges

⁵ Inserm u1083, cnrs umr6015, Institut de Biologie en Santé, CHU Angers, Angers

⁶ Neurosciences intégratives et thérapies expérimentales, Centre de recherche CERVO Brain Research Centre, Québec, Canada

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : codron.ph@outlook.com (P. Codron)

Introduction Une nouvelle technique d'imagerie optique appelée STORM permet d'obtenir des images dont la résolution est de l'ordre du nanomètre. Toutefois son utilisation est pour le moment principalement restreinte à l'analyse de cellules en culture.

Objectifs L'objectif de ce travail était de mettre au point un protocole d'imagerie STORM sur coupes histologiques de cerveau permettant de caractériser à l'échelle nanoscopique différentes structures du système nerveux central.

Patients et méthodes Des coupes histologiques de cerveaux de patients issus de la biocollection du service de neuropathologie du CHU d'Angers ont été immunomarquées puis montées

sur un système d'acquisition. Les séquences d'imagerie ont été réalisées sur microscope Nikon ECLIPSE Ti-E (Nikon Instruments) équipé d'un objectif CFI SR APO TIRF 100X ON1.49, d'un module de réflexion interne totale de fluorescence (Roper Scientific) et d'une caméra Evolve 128TM EMCCD (Photometrics). Plus de 300 images ont été acquises et analysées au total.

Résultats Le protocole d'acquisition mis au point a permis d'obtenir des images STORM dont la résolution était de l'ordre du nanomètre. Nous avons pu caractériser avec précision des structures cérébrales physiologiques telles que des axones, gaines de myélines et synapses. Nous avons également appliqué notre protocole à des coupes histologiques de cerveaux issus de patients atteints de maladies neurodégénératives, permettant de révéler l'architecture interne d'agrégats de protéines β -amyloïde, Tau, α -synuclein et TDP-43.

Discussion Dans ce travail, nous avons mis au point un protocole de préparation tissulaire et d'acquisition permettant l'obtention des premières images STORM sur coupes histologiques de cerveau. La résolution élevée de la technique et l'approche spécifique permise par l'immunomarquage font de cette approche un outil puissant pour l'étude des structures physiologiques et pathologiques du système nerveux central.

Conclusion Ces premières images obtenues par imagerie STORM sur tissu cérébral laissent entrevoir des perspectives prometteuses dans les domaines de la neurologie et de la recherche en neurosciences.

Mots clés Tissu cérébral ; Microscopie Super-Résolution ; STORM

Informations complémentaires Ce travail a été financé par le CHU d'Angers (AOI 2016 et 2019) et par l'Inserm (PAI 2017-2019).

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.296>

K02

Une altération cognitive subaiguë révélant une angiopathie amyloïde cérébrale inflammatoire

Anissa Abderrakib*, Vincenzo Pignato, Dethy Sophie
Neurologie, CHU Tivoli, La Louvière, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : anissa.abderrakib@ulb.ac.be (A. Abderrakib)

Introduction L'angiopathie amyloïde cérébrale inflammatoire (CAAI) est une forme rare d'angiopathie amyloïde cérébrale (CAA), cliniquement hétérogène et aspécifique, dominée principalement par des troubles cognitifs et une réponse favorable au traitement immunosuppresseur.

Observation Un patient de 72 ans, sans addiction, présente des troubles cognitifs, phasiques et une irritabilité depuis plusieurs mois en aggravation récente. Il est traité par Périndopril pour une hypertension artérielle et par Lixiana depuis deux mois suite à une thrombose veineuse profonde. Il a été opéré et traité par radiothérapie adjuvante en 2012 pour un cancer de la prostate et a subi une lobectomie en 2014 pour un nodule pulmonaire se révélant bénin à l'examen anatomopathologique. Le tableau neurologique d'admission est dominé par un manque du mot, des troubles exécutifs et une ataxie à la marche. Les analyses biologiques (infectieuses, auto-immunes, génétiques) se révèlent négatives. Des lésions hypersignales en Flair/T2 confluentes, bilatérales et asymétriques au niveau de la substance blanche temporo-pariéto-occipitale (hypométaboliques au Pet Scan) ainsi que quelques microbleeds juxta corticaux sont décrits à la résonance magnétique cérébrale. L'analyse du liquide céphalo-rachidien démontre une hyperprotéino-rachie sans

pléiocytose. Une biopsie cérébrale est finalement réalisée sur la lésion occipitale, compliquée d'une hémorragie asymptomatique sur le site opératoire. L'histologie démontre la présence de dépôts de β -amyloïdes dans la paroi des vaisseaux. Le diagnostic de CAAi est retenu et un traitement intraveineux par corticoïdes est administré. Une amélioration clinique et radiologique est rapidement observée.

Discussion La CAAi est une variante rare, aiguë et traitable de la CAA pouvant se manifester notamment par des troubles cognitifs, comportementaux ou phasiques. Des critères cliniques et radiologiques permettent d'établir un diagnostic présomptif fiable afin d'instaurer rapidement un traitement immunosuppresseur. Le diagnostic de certitude est assuré par la biopsie qui reste un geste invasif et risqué.

Conclusion La CAAi est une affection cérébrovasculaire rare, sévère, liée à l'âge et sous diagnostiquée par sa présentation atypique. Toutefois un diagnostic précoce est fondamental étant donné l'efficacité du traitement immunosuppresseur.

Mots clés Angiopathie amyloïde cérébrale inflammatoire ; Troubles cognitifs ; Critères diagnostiques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.297>

K03

Neurofilament à chaîne légère : biomarqueur potentiel des amyloïdoses héréditaires à transthyrétine

Simina Ticau, Gautham Sridharan, Shira Tsour, William Cantley, Akshay Vaishnav, Paul Nioi*
Alnylam pharmaceuticals, Alnylam Pharmaceuticals Inc, Cambridge, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jsionniere@alnylam.com (P. Nioi)

Introduction L'amylose héréditaire à transthyrétine (hATTR) est une maladie rare engageant le pronostic vital. Des biomarqueurs plasmatiques peuvent faciliter le diagnostic, évaluer le pronostic et permettre de surveiller la maladie.

Objectifs Analyser l'évolution des biomarqueurs protéiques circulants en réponse au patisiran chez les patients atteints d'amylose hATTR avec polyneuropathie.

Patients et méthodes L'analyse protéomique a été utilisée pour mesurer 1164 protéines dans des échantillons de plasma prélevés sur des patients de l'étude de phase 3 APOLO ayant reçu soit du placebo soit du patisiran 0,3 mg/kg IV toutes les 3 semaines. Un modèle mixte linéaire a permis de déterminer l'impact du patisiran sur le profil de chaque taux de protéines à 0, 9 et 18 mois.

Résultats 66 protéines ont montré un changement significatif de leur taux après traitement par patisiran ($p < 4,18 \times 10^{-5}$). La variation du taux des neurofilaments à chaîne légère (NfL) était la plus significative ($p < 10^{-20}$). Les NfL plasmatiques ont été significativement réduits sous patisiran à 9 et 18 mois par rapport au placebo. L'amélioration du mNIS +7 à 18 mois était significativement corrélée à la réduction des taux de NfL pour le même intervalle de temps ($r = 0,40$, $p < 10^{-7}$).

Discussion Les NfL peuvent servir de biomarqueur d'évolution des lésions nerveuses et de la polyneuropathie dues aux dépôts amyloïdes comme le montre la corrélation avec le patisiran et l'évolution du mNIS +7. Cela peut permettre un diagnostic précoce de la polyneuropathie chez les patients atteints d'amylose hATTR et le suivi de la progression/régression de la maladie dans le temps.

Conclusion Le taux de neurofilaments à chaîne légère peut servir de biomarqueur d'évolution des lésions nerveuses et de

la polyneuropathie dans l'amylose héréditaire à transthyrétine avec ou sans traitement.

Mots clés Biomarqueur ; Neurofilament ; Amylose héréditaire à TTR

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.298>

Pathologie infectieuse

P01

La cryptococcose neuro-méningée en dehors de l'infection par le VIH : à propos de 4 cas

Souheil Zayet*, Aida Berriche, Lamia Ammari, Rim Abelmalek, Badreddine Kilani, Hanène Tiouiri
Service des maladies infectieuses, hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : souheil.zayet@gmail.com (S. Zayet)

Introduction La cryptococcose, mycose opportuniste à tropisme neuro-méningée, est due à un champignon : *Cryptococcus neoformans*. Elle est décrite essentiellement au cours des déficits immunitaires profonds, en particulier l'infection par le VIH.

Objectifs Ressortir les caractéristiques épidémiocliniques, diagnostiques, radiologiques et thérapeutiques de la cryptococcose neuroméningée (CNM) au cours des lymphomes.

Patients et méthodes Nous avons revu rétrospectivement les dossiers de patients suivis pour un lymphome, non infectés par le VIH et hospitalisés pour une CNM.

Résultats Nous avons colligé quatre hommes, suivis pour lymphome. Tous les patients avaient un syndrome d'hypertension intracrânienne avec des convulsions dans un seul cas. Un patient avait un strabisme convergent et une hypoacousie. L'IRM cérébrale était pathologique dans trois cas avec des lésions de cryptococcomes pour un patient. L'examen direct avec coloration à l'encre du LCR et la recherche d'antigènes solubles confirmaient le diagnostic. Tous les patients ont reçu une association d'amphotéricine B et fluconazole.

Discussion La cryptococcose est une infection rare, de diagnostic difficile chez un patient non infecté par le VIH, rarement rapportée chez les patients d'onco-hématologie traités par chimiothérapie ou anti-CD20.

Conclusion La recherche de facteurs de risque d'immunosuppression en cas de méningo-encéphalite notamment en milieu d'onco-hématologie est indispensable pour orienter ce diagnostic en vue de sa mortalité élevée malgré un traitement antifongique adéquat.

Mots clés Lymphomes systémiques ; Cryptococcose ; Imagerie par résonance magnétique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.299>



P02

Meningo-Rhombencéphalite à Epstein-Barr virus (EBV) : à propos d'un cas



Frédéric Ghawché¹, Gourari Abdelhakim^{1,*}, Vincent Mear², Kedna Thomas²

¹ Neurologie, C.H. Jacques Puel, Rodez

² Néphrologie, C.H. Jacques Puel, Rodez

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dr.gourariabdelhakim@gmail.com (G. Abdelhakim)

Introduction Les atteintes neurologiques dues à Epstein-Barr virus (EBV) sont rares notamment chez les sujets adultes et immunocompétents. La primo-infection ou sa réactivation se compliquent de manifestations neurologiques chez environ 5 % des patients. Nous illustrons par un cas.

Observation Nous rapportons le cas d'une fille de 18 ans, en attente de dialyse pour une insuffisance rénale terminale sur une maladie de Berger (glomérulonéphrite à dépôt mésangiaux d'IgA) diagnostiquée en mai 2018, pris en charge initialement par une corticothérapie au long court selon le protocole de Pozzi. Elle a été hospitalisée en Néphrologie pour une asthénie associée à des céphalées, photophobie, troubles de la marche dans un contexte de fièvre à 39°. L'examen neurologique a objectivé un syndrome méningé, un nystagmus central, un syndrome pyramidal droit irritatif, une névralgie du V droit, une diplopie binoculaire. L'IRM encéphalique n'a pas montré d'anomalie particulière mais la ponction lombaire a ramené un liquide céphalo-rachidien peu trouble avec 135 éléments nucléés à prédominance neutrophiles (78 %), normoglycorachie et sans hyperprotéinorachie. La PCR (polymérase chain reaction) de l'EBV est revenue positive dans le LCR avec une charge virale élevée permettant de poser le diagnostic de méningo-rhombencéphalite à EBV. L'évolution fut favorable, sans traitement antiviral.

Discussion Le tableau clinique le plus fréquent au virus EBV reste celui d'une méningite lymphocytaire bénigne. La pathogénie est principalement due à des phénomènes indirectes immuno-allergiques avec infiltrat périvasculaire de lymphocytes parfois atypique. La PCR EBV dans le LCR apporte une aide diagnostique importante et permet d'éviter des traitements prolongés par les antiviraux. Néanmoins le traitement de ces formes neurologiques par le Ganciclovir, connue pour sa bonne activité in vitro, assure une évolution favorable.

Conclusion Les primo-infections à EBV sont exceptionnelles à l'âge adulte de l'ordre de 1 à 1,5 %, de rares cas de rhombencéphalites et des cérébellites ont été décrits. Le traitement n'est absolument pas codifié mais un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate sont nécessaires.

Mots clés Méningite virale ; Rhombencéphalite ; Epstein-Barr virus (EBV)

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.300>

P03

Leucoencéphalite aiguë hémorragique



Mohamed Lamine Toure^{1,*}, Fode Abass Cisse²

¹ Neurologie, CHU Ignace Deen, Conakry, Guinée

² Neurologie, CHU Ignace Deen de Conakry, Conakry, Guinée

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : touremed80.mlt@gmail.com (M.L. Toure)

Introduction La LAH secondaire au virus d'Epstein Barr est une variante rare de l'encéphalomyélite, qui survient préférentiellement au cours d'une infection virale. L'objectif de

cette étude consistait à décrire le 1^{er} cas confirmé de LAH au service de neurologie de l'hôpital national Ignace Deen.

Observation Les auteurs rapportent l'observation d'une patiente de 32 ans, sans antécédents pathologiques, qui a présenté dans un contexte progressif un syndrome encéphalitique associé à un syndrome infectieux. Le diagnostic de LAH a été établi sur un faisceau d'argument clinique et para clinique, notamment l'analyse du LCR et les résultats de l'IRM encéphalique. L'approche thérapeutique reposait sur le traitement de la fièvre, de la déshydratation, des troubles hydro électrolytiques et des convulsions. L'acyclovir 10 mg/kg/IV a été rapidement débuté et poursuivi pendant 14 jours.

Discussion L'imagerie par résonance magnétique, la ponction lombaire (PL) et l'analyse sanguine ont permis de poser le diagnostic avec certitude. L'IRM a permis de mettre en évidence des lésions hyper intensives multifocales temporo-pariétales au niveau des 2 hémisphères cérébraux ainsi qu'un hypersignal localisé au niveau du lobe occipital droit. L'analyse du LCR a montré la PCR à virus d'Epstein Barr, une hyperprotéinorachie à 1632 mg/dl et une pléiocytose de 18 globules blancs et 141 globules rouges/mm³.

Conclusion La Leucoencéphalite aiguë hémorragique secondaire au virus d'Epstein Barr existe en milieu tropical. Devant tout syndrome infectieux associé à un syndrome encéphalitique, le diagnostic de leucoencéphalite aiguë hémorragique devrait être évoqué.

Mots clés Virus Epstein Barr ; CHU Ignace Deen ; Leucoencéphalite aiguë hémorragique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.301>

P04

Infection neuro-méningée au virus West Nile



Maissa Ben Azaiez^{1,*}, Fatma Larbi Ammari¹, Jihen Chelli¹, Hajer Bouguila², Younes Samia², Mohamed Habib Sfar¹

¹ Service de médecine interne et d'endocrinologie, EPS Taher Sfar, Mahdia, Tunisie

² Service de neurologie, EPS Tahar Sfar, Mahdia, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : maissa.benzaiez@hotmail.com (M.B. Azaiez)

Introduction L'infection par le virus West Nile est une arbovirose responsable d'épidémies récurrentes. Elle est souvent asymptomatique, néanmoins une atteinte neurologique peut survenir dans 1 % des cas.

Objectifs Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et para-cliniques des infections neuro-méningées dues au virus West Nile (VWN) diagnostiquées dans notre région.

Patients et méthodes Étude descriptive rétrospective portant sur les cas hospitalisés dans un service de maladies infectieuses pour des manifestations neurologiques rattachées à une infection par le VWN durant la période s'étalant de 2011 et 2018. Les données étudiées ont été recueillies à travers l'analyse des dossiers des malades. Le diagnostic a été retenu soit par la positivité de la sérologie ELISA, soit par isolement du VWN par PCR dans le liquide céphalorachidien (LCR).

Résultats Il s'agissait de 25 malades d'âge moyen de 44 (16–77) ans. Ils présentaient une méningite dans 15 cas et une méningo-encéphalite dans 10 cas. Une pléiocytose lymphocytaire, une hyperprotéinorachie et une hypoglycorachie étaient objectivées dans 17, 16 et 11 cas respectivement. La neuroimagerie était normale dans tous les cas. Les complications étaient de type d' : une paraparésie, un syndrome cérébelleux, une paralysie faciale, une dysarthrie et un décès dans 1 cas respectivement.

Discussion L'incidence de l'atteinte neurologique au VWN est en augmentation. Les patients présentant une encéphalite étaient plus âgés que ceux ayant une méningite isolée. Une pléiocytose à prédominance PNN ainsi qu'une hypoglycorachie à l'examen du LCR peuvent être objectivées et égarer parfois le diagnostic. Le pronostic des infections neuroméningées par le VWN est grevé d'une morbi-mortalité non négligeable chez certains terrains.

Conclusion En l'absence de traitement spécifique et de vaccination, la meilleure prévention de cette arbovirose consiste à la lutte anti-vectorielle.

Mots clés Arthropode ; Méningo-encéphalite ; Virus West Nile

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.302>

P05

Myélite multifocale secondaire à une infection par le virus West Nile : à propos d'un cas



Bissene Douma*, Najia Salma, Nasr Asma, Rabiaa Douma, Ben Hlima Manel, Anis Hassine, Sana Ben Amor
Neurologie, hôpital Universitaire Sahloul (CHU Sahloul), Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bissenedouma@gmail.com (B. Douma)

Introduction Les manifestations neurologiques au cours des infections par le virus West Nile (WNV) sont rares et graves. On décrit le cas d'une myélite multifocale secondaire à une infection par WNV.

Observation On rapporte l'observation d'un homme âgé de 59 ans, sans antécédents pathologiques notables qui a été admis au service de neurologie Sahloul pour une lourdeur des deux membres inférieurs associée à des paresthésies et des troubles vésico sphinctériens à type d'impériosité mictionnelle précédés 15 jours avant d'une fièvre, asthénie et céphalées intenses. L'examen neurologique a révélé une ataxie proprioceptive, une paraparésie spastique prédominant à gauche, une hypoesthésie des deux membres inférieurs avec un niveau sensitif D6. L'IRM médullaire a montré des anomalies de signal étagées en regard de C7-D1, D4-D5, D6 et D7-D8 avec rehaussement après injection de gadolinium. L'IRM cérébrale était normale. La ponction lombaire a montré une méningite lymphocytaire. Le bilan étiologique a trouvé comme seule anomalie la présence d'IgM et d'IgG anti-WNV positives dans le sérum. Le diagnostic retenu était une myélite multifocale secondaire à une infection par WNV. Le patient a reçu un bolus de méthylprednisolone à la dose de 1 g/jour pendant 5 jours avec une récupération totale au bout de quatre semaines.

Discussion L'infection par WNV est souvent asymptomatique, néanmoins elle peut se compliquer d'une atteinte neurologique notamment les méningo-encéphalites. La localisation médullaire a été décrite et c'était un tableau de myélite étendue. À nos connaissances, il s'agit du premier cas de myélite multifocale secondaire au WNV dont le diagnostic a été établi en détectant les anticorps contre le WNV dans le sérum.

Conclusion Notre cas suggère qu'il pourrait être utile d'ajouter le dosage des anticorps anti-WNV au bilan étiologique des patients atteints de myélite multifocale.

Mots clés Manifestation neurologique ; West Nile virus ; Myélite multifocale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.303>

P06

Une méningoencéphaloradiculonévrite Brucellienne : à propos d'un cas



Ahmed Kermad^{1,*}, Ali Khermache¹, Fahd Arbia Boudjeltia², Zakaria Bradai¹, Abdelhamid Reguig³

¹ Neurologie, CHU Hassani Abdelkader, Sidi Bel Abbès, Algérie

² Médecine interne, CHU Hassani Abdelkader, Sidi Bel Abbès, Algérie

³ Neurologie, CHU Tlemcen, Tlemcen, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : kermad1986@gmail.com (A. Kermad)

Introduction Les manifestations neurologiques au cours de la brucellose sont rares (moins de 10 %) et constituent un signe de gravité de la maladie. La méningoencéphalite est le tableau le plus fréquent, et peut engager le pronostic vital.

Observation Patient âgé de 20 ans, berger de profession, a présenté un syndrome sudoro-algique et amaigrissement associé à une céphalée, névrite optique unilatérale, syndrome cérébelleux, un parkinsonisme et une méningoradiculonévrite se manifestant par un déficit moteur proximal et une hyperproteinorrhachie, hypoglycorachie et hypercellularité lymphocytaire au LCR ainsi qu'un épaississement et prise de contraste leptoméningé des racines lombo-sacrées à l'IRM médullaire (l'IRM cérébrale était normale). L'ENMG a montré une atteinte motrice axonale proximale. Une sérologie de Wright était positive avec titrage de 1/1280. L'évolution sous antibiothérapie précoce était bonne sans séquelles neurologiques.

Discussion Ce cas se distingue par l'absence de troubles mentaux, cognitifs et atteinte des nerfs crâniens, fréquemment décrits ; à l'opposé d'une cérébellite, d'une atteinte des noyaux gris et d'une névrite optique. Par ailleurs, comme souvent, l'IRM cérébrale est normale. On note aussi l'association-moins fréquente-d'une méningoradiculonévrite (motrice pure), posant souvent une difficulté avec une atteinte de la corne antérieure. Notant aussi la présence, nécessaire, d'un titrage élevé de la sérologie de Wright, dans une zone endémique, comme ce cas décrit.

Conclusion Devant un tableau de méningoencéphaloradiculonévrite, il faut suspecter une brucellose, dont les complications neurologiques restent redoutables et sont récidivantes, nécessitant une antibiothérapie précoce.

Mots clés Sérologie de Wright ; Méningo-encéphalite ; Brucellose

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.304>

P07

Accident vasculaire cérébral ischémique révélant une endocardite infectieuse à *Aspergillus fumigatus* sur valve native : à propos d'un cas



Isabelle Journe^{1,*}, Mélanie Perrier¹, Christophe Verny², Anaïs Vautier³, Robin Dhersin⁴, Jean-Philippe Lemoine⁵

¹ Neurologie, C.H.U D'Angers, Angers

² Neurologie, C.H.U - CHU Angers, Angers

³ Ophtalmologie, C.H.U D'Angers, Angers

⁴ Infectiologie, C.H.U D'Angers, Angers

⁵ Biologiste, C.H.U D'Angers, Angers

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.journe@laposte.net (I. Journe)

Introduction Les complications neurologiques des endocardites infectieuses sont fréquentes. Elles sont souvent inaugurales, pouvant mettre en jeu le pronostic vital et orienter la prise en charge.

Observation Nous rapportons le cas d'une patiente de 69 ans, avec un antécédent de myélofibrose primitive traitée par RUXOLITINIB. Elle est hospitalisée en neurologie pour un infarctus cérébral sylvien droit, révélé par une hémiparésie gauche. Devant la découverte d'un souffle mitral et d'un fébricule inexplicé, une échocardiographie transthoracique a révélé une végétation mitrale. Suite à l'apparition d'un scotome central bilatéral, l'examen ophtalmologique a retrouvé des nodules de Roth et des foyers blanchâtres maculaires évocateurs d'une endophtalmie endogène fongique. L'IRM cérébrale a montré de multiples lésions ischémiques de territoires différents et microbleeds. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a identifié un thrombus à l'origine de l'artère coeliaque. Plusieurs foyers hypermétaboliques vasculaires compatibles avec des embolies septiques ont été découverts en TEP scanner. Devant la négativité des hémocultures et l'aspect évocateur du fond d'œil, nous avons réalisé des prélèvements fongiques retrouvant une antigénémie, une PCR aspergillaire sérique et du vitré positives à *Aspergillus fumigatus*. Un traitement par AMPHOTERICINE B intra-veineuse et intra-vitréenne et VORICONAZOLE per os a permis une évolution favorable.

Discussion Les endocardites infectieuses à *Aspergillus fumigatus* sont rares, décrites dans moins de 1 % des cas dans la littérature. Devant la négativité des hémocultures bactériennes, la recherche d'une origine fongique chez une patiente immunodéprimée, avec embolies septiques multiples notamment oculaires, est indispensable. Le pronostic est défavorable avec 96 % de mortalité en l'absence de remplacement valvulaire.

Conclusion La complication extracardiaque la plus fréquente et grave des endocardites infectieuses est neurologique. Une prise en charge multidisciplinaire est indispensable et la recherche d'une origine fongique doit être envisagée.

Mots clés Endocardite aspergillaire ; Embolies septiques fongiques ; Accident vasculaire cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.305>

Pathologie vasculaire

R37

Dissection des artères cervico-encéphaliques et génotype C677 T de la MTHFR

Fida Oukhai*, Mariem Messelmani, Asma Ouerdiene, Jamel Zaouali, Ridha Mrissa
Neurologie, hôpital militaire principal d'instructions de Tunis, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : oukhai.fida@gmail.com (F. Oukhai)

Introduction Multiples facteurs ont été évoqués dans les dissections des artères cervico-encéphaliques (DACE). Des résultats divergents ont été obtenus concernant le génotype C677 T de la MTHFR et la DACE.

Objectifs Rapporter l'incidence du génotype C677 T de la MTHFR des patients suivis dans notre service pour DACE et

décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques de ces patients.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude descriptive, rétrospective sur 9 ans (2010-2018) portant sur les patients suivis au service de Neurologie de l'hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis pour dissection des artères cervico-encéphaliques. Les données épidémiologiques, cliniques et biologiques ont été analysées.

Résultats Nous avons colligé 15 patients. L'âge moyen de début était de 40,37 ans (extrêmes 7-67). Huit patients avaient un génotype C677TT de la MTHFR. Ce groupe était plus jeune (âge moyen 35 ans) et deux patients ont rapporté la notion de traumatisme cervical. Le déficit moteur a dominé le tableau. La dissection était carotidienne chez 5 patients et intracrânienne chez un seul patient. Le taux d'homocystéine était normal chez tous ces patients.

Discussion La MTHFR est une enzyme clé du cycle de la méthionine. L'implication du génotype C677TT chez les dissections a été évoquée dans la littérature. Notre série présente certaines particularités notamment l'incidence de 53 % du génotype C677TT, l'âge le plus jeune, le taux d'homocystéine normal suggérant un mécanisme de l'interaction MTHFR et DACE différent de celui de l'hyperhomocystéinémie.

Conclusion La DACE représente une cause d'handicap majeur chez une population jeune. La connaissance de facteurs précipitant permet une meilleure connaissance de mécanisme physiopathologique ainsi qu'une meilleure prise en charge.

Mots clés Accident ischémique transitoire ; Accident vasculaire cérébral ; Dissection artérielle

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.306>

R38

Thrombophilie héréditaire et AVC ischémiques du sujet jeune

Lamia Mbarek^{1,*}, Salma Sakka², Dhaker Turki², Khadija Sonda Moalla³, Nouha Farhat⁴, Mariem Dammak⁴, Mhiri Chokri⁵

¹ Neurologie, CHU Habib Bourguiba Sfax, Sfax, Tunisie

² Neurologie, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

³ Service de neurologie, hôpital universitaire Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax

⁵ Service de neurologie et Ir12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lamiambarek4@gmail.com (L. Mbarek)

Introduction L'Accident vasculaire cérébral ischémique (AVCI) du sujet jeune (< 50 ans) représente 10 % de l'ensemble des AVCI. Parmi les étiologies, la thrombophilie héréditaire constituent une cause rare.

Objectifs Notre étude visait à déterminer l'imputabilité de la thrombophilie héréditaire dans la survenue d'AVCI chez le sujet jeune à travers une série hospitalière.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude transversale concernant les patients âgés de moins de 50 ans suivis pour AVCI durant une période de 5 ans. Tous les patients ont bénéficié d'un bilan étiologique exhaustif comportant une évaluation cardiaque et une exploration des axes vasculaires artérielles. Un bilan de thrombophilie était demandé comportant un dosage de la protéine S, Protéine C, Antithrombine, la résistance à la protéine C activé (RPCa), prothrombineG20210A et le facteur V Leiden.

Résultats Nous avons colligé 166 patients avec un âge moyen de 41 ans et un sex-ratio à 1. Une anomalie biologique était



notée chez 30 % des cas. En effet trois patients avaient un déficit en protéine C, 3 cas avaient un déficit en Pt S. Un déficit en Antithrombine était noté chez 2 patients. Onze patients avaient une RPCa confirmé par la recherche d'une mutation du facteur V Leiden. Deux patients avaient une mutation G20210A. **Discussion** La preuve actuelle sur l'association thrombophilie et risque d'AVC i reste controversée. Dans notre série nous avons éliminé les autres causes d'AVCi. La thrombophilie était relativement fréquente et dominée par la RPCa. Ceci a été démontré dans la littérature puisque la RCPa et la mutation G20210Aa étaient les plus associées au risque d'AVCi artériel. **Conclusion** Nous mettons l'accent à travers cette étude sur la nécessité de demander un bilan de thrombophilie chez le sujet jeune pour instaurer un traitement spécifique et éviter les récurrences.

Mots clés Sujet jeune ; Thrombophilie ; Accident vasculaire cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.307>

R39

Transfert infirmier inter-hospitalier de patients présentant un infarctus cérébral éligible à une thrombectomie mécanique. Expérience du Centre Hospitalier de Bourg-en-Bresse

Unal Altay^{1,*}, Frédéric Philippeau², Régine Maupoint¹, Patrice Serre¹, Carlo Albanesi², Clément Claustre³, Laurent Derex⁴

¹ Urgences, hôpital Fleyriat - Services des Urgences, Bourg-en-Bresse

² Neurologie, hôpital Fleyriat, Viriat

³ Service statistiques, RESUVAL, Vienne

⁴ Unité neuro-vasculaire, hôpital Pierre Wertheimer - HCL, Bron

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : unal.altay10@gmail.com (U. Altay)

Introduction Les patients de l'unité neuro-vasculaire de Bourg-en-Bresse sont transportés au CHU de Lyon pour une éventuelle thrombectomie en transfert infirmier inter-hospitalier (TIH).

Objectifs L'objectif est d'étudier la faisabilité et la sécurité du transfert infirmier inter-hospitalier en l'absence de médecin pendant le transport (infirmier + ambulancier).

Patients et méthodes Le travail a consisté en une étude rétrospective des patients transférés par TIH depuis le CHB vers le CHU de Lyon entre janvier 2016 et décembre 2018 en vue d'une thrombectomie. Les complications analysées pendant le transport sont l'hémorragie systémique, le trouble de conscience, l'angio-œdème, l'instabilité hémodynamique ou respiratoire, l'arrêt cardio-respiratoire, la nécessité d'appel à la régulation du SAMU, de renfort SMUR, d'administration de traitements pendant le transport et l'évolution défavorable du score NIHSS.

Résultats 45 patients consécutifs ont été étudiés. Une thrombolyse IV est en cours pendant le transport chez 33 patients (73 %) et une thrombectomie a été réalisée chez 35 (78 %). La durée moyenne du transport est de 55 min. Il n'y a pas eu de complication sauf un trouble de conscience transitoire. Le centre 15 a été appelé à dix reprises sans déclenchement de renfort médicalisé. Il a été nécessaire d'instaurer un traitement dans onze cas (24 %).

Discussion Le TIH dans le cadre de la thrombectomie est peu développé. Nous retrouvons un nombre très faible de complications, même chez les patients en cours de thrombolyse.

Une médicalisation du transfert ne semble pas indispensable sous réserve d'une sélection préalable des patients éligibles. La sécurité est renforcée par des protocoles pour le personnel paramédical et par télétransmission des paramètres vitaux.

Conclusion Notre étude montre la sécurité du TIH dans le cadre de la thrombectomie. Il permet une économie de temps médical. Ces résultats doivent être confortés par d'autres expériences similaires.

Mots clés Transfert ; Thrombectomie ; Infarctus cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.308>

R40

Accident vasculaire cérébral ischémique sur diaphragme artériel

Ali Yahyaoui^{1,*}, Naima Chatou¹, Siham Bouchal², Faouzi Belahsen²

¹ Neurologie, C.H.U Hassan II, Fes, Maroc

² Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : alixandre2@gmail.com (A. Yahyaoui)

Introduction L'accident vasculaire cérébral ischémique connaît plusieurs étiologies, principalement athéromateuse ou cardio-embolique. Le diaphragme carotidien ou des artères vertébrales reste une étiologie plus rare souvent sous diagnostiquée.

Objectifs Étudier la relation entre diaphragme artériel et AVCi, les moyens diagnostics et la prévention post AVCi.

Patients et méthodes Étude réalisée au service de neurologie du CHU Hassan II de Fès portant sur 3 patients admis pour AVC Ischémique sur diaphragme carotidien.

Résultats Nos 3 patients se sont présentés aux urgences pour AVC et ont été admis au service de neurologie pour prise en charge. Après bilan étiologique complet le diagnostic d'AVCi sur diaphragme artériel a été retenu. Le diagnostic s'est fait sur angio-scanner pour 2 patients et sur artériographie pour le 3^e. La localisation bulbaire carotidienne a été retenue chez nos 3 patients. Un seul patient avait déjà un antécédent d'AVCi auparavant.

Discussion L'athérosclérose et la dissection sont les pathologies carotidiennes les plus rencontrées en cas d'AVC, le diaphragme carotidien reste une pathologie sous diagnostiquée. La prévention par anti-agrégation reste inefficace en cas de diaphragme et le recours à la chirurgie ou au stenting est obligatoire.

Conclusion Le diaphragme reste une cause rare de l'AVCi. L'angio-scanner devrait être systématique dans l'exploration de tout AVC ischémique.

Mots clés Carotide ; Diaphragme ; AVC

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.309>

R41

Le syndrome des antiphospholipides et AVC ischémique du sujet jeune : à propos d'une série tunisienne

Lamia Mbarek^{1,*}, Khadija Sonda Moalla², Salma Sakka³, Dhaker Turki³, Mariem Dammak⁴, Nouha Farhat⁵, Mhiri Chokri⁶

¹ Neurologie, CHU Habib Bourguiba Sfax, Sfax, Tunisie

² Service de neurologie, hôpital universitaire Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie



³ Neurologie, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁵ Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax

⁶ Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lamiambarek4@gmail.com (L. Mbarek)

Introduction Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) constitue un état d'hypercoagulabilité acquis caractérisé par l'association de manifestations thrombotiques et/ou d'avortements répétés à la présence durable d'anticorps dirigés contre les phospholipides.

Objectifs Nous avons essayé de dessiner un profil épidémiologique et biologique du SAPL chez les sujets âgés de moins de 50 ans présentant un AVC ischémique (AVCI) dans le sud tunisien.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive (janvier 2015-décembre 2018) réalisée au service de neurologie, CHU Habib Bourguiba de Sfax (Tunisie) portant sur des malades hospitalisés pour prise en charge d'un AVCI du sujet jeune. Tous les patients ont bénéficié d'un bilan étiologique exhaustif. Le diagnostic du SAPL a été retenu sur les critères clinico-biologiques de Sydney 2006.

Résultats Parmi les 166 patients colligés, nous avons répertorié 10 cas de SAPL (6 %). L'âge moyen était de 41 ans avec un sex-ratio = 1. Trois patients avaient des antécédents de thromboses veineuses profondes des membres inférieurs et deux patientes avaient des avortements précoces. La recherche d'anticorps antiphospholipides (aPL) retrouvait des anticorps-circulants de type lupiques (80 %), des antibêta 2GPI (60 %) et des anticardiolipines (60 %). L'enquête étiologique avait conclu à un SAPL primitif chez tous les patients.

Discussion L'existence d'aPL soit dans un SAPL primitif ou associé à d'autres maladies, reste une étiologie redoutable d'AVCI du sujet jeune. Ces AVCI sont le plus souvent limités, intéressent le territoire de l'artère sylvienne et ses branches, et générateurs de peu de séquelles. L'étiologie (néoplasique, infectieuse, inflammatoire ou primitif) doit être rapidement identifiée afin d'orienter la prise en charge thérapeutique.

Conclusion Bien que la fréquence du SAPL est remarquable dans notre série, son implication directe lors des AVCI du sujet jeune, en tant que facteur de risque indépendant, reste à démontrer.

Mots clés Syndrome des antiphospholipides ; Sujet jeune ; Accident vasculaire ischémique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.310>

R42

Syndrome de Dide-Botcazo : à propos d'un cas

Abdi Kadira*, Cedrick Moussavou, Houda Alloussi, Ayoub El Bakal, Najoua Mouloudi, Hamid Mohamed, Youssef Benmoh, Ahmed Bourazza
Neurologie, hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : daynouja2018@gmail.com (A. Kadira)

Introduction Le syndrome de Dide-Botcazo est un syndrome neuropsychologique rare caractérisé par la combinaison de cécité corticale avec anosognosie associée à l'amnésie et à la désorientation topographique.

Observation Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 65 ans, diabétique et tabagique chronique actif qui a été admis pour une cécité corticale associant une amnésie antéro-

retrograde, une anosognosie topographique et ainsi qu'un comportement agressif évoluant depuis une semaine chez qui l'examen clinique a montré une hemiparésie droite. Le scanner cérébral a mis en évidence l'aspect d'un accident vasculaire cérébral ischémique dans le territoire des artères cérébrales postérieures bilatérales.

Discussion Des rares cas de syndrome de Dide-Botcazo ont été publiés. L'association de la cécité corticale et l'amnésie est reconnue comme étant le reflet de l'apport commun du cortex visuel, cortex limbique postérieur et le thalamus par l'artère cérébrale postérieure.

Conclusion La cécité corticale et l'amnésie constituent des symptomatologies non classiques de l'accident vasculaire cérébral ischémique d'où le retard diagnostique.

Mots clés Amnésie ; Cécité corticale ; Syndrome de Dide-Botcazo

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.311>

R43

Radiculopathie et malformation de la veine cave inférieure : un lien improbable

Khaoula Jemai, Cyrine Jeridi*, Nabli Fatma, Mohamed Zakaria Saied, Samia Ben Sassi, Samir Belal
Service de neurologie, Institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jeridicyrine@gmail.com (C. Jeridi)

Introduction L'atteinte des racines lombaires pose un problème diagnostique courant. Bien que les hernies compressives sont souvent en cause d'autres étiologies plus rares sont fréquemment discutées.

Observation Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 25 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui a présenté une faiblesse des deux membres inférieurs d'aggravation progressive depuis 3 mois. L'examen neurologique a objectivé un syndrome neurogène périphérique avec un déficit prédominant en proximal et une abolition des réflexes au niveau des membres inférieurs, associée à des troubles de la déglutition de type dysphagie. Le bilan biologique était sans anomalie. L'EMG était en faveur d'atteinte pluriradiculaire. L'IRM médullaire a mis en évidence une compression des racines nerveuses lombaires secondaire à une dilatation des veines épidurales autour des racines. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien fait dans le cadre du bilan étiologique, a objectivé une interruption de la veine cave inférieure avec une dilatation compensatrice du réseau collatérale dont les veines épidurales et la veine azygos qui compriment respectivement les racines lombaires et l'œsophage.

Discussion Les douleurs radiculaires peuvent être d'origines multiples, ils posent un problème diagnostique et thérapeutique. Notre patiente illustre un cas exceptionnel d'une radiculopathie secondaire à une interruption congénitale de la veine cave inférieure. La dilatation du système veineux épidural compensatrice peut comprimer les racines nerveuses donnant lieu à des symptômes mimant ceux d'une hernie discale ou d'une sténose spinale. Ces manifestations sont rarement rapportées dans la littérature.

Conclusion Les radiculopathies secondaires à une malformation vasculaire de la veine cave inférieure sont rares. Ce cas illustre l'importance de la rechercher comme étiologie en particulier chez le sujet jeune.

Mots clés Malformation vasculaire ; Radiculopathie ; Interruption de la veine cave inférieure



Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.312>

R44

Syndrome de Turner : infarctus cérébral par dissection spontanée de l'artère carotide interne chez une jeune patiente

Marie Achille Kenmogne Kountchou*,
Lionel Aubin Moting Choula,
Choula Yolande Laure Tchuendem, Danielle Toko Djuidje,
Francois Kenmogne Kamdem, Mohammed Bouchiba,
Le Coz Patrick

Neurologie, CH d'Arras, Arras

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mkenmogne@gmail.com (M.A.K. Kountchou)

Introduction Le syndrome de Turner (ST) expose les patients à des atteintes cardiovasculaires (CV) diverses. Les dissections spontanées (DS) des artères carotide internes (ACI) sont rares. Nous rapportons un cas d'infarctus cérébral (IC) lié à une DS de l'ACI gauche.

Observation Patiente de 33 ans exerçant le métier de secrétaire, et suivie pour un ST, présente soudainement une hémiparésie droite, aphasie (NIHSS à 8) dans un contexte de céphalée depuis deux jours. L'IRM cérébral retrouve un infarctus Sylvien superficiel gauche (G), FLAIR négatif, et thrombose de l'ACI G en rapport avec une DS extra crânienne objectivée à l'ARM avec coupes FAT/SAT des troncs supra aortiques (TSA). Elle est traitée par thrombolyse intraveineuse. Il n'existe pas de notion de traumatisme ni d'épisode infectieux récent. Les pouls périphériques sont bien perçus, sans souffle objectivé à l'auscultation. L'échographie (E) doppler de l'aorte abdominale (AA) et des artères rénales ne retrouve ni dysplasie, ni anévrisme, ni dissection. L'E cardiaque par voie trans-thoracique et trans-œsophagienne, la télémétrie de 72 heures sont sans anomalie. Le bilan biologique retrouve une hypothyroïdie confirmée à l'E thyroïdienne. La DS de l'ACI, est traitée par anti vitamine K avec INR cible entre 2 et 3. On note une récupération complète du déficit en post thrombolyse avec NIHSS à 0.

Discussion Les atteintes cardiovasculaires les plus connues du ST sont les valvulopathies, la coarctation de l'aorte. Les anévrismes et les DS artérielles sont rares et surtout présentes sur l'AA. Les DS de l'ACI bien que rares existent et peuvent être responsables d'IC. Le mécanisme encore mal connu pourrait être lié à la média-nécrose kystique artérielle. Les dysplasies fibro-musculaires généralisées aux artères de gros et moyens calibres et l'athérosclérose peuvent également être impliqués.

Conclusion Chez tout patient porteur de ST, une surveillance vasculaire clinique et par imagerie est importante dans le cadre de la prévention primaire des événements vasculaires cérébraux.

Mots clés Infarctus cérébral ; Dissection artérielle spontanée ; Syndrome de Turner

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.313>

R45

Bow Hunter Syndrome : rapport de cas

Ibrahim Omri^{1,*}, Mourad Zouari²

¹ Neurologie, Insitut Neurologie Tunis, Tunis, Tunisie

² Service de neurologie, Institut National de Neurologie, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elomri7777@gmail.com (I. Omri)

Introduction Bow Hunter syndrome (BHS) est défini comme une insuffisance basilaire vertébrale symptomatique causée par l'occlusion mécanique de l'artère vertébrale (AV) au niveau atlanto-axial suite à une rotation de la tête.

Observation Nous rapportons le cas d'un homme de 50 ans qui a souffert d'épisodes de vertige et d'hémiparésie dès qu'il a tourné la tête vers la gauche. Ce vertige était constamment accompagné de nystagmus. L'angiographie par résonance magnétique (ARM) a révélé un AVC cérébral sylvien droit et lésion cérébelleuse droite. L'échographie Doppler cardiaque était sans anomalie. La TDM - angiographie supra-aortique n'a révélé aucune sténose mais elle a révélé une malformation osseuse (un foramen rétro articulaire de l'atlas) traversée par l'artère vertébrale droite responsable d'un étirement et par conséquent de son occlusion lors du mouvement de rotation vers le côté gauche.

Discussion Dans la littérature, une quarantaine de cas ont été rapportés. Cependant, en raison de la rareté de cette pathologie, il n'y a pas de lignes directrices pour le diagnostic et le traitement. Des concepts chirurgicaux et endovasculaires conservateurs ont été proposés. Malgré l'excellent écoulement à travers l'AV controlatérale, l'occlusion de l'AV non dominante induit occasionnellement le BHS.

Conclusion Le BHS est une étiologie rare de l'AVC ischémique qui doit toujours être gardée à l'esprit, en particulier chez les jeunes.

Mots clés Diagnostic ; Imagerie ; Accident vasculaire cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.314>

R46

AVC ischémique postérieur par embolie rétrograde dans le cadre d'un syndrome du défilé thoraco-brachial

Adam Celier^{1,*}, Simon Chabay², Daniela Stanciu¹,
Fernando Pico³

¹ Neurologie, C.H. de Versailles André Mignot, Le Chesnay

² Angiologie, C.H. de Versailles André Mignot, Le Chesnay

³ Neurologie, C.H. de Versailles, Le Chesnay

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : celier.adam@gmail.com (A. Celier)

Introduction Le syndrome de la traversée thoraco-brachiale artérielle (STTB) est une affection rare caractérisée par une compression de l'artère sous-clavière par des structures du défilé thoracique. Le STTBa est rarement associée à un AVC, dont le mécanisme est très rarement compris.

Observation Un homme de 24 ans s'est présenté pour un trouble mnésique transitoire et des paresthésies du membre inférieur gauche en. Son examen neurologique était normal. Dans ses antécédents, il a un syndrome du défilé thoraco-brachial artériel de découverte récente avec absence de côte surnuméraire. Une chirurgie était prévue en sous peu.

L'IRM cérébrale a révélé un infarctus aigu du territoire de l'artère cérébrale postérieure droite (Fig. 1), sans occlusion artérielle visible. L'angiographie par scanner a révélé la présence d'un thrombus de 24,1mm dans un sac anévrysmal post-sténotique de l'artère sous clavière droite (Fig. 2). Une échographie (Fig. 3) a confirmé la dilatation post-sténotique et mis en évidence la présence d'un thrombus mobile sur la

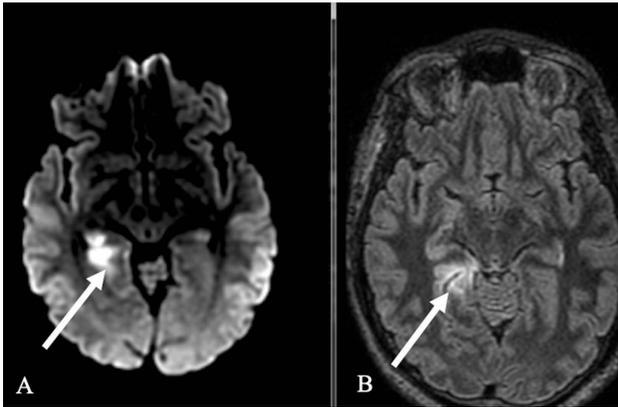


Fig. 1 Séquences de diffusion axiale (A) et FLAIR (B) en IRM cérébrale, montrant un infarctus aigu du territoire de l'artère cérébrale postérieure droite (flèches).

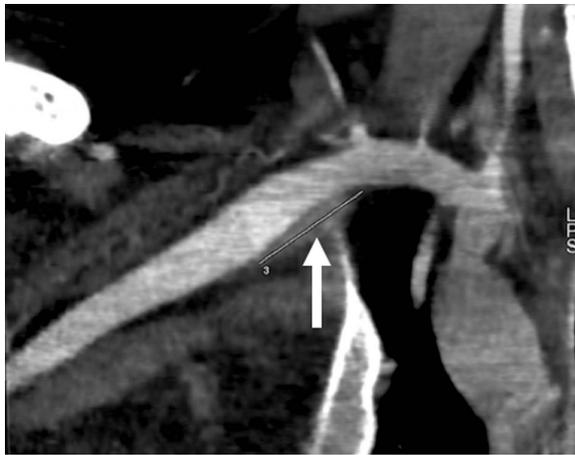


Fig. 2 Angioscanner montrant un thrombus de 24.1 mm (flèche) dans l'artère sous-clavière droite.

paroi distale de l'anévrisme, à 5 cm de l'ostium de l'artère vertébrale droite. Le doppler a montré un reflux rétrograde durant environ 0,45 secondes. Pendant ce reflux, la vitesse maximale moyenne est de $-12,8$ cm/sec. Ainsi l'amplitude estimée du reflux est de 5,76 cm. La distance séparant le bord du thrombus mobile de l'ostium de l'artère vertébrale droite est de 5 cm. Le reste du bilan d'AIC du sujet jeune était strictement normal. Après anticoagulation, le patient a été opéré avec résection de la première côte, scalénectomie antérieure et pontage de l'anévrisme.

Discussion Nous avons retrouvé seulement 3 autres cas dans la littérature avec des arguments en faveur d'un mécanisme embolique par flux rétrograde d'un AIC associé à un STTBa. L'analyse que nous rapportons montre que le mécanisme d'embolie rétrograde était à la fois possible (amplitude du reflux > distance sac anévrismale - ostium de l'artère vertébrale droite) et le plus probable (thrombus mobile dans le sac anévrismale post sténotique).

Conclusion Le syndrome de la traversée thoraco-brachiale artérielle (STTBa) est une affection rare qui peut se compliquer d'un infarctus cérébral lié à un embol rétrograde à partir d'un sac anévrismal post sténotique.

Mots clés AVC du sujet jeune ; Syndrome du défilé thoraco-brachial ; AVC rétrograde

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

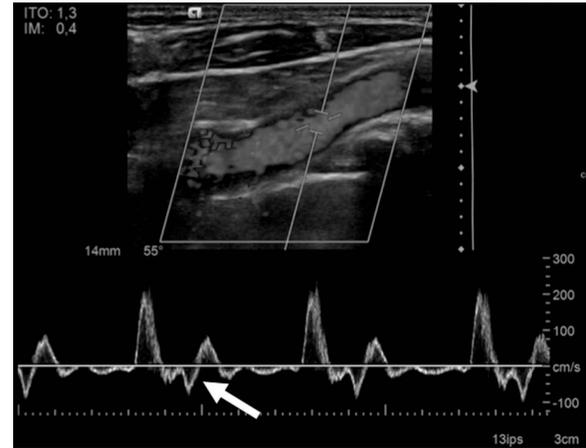


Fig. 3 Échographie doppler dans l'artère sous-clavière droite montrant un flux rétrograde (flèche).

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.315>

Pédagogie médicale

U01

Intérêt de la formation du personnel et de la définition d'une filière courte de soins dans l'identification et la gestion des alertes thrombolyse

Mounia Ettayeb*, Kaoutar Chhita, Yassine Mebrouk
Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : moettayeb@gmail.com (M. Ettayeb)

Introduction L'instauration d'une filière de thrombolyse efficace sure et robuste, ne peut être accomplie que par la mise en place d'un système de formation, de planification et de programmation efficace.

Objectifs L'objectif de notre travail est d'insister sur la nécessité d'une adaptation du processus de thrombolyse aux particularités de chaque structure, tout en insistant sur la formation de tous les intervenants.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective, sur période de 3 ans, allant du mois de septembre 2016 au mois de septembre 2019, incluant les patients admis aux urgences dans un délai de moins de 4h30 constituant une alerte thrombolyse. Nous nous sommes intéressés à la corrélation du processus de thrombolyse au temps porte aiguille (TPA), ainsi que du taux de fausses alertes, à la formation des agents de triage, et à la procédure de l'alerte.

Résultats Le taux d'alertes sur les 3119 patients admis aux urgences pour suspicion d'accidents vasculaires ischémiques était de 25 %, dont 32 % fausses alertes, lesquels était inversement corrélés à la formation des agents de triage, ainsi qu'à la redéfinition de la procédure de l'alerte. L'adaptation du processus de thrombolyse aux particularités de notre structure, a impacté positivement le temps porte aiguille de nos patients, sous réserve de la disponibilité du technicien d'IRM.

Discussion À travers cette étude, nous constatons, l'impact positif de la réorganisation du plateau technique, et de la formation des intervenants dans ce processus, sur la réduction du nombre de fausses alertes, surtout d'origine fonctionnelle,



et sur l'amélioration du TPA. À noter que, la présentation tardive des patients aux urgences, était à l'origine de l'effondrement du taux d'alerte dans notre structure.

Conclusion Le volet organisationnel constitue l'étape clé du projet de thrombolyse, à la base de l'efficacité et de la durabilité de cette filière, ainsi que d'une meilleure gestion des ressources.

Mots clés Thrombolyse ; Planification ; Formation

Informations complémentaires L'étude n'a pas bénéficié de financements particuliers publics ou privés.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.316>

U02

Recommandations HAS Ponction Lombaire



Emmanuel Cognat¹, Koehl Berengère², Zetlaoui Paul³, Anissa Belbachir⁴, Claire Paquet^{5,*}

¹ Centre de neurologie cognitive/CMRR Paris Ile de France nord, hôpital Lariboisière, Paris

² Pédiatrie, AP-HP Nord Université de Paris, Paris

³ Hôpital Kremlin Bicêtre, Assistance Publique - Hôpitaux de Paris - AP-HP (siège), Paris

⁴ Département d'anesthésie, hôpital Cochin, Paris

⁵ Centre de neurologie cognitive/CMRR Paris Nord Ile de France, hôpital Lariboisière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : claire.paquet@inserm.fr (C. Paquet)

Introduction La ponction lombaire (PL) est un acte fréquent, invasif, réalisable par tout médecin. Elle est à risque d'événements indésirables et d'échecs dont la majorité serait évitable.

Objectifs Les fiches mémo s'inscrivent dans un objectif d'amélioration de la qualité et de la sécurité de la réalisation de la PL.

Patients et méthodes Une revue de la littérature a porté sur la période de janvier 2006 à novembre 2017. Les sources suivantes ont été interrogées Medline, Central ; Lissa ; Cochrane Library ; sites Internet publiant des recommandations.

Résultats Les complications graves sont exceptionnelles. Le syndrome post-PL est l'effet indésirable le plus fréquent. L'utilisation des aiguilles atraumatiques « à extrémité non tranchante », avec introducteur diminuent significativement l'incidence des effets indésirables. Ainsi une formation à l'utilisation de ces aiguilles est indispensable. Le blood-patch est le traitement le plus performant du syndrome post-PL. Le repos forcé au lit et l'hyperhydratation n'ont pas d'indication.

Discussion Les méthodes de réalisation de la PL sont hétérogènes notamment concernant le type d'aiguille, il n'y a pas ou peu d'enseignement théorique de la PL. L'enseignement se fait donc au cours de la pratique courante. Ainsi, l'hétérogénéité des pratiques incluant de fausses croyances se transmet au fil des générations.

Conclusion Basée sur une revue de la littérature exhaustive, ces premières recommandations ont pour but d'harmoniser les pratiques en France et d'améliorer la qualité et la sécurité du soin des patients.

Mots clés Effets secondaires ; Recommandations ; Ponction lombaire

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.317>

U03

70 ans de syndicalisme neurologique

Alain Jager

Scm neurologie, SNN, Thionville

Adresse e-mail : docteur.alain.jager@orange.fr



Introduction Le syndicalisme neurologique est né en 1950 avec le Syndicat National des Médecins Français Spécialistes du Système Nerveux (SNMFSSN), dont les statuts et la dénomination ont été modifiés en 1998 avec le Syndicat National des Neurologues (SNN).

Objectifs La présentation vise à rappeler les principes de leur action.

Patients et méthodes Elles se réfèrent aux statuts de ces structures et à l'expérience de leur gestion.

Résultats Le SNMFSSN a visé à organiser l'exercice de la spécialité et sa reconnaissance ; a contribué à l'unicité de sa défense, en lien avec les tutelles et les sociétés savantes, à l'organisation de l'action contre les maladies du système nerveux et son exercice en proximité. Il a participé à la nomenclature des actes et à protéger les intérêts des neuro-psychiatres. La séparation entre neurologie et psychiatrie conduira au SNN dont les membres sont neurologues ou neuro-psychiatres tous modes d'exercice, et qui est membre de la Fédération de Neurologie.

Discussion L'exercice a changé avec la création de la Sécu et le conventionnement. Les spécialités ont créé leur syndicat selon leur spécificité, besoins et contraintes. En neurologie, l'action s'inscrit dans le contexte de l'augmentation des pathologies et d'une démographie insuffisante, d'une transversalité qui impacte son exercice et la formation, et de l'inadéquation entre demande et offre de soins. Le SNN a poursuivi l'action en matière de nomenclature, et la défense du CNPsy.

Conclusion Le syndicalisme répond à des besoins dans la spécialité, et contribue à la qualité de son exercice. Parmi les difficultés actuelles, on trouve l'hyperspécialisation croissante des neurologues, l'étatisation de plus en plus marquée de la Santé, et des évolutions sociétales.

Mots clés Neurologue ; Environnement professionnel ; Syndicat

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.318>

U04

Troubles fonctionnels neurologiques : évaluation de la formation des jeunes médecins

Lila Autier^{1,*}, Coraline Hingray², Guilhem Carle³, Astrid De Liège⁴, Bertrand Degos⁴, Béatrice Garcin⁴

¹ Association des assistants et internes de neurologie de France, ANAINF, Angers

² Service de neurologie, épileptologie, CHRU de Nancy, Nancy

³ Service de psychiatrie, CHRU Purpan, Toulouse

⁴ Service de neurologie, hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lila.autier@gmail.com (L. Autier)

Introduction Les troubles neurologiques fonctionnels (TNF) représentent 5 à 10 % des motifs de consultation en Neurologie. Pourtant, les jeunes médecins se disent souvent peu voire non formés à leur prise en charge.

Objectifs L'objectif de cette étude était d'évaluer la formation des jeunes médecins neurologues, psychiatres et rééducateurs (MPR) au sujet des TNF, ainsi que leur perception et leur connaissance de ces troubles.



Patients et méthodes Un questionnaire « Google Forms » a été diffusé entre avril 2019 et novembre 2019 par le biais des associations des jeunes internes et assistants en Neurologie, Psychiatrie et MPR. Le questionnaire comprenait 3 sections principales portant sur l'identité du répondant (spécialité médicale, année de formation, âge, lieu d'étude et d'exercice...), la formation reçue sur les TNF et la connaissance acquise dans ce domaine. L'ensemble des données a ensuite été analysé en utilisant le logiciel Excel.

Résultats Nous avons enregistré 571 réponses (241 neurologues, 164 MPR et 160 psychiatres). La majorité des répondants étaient internes (73,2 %) ou en début de post internat (Assistant et Chef de Clinique-Assistant : 17 %). Parmi les répondants, 46 % disent ne jamais avoir eu de formation aux TNF, 68 % pensent manquer de connaissance. Seuls 20 % des répondants connaissent le signe de Hoover, spécifique du déficit moteur fonctionnel.

Discussion Améliorer la formation des spécialistes pour optimiser la prise en charge des patients représente un véritable enjeu car le pronostic dépend de la qualité de l'explication diagnostique et il existe plusieurs thérapeutiques ayant montrées leur efficacité.

Conclusion Les TNF représentent une pathologie pour laquelle il existe effectivement une lacune dans les formations de deuxième et troisième cycle, justifiant la mise en place d'enseignements complémentaires.

Mots clés Pédagogie ; Troubles neurologiques fonctionnels ; Formation

Informations complémentaires Remerciements : AJMER (Association des Jeunes en Médecine Physique et Réadaptation), ANAINF (Association des Assistants et Internes de Neurologie de France), AFFEP (Association Française Fédérative des Etudiants en Psychiatrie).

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.319>

U05

Dépistage des Neuropathies liées à l'amylose héréditaire à transthyréline : enquête française auprès de jeunes neurologues

Aymeric Lanore^{1,*}, Célien Adam², Alexander Balcerac³, Lucas Di Meglio⁴, Laura Venditti⁵

¹ Service de neurologie, hôpital Raymond-Poincaré AP-HP, Garches

² Réanimation neurologique, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Service de neurologie, Saint Antoine, Paris

⁴ Neuroradiologie interventionnelle, hôpital Fondation

Ophthalmologique Adolphe de Rothschild, Paris

⁵ Service de neurologie, CHU Bicêtre, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lanore.aymeric@gmail.com (A. Lanore)

Introduction L'amylose à transthyréline (ATTR) est une pathologie génétique rare entraînant l'accumulation de protéines amyloïdes notamment au niveau du système nerveux périphérique.

Objectifs Notre objectif était d'évaluer les connaissances sur l'ATTR chez des neurologues en formation.

Patients et méthodes 22 questions sur les thématiques suivantes :

– orientation diagnostique devant une neuropathie des petites fibres ;

– manifestations cliniques et biologiques à rechercher devant une suspicion d'amylose ;

– modalités du suivi et des traitements de l'ATTR ont été adressées par e-mail à 890 membres de l'Association Nationale des Assistants et Internes de Neurologie de France (ANAINF).

Résultats 124 membres de l'ANAINF ont complété l'enquête, dont 75 % d'internes. 64 % des jeunes neurologues interrogés rencontrent moins de 10 cas mensuels de neuropathie périphérique. Devant un tableau de neuropathie des petites fibres 68 % ont évoqué ce diagnostic. 98 % proposaient le test génétique comme outil diagnostique de l'ATTR. 30 % considèrent qu'il n'y aura pas d'apparition de déficit moteur ni de handicap à 6 ans. 7 % ne connaissent pas l'existence de traitements efficaces.

Discussion Chez les jeunes neurologues, la neuropathie des petites fibres est mal connue. L'ATTR est une des premières étiologies évoquées malgré sa faible incidence. La gravité du pronostic de l'ATTR est sous-estimée, et les traitements disponibles restent mal connus.

Conclusion Une sensibilisation des jeunes neurologues sur l'ATTR, son diagnostic, son pronostic et les traitements disponibles pourrait permettre d'éviter les errances diagnostiques et le retard de prise en charge.

Mots clés Formation des internes ; Amylose ; Neuropathie amyloïde

Informations complémentaires Enquête réalisée dans le cadre d'un partenariat entre l'ANAINF et le laboratoire Alnylam.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.320>

Sclérose en plaques

W25

Tolérance d'ocrelizumab (OCR) : analyse actualisée des données de tolérance des patients atteints de sclérose en plaques récurrente (SEP-R) et de sclérose en plaques primaire progressive (SEP-PP)

Pierre Clavelou^{1,*}, Stephen L. Hauser², Ludwig Kappos³, Licinio Craveiro⁴, Kalpesh Prajapati⁵, Richard Hughes⁶, Jerry S. Wolinsky⁷

¹ Neurologie, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand

² Neurologie, University of California, San Francisco, États-Unis

³ Service de neurologie, University Hospital Basel, Bâle, Suisse

⁴ Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse

⁵ Biostatistiques, GCE Solutions Inc., Amsterdam, Pays-Bas

⁶ Safety science-cns, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse

⁷ Neurology, University of Texas Health Science Center at Houston : Recreational Center, Houston, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.lawrence@potentiieldaction.com (P. Clavelou)

Introduction Le suivi de la tolérance est primordial pour évaluer le bénéfice à long terme d'OCR. La tolérance et l'efficacité d'OCR ont été montrées dans la SEP-R (1 phase II ; 2 phases III [OPERA I/II]) et la SEP-PP (phase III ORATORIO).

Objectifs Rapporter les évaluations de tolérance d'OCR dans les études cliniques et leurs extensions en ouvert (OLE ; janvier 2019) et les données de tolérance post-marketing (avril 2019).

Patients et méthodes Les données de tolérance ont été rapportées pour tout patient (pt) exposé à OCR aux cours des études de phase II, III et leurs périodes OLE et de phase IIIb en cours



(VELOCE, CHORDS/CASTING, OBOE, ENSEMBLE et études associées). Le nombre de pts exposés à OCR en post-marketing a été estimé d'après le nombre de lots vendus et les données d'assurance aux États-Unis. Les taux d'incidence sont présentés pour 100 patients-années (PA) afin de prendre en compte les durées d'exposition au traitement.

Résultats En juillet 2018, 4501 pts avaient reçu OCR dans les études cliniques, soit 12559 PA d'exposition. Les taux événements indésirables (EI) pour 100 PA ont été : 255 (IC 95 % : 252-258), EI graves : 7,52 (7,05-8,02), infections : 77,1 (75,5-78,6), infections graves : 2,01 (1,77-2,27), cancers : 0,47 (0,36-0,61) et EI entraînant une interruption du traitement : 1,15 (0,97-1,35). En avril 2019, environ 96000 pts avaient initié OCR et les données rapportées restent cohérentes avec celles des études cliniques.

Discussion Dans la population totale exposée à OCR, les évaluations ponctuelles des taux d'infections graves/100 PA fluctuent chaque année et semblent augmenter. Six infections opportunistes graves potentielles avaient été identifiées lors des études cliniques. En avril 2019, aucun cas de leucoencéphalopathie multifocale progressive imputé à OCR. Le taux de cancer est resté dans les limites des données épidémiologiques.

Conclusion Les taux rapportés d'EI/100PA sur l'ensemble des pts exposés à OCR continuent d'être globalement cohérents avec ceux observés pendant la période de traitement contrôlée des études cliniques dans la SEP-R et la SEP-PP.

Mots clés Tolérance aux médicaments ; Ocrelizumab ; Infections opportunistes

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.321>

W26

Taux d'immunoglobulines (Ig) sériques et risque d'infections graves dans les études de phase III et leurs extensions en ouvert menées avec ocrelizumab (OCR) dans la sclérose en plaques récurrente (SEP-R)/primaire progressive (SEP-PP)

Tobias Derfuss^{1,*}, Richard Hughes², Annette Sauter³, Harold Köndgen⁴, Licinio Craveiro⁴, Stephen L. Hauser⁵, Amit Bar-Or⁶

¹ Biomédecine, hôpital Universitaire, Bâle, Suisse

² Safety science-cns, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse

³ Biostatistics cns, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Basel, Suisse

⁴ Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse

⁵ Service de neurologie, University of California, San Francisco, États-Unis

⁶ Center for neuroinflammation and experimental therapeutics and department of neurology, Université de Pennsylvanie, Philadelphie, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.lawrence@potentioldaction.com (T. Derfuss)

Introduction Une diminution des IgG, IgM et/ou IgA peut survenir suite à l'exposition à des traitements induisant une déplétion en lymphocytes B. Un risque accru d'infections graves a été observé, principalement en cas de baisse des IgG. **Objectifs** Déterminer les taux d'Ig sur 5 ans et demi et évaluer le lien entre baisse des Ig et infections graves dans les études de phase III OPERA I/II et ORATORIO et leurs extensions menées avec OCR dans la SEP.

Patients et méthodes Les taux sériques d'IgG, IgM et IgA ont été mesurés au minimum toutes les 24 semaines avec une limite inférieure de la normale (LLN) fixée à 5,65, 0,70 et 0,40 g/L, respectivement. Les taux d'infections graves des patients (pts) avec des taux d'Ig <LLN et ≥LLN ont été comparés. Les épisodes d'Ig <LLN ont été définis comme le temps entre la date de détermination de la valeur <LLN et sa normalisation.

Résultats Sur 288 semaines, les taux d'IgM ont diminué de 55,4/53,7 % dans la SEP-R/PP. Les IgG et A diminuent moins. À la semaine 288, un taux d'IgM, IgG et IgA <LLN est mesuré chez 31,5/30,0 %, 7,0/7,2 % et 6,9/5,0 % des pts atteints de SEP-R/PP. Les taux d'infections graves étaient de 5,48/100 patient-années [PA] vs 2,14/100 PA pour les pts avec un taux IgG <LLN vs ≥LLN ; de 2,74/100 PA vs 2,21/100 PA pour ceux avec un taux d'IgA <LLN vs ≥LLN et de 3,54/100 PA vs 1,89/100 PA pour ceux avec un taux IgM <LLN vs ≥LLN.

Discussion Aucun profil d'infections graves n'a été identifié en termes d'organes affectés, agent pathogène, durée, latence ou gravité en comparant les épisodes <LLN et ≥LLN pour chaque sous-classe d'Ig. 69,1 % des infections associées à un taux d'Ig <LLN étaient de grade 3 (aucune fatale) et 92,6 % de celles-ci ont été résolues sans séquelles avec un traitement standard.

Conclusion Il existe une association apparente entre la diminution des taux d'IgG (et dans une moindre mesure pour les IgM ou IgA) et les infections graves, mais l'incidence globale est faible.

Mots clés Opportunistic infections ; Immunoglobulines ; Ocrelizumab

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.322>

W27

Association de sclérose en plaques à une cryoglobulinémie mixte, à propos d'un cas

Lilia Megherbi*, Chahrazad Boukadir, Samira Hatteb, Dehbia Yahiaoui, Smail Daoudi

Neurologie, CHU Nedir Mohamed, Tizi Ouzou, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lilia-213@live.fr (L. Megherbi)

Introduction Les cryoglobulinémies mixtes, définies par la présence d'immunoglobulines polyclonales sériques précipitant au froid et se solubilisant au réchauffement, s'associent rarement à une pathologie neurologique comme la sclérose en plaques.

Observation Nous rapportons le cas d'une patiente, âgée de 66 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui a présenté, de retour d'un voyage (janvier) en Danemark, une faiblesse musculaire et engourdissement de l'hémicorps droits d'installation rapidement progressive. L'examen neurologique retrouvait un syndrome pyramidal et un syndrome cordonal postérieur, avec hypoesthésie de l'hémicorps et de l'hémiface droits. L'examen somatique notamment cutané était sans particularités. L'IRM objectivait des hypersignaux T2 et FLAIR, périventriculaires et sous-tentoriels avec une lésion intramédullaire postérolatérale droite en regard de C2 se rehaussant de façon annulaire au gadolinium. L'immunoélectrophorèse du LCR retrouvait des bandes oligoclonales. Le bilan biologique a retrouvé des FAN positifs et une cryoglobulinémie mixte type III positive. Compte tenu de l'ensemble des éléments cliniques et paracliniques répondant aux critères McDonald 2017 ; le diagnostic de SEP forme rémittente a été posé. Néanmoins, devant la positivité du dosage sanguin de cryoglobulinémie (demandé devant la survenue

de troubles neurologiques après exposition au froid) et après exclusion des éventuelles étiologies de celle-ci, une association de cryoglobulinémie essentielle à la SEP a été retenue.

Discussion Les complications neurologiques représentent 20 % des atteintes systémiques au cours des cryoglobulinémies ; il s'agit essentiellement de manifestations périphériques. L'atteinte centrale reste exceptionnelle pour le type I et elle est de 5 à 10 % pour le type II et III, et elle est à type de vascularite cérébrale ce qui n'était pas le cas chez notre malade.

Conclusion Si le diagnostic de SEP semble être aisé, une possibilité d'association à d'autres pathologies rares telle que les cryoglobulinémies doit être évoquée à la moindre atypie, dans notre cas, l'exposition paradoxale au froid.

Mots clés Cryoglobulinémies ; Ig polyclonales ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.323>

W28

L'index du corps calleux : marqueur prédictif d'atteinte cognitive dans la sclérose en plaques

Rihab Ben Dhia^{1,*}, Mouna Aissi¹, Achour Asma², Mouna Naggazi¹, Mariem Mhiri¹, Mahboubia Frih-Ayed¹

¹ Neurologie, hôpital CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie

² Radiologie, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ribedi@hotmail.fr (R.B. Dhia)

Introduction L'atteinte cognitive dans la sclérose en plaques (SEP) présente un facteur pronostic d'évolution. L'atrophie du corps calleux (CC) peut servir comme un marqueur de dépistage précoce de troubles cognitifs chez les malades SEP.

Objectifs Décrire et analyser les caractéristiques entre l'atrophie totale et régionale du CC et les différents processus de domaines cognitifs permettant un diagnostic précoce d'un dysfonctionnement cognitif chez les malades SEP.

Patients et méthodes Étude prospective incluant 55 patients tunisiens atteints d'une SEP rémittente récurrente (Mc Donald 2010). Tous les malades ont eu une batterie cognitive (BCog-SEP) et une imagerie par résonance magnétique cérébrale 1,5 T faite dans l'année. L'atrophie totale et régionale du CC a été recherchée selon un protocole radiologique conventionnel de mesure de l'index du corps calleux (CCI) obtenu par la mesure de la somme de 3 segments (Antérieur moyen et postérieur) divisée par son diamètre antéropostérieur.

Résultats L'âge moyen était 32 ans, on a eu 34 femmes/55. La durée moyenne de la maladie était 5 ans, EDSS moyen récent : 2,18 [0-7]. L'atteinte cognitive a été présente dans 80 % des cas et corrélée à un CCI plus bas. L'atrophie du segment postérieur a été significativement corrélée à des déficiences au niveau du PASAT. Cependant l'atteinte au niveau de la mémoire épisodique verbale (VMT) a été fortement corrélée à l'atrophie de segment antérieur du CC.

Discussion Nos résultats rejoignent celles de la littérature. Ceci pourrait être expliqué par le rôle fondamental du CC dans la connexion inter-hémisphérique de l'information. En effet, une atrophie de la partie antérieure serait responsable d'un dysfonctionnement hippocampique et donc mnésique. Au contraire l'atrophie du splénum peut affecter des circuits plus large temporo-pariéto-occipital qui ne sont pas spécifiques d'atteinte du PASAT constatée dans notre série.

Conclusion L'atrophie du CC est corrélée à l'atteinte cognitive dans la SEP. Cette relation suggère un rôle potentiel des données de l'imagerie pouvant servir comme un outil du dépistage précoce et rapide.



Mots clés Imagerie par résonance magnétique ; Mémoire ; Corps calleux

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.324>

W29

Un taux anormalement élevé des acides aminés chez les patients atteints de sclérose en plaques à Tlemcen-Algérie

Wisem Hamel¹, Zahira Barka Bedrane^{2,*}, Nabila Brahami¹, Hy Haddam¹, Mourad Aribi¹, Brahim Belahcene², Djaouad Bouchenak Khelladi²

¹ Laboratoire biomolim, Université Abou Bekr Belkaid Nouveau

Pôle, Tlemcen, Algérie

² Neurologie, CHU Dr Tidjani Damerdj, Tlemcen, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : barka_zahira@yahoo.com (Z.B. Bedrane)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une maladie neurodegenerative auto immune et inflammatoire. Aucune étude ne s'est intéressée à évaluer les acides aminés (AA) au cours de la SEP, alors que leurs rôles dans l'immunité est bien élucidé.

Objectifs Déterminer le profil plasmatique des AA au cours de la SEP.

Patients et méthodes C'est une étude cas-témoins qui a porté sur 45 patients atteints de SEP et 40 témoins. Le diagnostic était posé selon les critères de Mc Donald 2010. Le dosage d'AA était réalisé par la méthode de chromatographie sur couche mince en phase liquide.

Résultats On a retrouvé une augmentation des concentrations plasmatique de 8 AA, à savoir la glutamine ($p=0,000$), methionine ($p=0,000$), phenylalanine ($p=0,000$) tryptophane ($p=0,000$) glycine ($p=0,000$), isoleucine ($p=0,000$), valine ($p=0,000$). Par ailleurs, il y avait une légère diminution de l'arginine ($p=0,5567$) chez les patients SEP par rapport aux témoins.

Discussion Bien que les preuves soutenant l'importance du catabolisme des acides aminés dans la régulation immunitaire augmentent, la pertinence de cette voie dans la SEP est encore mal élucidée. Nos résultats suggèrent que le catabolisme des acides aminés est diminué chez les patients atteints de SEP, et que cette diminution a des conséquences fonctionnelles, augmentant les cytokines pro-inflammatoires.

Conclusion Le taux d'AA est en excès chez nos patients. D'autres études s'avèrent nécessaires pour préciser leur rôle dans le mécanisme physiopathologique de la SEP.

Mots clés Acides aminés ; Tlemcen ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.325>

W30

Facteurs de risques environnementaux de Sclérose en Plaques au Nouveau-Brunswick, Canada

Eugénie Girouard^{1,*}, Chamard Witkowski Ludivine¹, Sandra Magalhaes², Dumais Richard³, Giroux Patrick⁴, Weston Lyle⁵

¹ Neurologie, Centre hospitalier universitaire

Dr-Georges-L.-Dumont, Moncton, Canada

² Département de sociologie, institut de la recherche, des données et de la formation du Nouveau-Brunswick, Frédéricton, Canada



³ Anesthésiologie, Centre hospitalier universitaire

Dr-Georges-L.-Dumont, Moncton, Canada

⁴ Physiatrie, Centre hospitalier universitaire

Dr-Georges-L.-Dumont, Moncton, Canada

⁵ Neurologie, L'Hôpital de Moncton, Moncton, Canada

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : eugenie.girouard@usherbrooke.ca

(E. Girouard)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est multifactorielle. Étudier les facteurs environnementaux de SEP au Canada est primordial, surtout au Nouveau-Brunswick (N.-B) où la prévalence est très élevée (261/100 000).

Objectifs L'objectif principal était d'établir une première tentative de compréhension de la SEP et d'évaluer les facteurs de risques classiques, mais aussi l'alimentation, le mode de vie et la pollution domestique.

Patients et méthodes Le groupe SEP était composé de 50 patients répondants aux critères MacDonald 2017. Le groupe contrôle était composé de 50 patients avec douleurs chroniques indemnes de maladie auto-immune pour éviter le biais d'autosélection. Chaque patient répondit à 3 questionnaires validés ; général, environnemental ENVIMS, SIEQ-indoor-climate, portant sur son enfance, adolescence et les 5 années précédant le début de la maladie (SEP ou douleur). Le logiciel Stata fut utilisé pour les analyses statistiques par modèles de régression.

Résultats L'âge moyen était de 48 ans (patients) et 51 ans (contrôles). Des patients, 81 % sont des femmes et des contrôles, 62 %. Les résultats ont été ajustés pour l'âge et le sexe à un intervalle de confiance de 95 %. Les facteurs de risques identifiés sont le tabac OR=3,3 (1,3-8,7), la mononucléose infectieuse OR=3,3 (1,1-10,2), l'alopécie OR=5,3 (1,6-17,7). D'autres résultats (exposition solaire, pollution domestique, facteurs hormonaux, alimentation, mode de vie...) seront explorés avec l'augmentation de la population.

Discussion Tels que déjà rapportés, le tabagisme et la mononucléose étaient des facteurs prédictifs. L'alopécie androgénétique, jamais rapportée, était associée à un sur-risque, de même qu'une faible exposition solaire, mais cela sera validé avec l'augmentation de l'échantillon. L'étude multivariée de tabagisme, mononucléose et alopécie montre que les risques combinés sont prédictifs de SEP. De nombreuses autres variables sont en cours d'étude.

Conclusion Notre étude démontre des résultats prometteurs et innovants. Ces derniers sont toutefois préliminaires sur 100 patients. Nous prévoyons atteindre 200 cas et 200 contrôles afin d'avoir une puissance statistique adéquate.

Mots clés Pollution domestique ; Microparticules aériennes ; Facteurs de risques environnementaux

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.326>

W31

Rituximab dans le traitement de la sclérose en plaque : expérience du service de neurologie CHU Hassan II Fès

Salma Ahniba*, Bouchal Siham, Naima Chtaou, Elmidaoui Aouatef, Zouhayr Souirti, Faouzi Belahsen
Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : salma.ahniba@usmba.ac.ma (S. Ahniba)

Introduction RITUXIMAB est un anticorps monoclonal dirigé contre la molécule CD20 des lymphocytes B dont l'indication initiale était le lymphome. Au fil du temps il a démontré son

efficacité dans des affections neurologiques comme la sclérose en plaque (SEP).

Objectifs Évaluer l'efficacité et la tolérance du RITUXIMAB dans le traitement de la SEP toutes formes confondues.

Patients et méthodes Étude rétrospective observationnelle, menée au service de Neurologie du CHU Hassan II FES sur une période de 2 ans (2017-2019). 38 patients ont été colligés dans ce travail.

Résultats L'âge moyen des patients est de 36 ans. L'EDSS moyen de début est de 4,9. Le protocole utilisé est de 2 g en induction puis 500 mg chaque 6 mois. Aucun incident grave n'a été rapporté. 42 % des cas ont reçu le Rituximab d'emblée en première intention. L'évolution a été marquée par la stabilité clinique et radiologique chez 86 %, l'amélioration chez 8 %, alors une aggravation a été notée chez 1 patient. À noter que 6 patients viennent de démarrer le traitement, et 3 cas sont perdus de vue.

Discussion Rituximab a été essayé par plusieurs centres dans les différentes formes de la SEP, et il paraît assez efficace aussi bien sur le plan clinique que radiologique avec bonne tolérance. Son coût reste raisonnable par aux autres traitements de fond et son protocole est très maniable. Ces avantages ont été retrouvés aussi dans notre population.

Conclusion Rituximab, par son efficacité, sa tolérance et sa simplicité d'utilisation, représente une alternative thérapeutique séduisante de la SEP.

Mots clés Traitement ; Rituximab ; Sclérose en plaque

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.327>

W32

La prévalence de la somnolence diurne dans la sclérose en plaque

Driss Mhandez Tlemcani^{1,*}, Siham Bouchal², N. Chtaou³, Aouatef El Midaoui², Zouhayr Souirti³, Faouzi Mohamed Belahsen²

¹ Neurologie, CH Hassan II, Fes, Maroc

² Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

³ Service de neurologie CHU Hassan II Fes, Fès, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : drisstlemcani9@gmail.com (D.M. Tlemcani)

Introduction La somnolence diurne est un des troubles du sommeil décrits dans la SEP et qui peut altérer la qualité de vie des patients surtout en présence d'une fatigue associée.

Objectifs Étudier la prévalence de la somnolence diurne chez la population marocaine atteinte de la SEP et son association avec la fatigue.

Patients et méthodes Étude transversale, réalisée au service de la neurologie au CHU HASSAN II portant sur 50 patients. Les scores utilisés dans ce travail sont : l'échelle de somnolence d'Epworth, le score Index de qualité du sommeil de Pittsburgh (PSQI), l'échelle EMIF-SEP et l'EDSS.

Résultats L'âge moyen est de 39,5 ans avec une prédominance féminine. La forme rémittente récurrente représente 84 %, l'EDSS moyen des patients est de 3,45. 60 % ont des troubles du sommeil avec un PSQI supérieur à 5 dont 34 % des patients présentent une somnolence diurne. La somnolence diurne était présente chez 50 % des patients fatigués et dans 17 % chez le groupe non fatigué.

Discussion Les troubles du sommeil sont fréquents et polymorphes chez les patients atteints de la SEP. La somnolence diurne constitue un handicap au cours de l'activité quotidienne et qui peut exposer à des accidents graves. Il est souvent associé à la fatigue et la distinction entre les 2 symptômes n'est pas évidente. Le modafinil pourrait améliorer aussi bien la somnolence diurne que la fatigue.



Conclusion L'identification de ce trouble du sommeil et sa prise en charge pourrait améliorer la qualité des vies des patients.

Mots clés Fatigue ; Sommeil ; Sclérose en plaque

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.328>

W33*

Syndrome de Korsakoff révélateur d'une sclérose en plaques active

Morgan Dornadic^{1,*}, Eric Thouvenot², Marion Tailland¹

¹ Neurologie, hôpital Universitaire Carêmeau - CHU de Nîmes, Nîmes

² Neurologie, CHU Caremeau, Nîmes

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dornadic.morgan@gmail.com (M. Dornadic)

Introduction Les atteintes cognitives sévères dans la sclérose en plaques (SEP) sont rarement inaugurales et les amnésies sont exceptionnelles.

Observation Une patiente de 26 ans, droitière, sans antécédent, a été hospitalisée pour des troubles mnésiques s'aggravant en une semaine. L'examen clinique retrouvait une amnésie antérograde et rétrograde, des fabulations et des persévérations, réalisant un syndrome de Korsakoff. Le dosage sanguin de la C-reactive protein était à 1 mg/L. Le bilan biologique était normal. La ponction lombaire révélait la présence de 76 leucocytes avec 99 % de lymphocytes, une hyperprotéinorachie à 0,89 g/Ll., La PCR multiplex était négative, en particulier HSV-1 et -2. L'électroencéphalogramme montrait un ralentissement temporel droit. L'IRM cérébrale retrouvait des lésions multifocales en hypersignal FLAIR, situées dans les régions calleuses, temporales internes, cortico- sous-corticales affectant les fibres en U en frontal, toutes rehaussées après injection de Gadolinium. Le 18 FDG-TEP cérébral mettait en évidence un hypométabolisme des régions temporales internes et frontales. Des bolus de méthylprednisolone ont été instaurés (1 g/jour pendant 5 jours). Le diagnostic de SEP a été posé devant une poussée sensitive des membres inférieurs deux mois auparavant, la présence de bandes oligoclonales, et la présence de trois lésions de myélite partielle dont une prenait le contraste sur l'IRM médullaire.

Discussion Dans la SEP, le syndrome de Korsakoff est exceptionnel et associé à une atteinte temporelle interne bilatérale impliquant les hippocampes. Notre cas montre une prédominance de lésions limbiques sous-corticales bilatérales avec atteinte hippocampique unilatérale mineure. L'implication de multiples lésions calleuses et sous corticales pourrait contribuer à la gravité du tableau neuropsychologique.

Conclusion Devant un syndrome de Korsakoff aigu, après élimination de causes infectieuses et métaboliques, des lésions temporales bilatérales peuvent exceptionnellement révéler une SEP.

Mots clés Cognitive impairment ; Amnésie ; Korsakoff

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.329>

W34

Uvéite granulomateuse et sclérose en plaques : association rare (à propos de 2 cas)

Rim Smaoui^{1,*}, Olfa Hdi², Salma Sakka³, Sawsan Daoud⁴, Khadija Sonda Moalla⁵, Mariem Dammak⁴, Chokri Mhiri²

¹ Neurologie, Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

² Service de neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

³ Neurologie, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁴ Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

⁵ Service de neurologie, hôpital universitaire Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : rim@ghariani.tn (R. Smaoui)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) se révèle souvent par des manifestations entrant dans le cadre d'une neuropathie optique. Cependant d'autres manifestations oculaires peuvent s'associer à la SEP comme les signes d'uvéite.

Observation (1) Une femme âgée de 36 ans qui consultait pour trouble de l'équilibre évoluant par poussées. L'examen a révélé une paraparesie spastique, syndrome cérébelleux, un syndrome cordonal postérieur et une uvéite antérieure granulomateuse (UAG) gauche. La patiente était explorée par un potentiel évoqué visuel (PEV) ayant conclu à une neuropathie optique (NO) démyélinisante. L'IRM cérébro-médullaire a mis en évidence des lésions multifocales sus et sous tentorielles dont certaines prennent le GADO. L'isofocalisation dans le LCR a objectivé la présence de bandes oligoclonales (BOC). Après avoir éliminé les diagnostics différentiels, la SEP était retenu. (2) Une femme âgée de 16 ans consultait pour une baisse de l'acuité visuelle (BAV) évoluant par poussées avec douleur à la mobilisation des yeux. L'examen a montré une BAV à 2/10 à droite et à 3/10 à gauche avec UAG. Le PEV a montré une NO bilatérale axono-démyélinisante et à l'IRM cérébro-médullaire présence de lésions multifocales sus et sous tentorielles dont certaines prennent le GADO et une lésion médullaire cervicale. L'isofocalisation dans le LCR : présence de BOC. La SEP était retenue après élimination des diagnostics différentiels.

Discussion L'uvéite est rare dans la SEP, survenant dans 0,74 % des cas. La SEP est également une étiologie rare dans les séries d'uvéites, de l'ordre de 1,3 %. Cette association est expliquée par plusieurs mécanismes physiopathologiques. Il s'agit le plus souvent d'une uvéite intermédiaire mais l'UAG est décrite. Les signes oculaires suivent dans 50 % des cas les manifestations neurologiques, les précède dans 38 % des cas.

Conclusion L'association de signes d'atteinte du système nerveux central à une UAG doit faire évoquer la SEP après avoir éliminé les autres étiologies.

Mots clés Maladies de système ; Uvéite ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.330>

W35

L'efficacité et la tolérance du Rituximab dans le traitement de la sclérose en plaques

Khaoula Larabi^{1,*}, Yousra Abbassi², Taoufik Dellal¹, Yassine Mebrouk¹

¹ Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc

² Neurologie, CHU Mohamed VI Oujda, Alhoceima, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : khaoula.larabi@hotmail.fr (K. Larabi)

Introduction Le rituximab est un anticorps monoclonal anti-CD20 réduisant les lymphocytes B circulants. Dans la sclérose en plaques, la physiopathologie concerne aussi les lymphocytes B, rendant son utilisation logique.

Objectifs L'objectif de notre étude est d'évaluer l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le traitement de la sclérose en plaques (SEP).

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective, menée entre novembre 2017 à novembre 2019, sur dossiers médicaux de 8 patients, présentant une SEP progressive active, et traités par le rituximab, au service de Neurologie, du CHU Mohammed VI d'Oujda. Le rituximab a été utilisé en première intention chez trois patients nouvellement diagnostiqués comme atteints de la SEP, et il a été utilisé dans le cadre d'un changement thérapeutique chez cinq patients.

Résultats L'âge moyen de nos patients, au moment de l'étude, a été de 41 ans [22–49]. L'EDSS moyen a passé de 5,25, avant l'instauration du traitement, à 4,5, après la dernière consultation. Tous nos patients n'ont pas présenté de poussées durant la période du traitement. Aucun effet indésirable, modéré ou grave, n'a été rapporté, chez nos patients, durant la durée de l'étude.

Discussion Notre étude rétrospective, nous a permis d'observer une diminution significative du taux de poussée après traitement par rituximab, ainsi qu'une amélioration ou une stabilisation du handicap, mesuré par échelle EDSS. La tolérance du traitement chez nos patients a été excellente en accord avec les données déjà publiées.

Conclusion Le rituximab possède une bonne tolérance, et une efficacité remarquable chez les patients ayant la SEP, dont l'administration peut être une alternative thérapeutique à démontrer par les futures études.

Mots clés Lymphocyte B ; Rituximab ; SEP

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.331>

W36

Éducation thérapeutique du patient : une évaluation du programme mis en place dans la sclérose en plaques au Centre Hospitalier d'Agén

Grass Aurelle Mambila Matsalou^{1,*},
Ndong-Launay Marylene², Jennifer Nyangui Mapaga³,
Mohamed Radouane Nemer⁴, Fatai Radji²,
Pupchen Gnigone¹, Jean Marc Fauchoux²

¹ Neurologie, CNHU - HKM (Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA), Cotonou, Bénin

² Neurologie, Neurologie Hopital Saint Esprit, Agén

³ Neurologie, C.H.U De Libreville, Libreville, Gabon

⁴ Neurologie, CHU Dr. Benbadis, Constantine, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : aurellemambila@gmail.com
(G.A.M. Matsalou)

Introduction L'éducation thérapeutique (ETP), levier indispensable dans le suivi des pathologies chroniques. À l'hôpital d'Agén un programme existe depuis 8 ans pour les patients atteints de sclérose en plaques forme rémittente (SEP-RR).

Objectifs Décrire les bénéfices des ateliers d'ETP sur la connaissance de la pathologie puis évaluer l'impact du programme sur les sentiments d'anxiété/dépression, le ressenti de la fatigue et l'observance thérapeutique.

Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude descriptive, rétrospective avec un schéma d'étude quasi-expérimental type « avant/après ». Allant du 15 mars 2018 au 15 avril 2019 portées sur 21 patients porteur d'une SEP RR ayant participé aux ateliers. Les questionnaires utilisés pour évaluation étaient : questionnaire sur la connaissance de la SEP, Fatigue Impact Scale, échelle HAD (hospital, anxiety and depression scale), questionnaire d'observance médicamenteuse. Le logiciel Epi info a été utilisé pour l'analyse et le traitement des données.

Résultats 21 patients inclus dont 15 femmes et 6 hommes, âge moyen 42,3 ans. Connaissance de SEP : Avant l'ETP

note maximale 14/20 et minimale 6/20, après ETP maximale 18/20 et minimale 11/20. Anxiété/dépression : avant l'ETP 6 patients présentaient un score d'anxiété ≥ 11 et 3 un score de dépression > 12 . Après ETP seuls 3 patients présentaient des symptômes d'anxiété. Avant l'ETP la fatigue est présente chez tous les patients, après on note une amélioration chez 11 patients. Le niveau d'observance médicamenteuse était bon en général.

Discussion Nous avons montré une amélioration des connaissances de la SEP, une régression des symptômes dépressifs et anxiogènes ainsi qu'une compliance à l'observance thérapeutique chez les patients ayant bénéficié des 5 ateliers. Ces résultats étaient statistiquement significatifs. Cependant nous n'avons pas obtenu de résultats significatifs concernant la fatigue ; mais on note une gestion efficace du ressenti de la fatigue au quotidien.

Conclusion Notre étude a montré l'amélioration de la qualité de vie des patients suite à la réalisation des ateliers d'éducation thérapeutique.

Mots clés AGEN ; Sclérose en plaques ; Éducation thérapeutique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.332>

W37*

Cohorte française des syndromes radiologiques isolés (RIS) : quand ce n'est pas un RIS

Céline Callier^{1,*}, Céline Louapre²,
Françoise Durand-Dubief³, Mikael Cohen⁴,
Guillaume Mathey⁵, Lydiane Mondot⁶,
Lebrun-Frenay Christine⁷, OFSEP SFSEP, RISC,

¹ CRC SEP Nice, CHU Nice Université Nice Côte d'Azur, Nice

² Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Neurologie A - Hôpital Neurologique, Hospices Civils de Lyon, Lyon

⁴ Neurologie CRC SEP, Nice CHU Hôpital Pasteur, Nice

⁵ Département de neurologie, CHRU Nancy, Vandœuvre-lès-Nancy

⁶ Neuroradiologie CRC-SEP Nice, CHU hôpital Pasteur 2, Nice

⁷ Service de neurologie, CRC-SEP Nice, Nice

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : callier.c@chu-nice.fr (C. Callier)

Introduction Le syndrome radiologique isolé (RIS) est caractérisé par une découverte fortuite sur l'IRM cérébrale ou de la moelle d'images suggérant une maladie démyélinisante sans symptôme. Certains sujets ne remplissent pas les critères RIS 2009 et classés NON RIS.

Objectifs En prospectif, les dossiers sont centralisés et analysés selon une procédure et une double lecture standardisée. L'objectif est de confirmer le diagnostic, recueillir des données cliniques, biologiques et d'imagerie pour promouvoir les recherches.

Patients et méthodes Il s'agit d'une cohorte prospective nationale, comprenant 35 centres spécialisés SEP, regroupant tous les cas de suspicion de RIS depuis 2017. Les dossiers sont identifiés dans chaque centre par le neurologue local responsable de la cohorte RIS. Le coordonnateur national recueille tous les cas, les antécédents médicaux du patient et une lecture IRM en double aveugle permet de confirmer le statut RIS du patient ou lorsque les critères de dissémination 2005 ne sont pas remplis, de NON RIS.

Résultats En décembre 2019, nous avons 441 RIS, 146 PRE RIS validés et 49 NON RIS. Les cas ont été classés NON RIS pour :
– des raisons cliniques : antécédents suggestif de maladie démyélinisante (9) ;
– la lecture IRM ;



- lésions évocatrices mais ne remplissant pas 3 ou 4 critères de DIS (preRIS : 146) ;
- lésions évocatrices d'une autre pathologie (drapeau rouge :12) ;
- lésions a spécifiques (38).

Discussion Il est important d'améliorer la détection des patients et de mieux caractériser certains symptômes neurologiques atypiques pouvant être considérés comme des formes atypiques de SEP. La formation, la standardisation et la création d'outils tels que des grilles de lecture des IRM est en cours pour une meilleur détection des patients RIS-PRE RIS et la réduction des cas NON RIS.

Conclusion Les données des patients NON RIS vont faire l'objet d'une analyse, pour les caractériser et permettre la création d'outils adaptés permettant une analyse plus fine des cas potentiels et une déclaration plus juste des RIS et PRE RIS.

Mots clés SEP ; Hyper signaux ; IRM ; Cohorte

Informations complémentaires C Bensa, E Berger, B Bourre, B Brochet, P Cabre, C Carra Dallière, O Casez, J Ciron, P Clavelou, A Créange, G Defer, T De Broucker, K Deiva, J DeSeze, A Guennoc, O Heinzlef, E Le Page, T Moreau, E Thouvenot, A Tourbah, S Vukusic, H Zephir, S Wiertlewski.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.333>

W38

Condylomes à HPV et traitements de fond de la Sclérose en Plaques, à propos de 4 cas

Simon Amaral^{1,*}, Agnès Fromont², Roxana Arjmand³, Gwendoline Dupont⁴, Thibault Moreau¹

¹ Neurologie, Centre Hospitalier Universitaire de Dijon, Dijon

² Service de neurologie 2 "maladies inflammatoires du système nerveux et neurologie générale", Centre Hospitalier Universitaire de Dijon, Dijon

³ Neurologie, CHU Dijon, Dijon

⁴ Neurologie, C.H.U (CHU) François Mitterrand, Dijon

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : amaral.simon@hotmail.fr (S. Amaral)

Introduction Le Fingolimod et le Diméthylfumarate sont des traitements de fond des formes récurrentes-rémittentes de la Sclérose en Plaques, responsables d'une lymphopénie et d'infections virales, en particulier du virus varicelle-zona.

Observation Nous présentons 4 patients d'âge moyen 34,3 ans suivis pour Sclérose en Plaques de forme rémittente-récurrente, compliquées de condylomes à HPV sous traitement immunosuppresseur, sans antécédent connu d'infection à HPV. 3 étaient des patientes traitées par Fingolimod et présentaient une lymphopénie prolongée comprise entre 200 et 400/mm³. L'une a développé ces lésions après 6 ans de traitement immunosuppresseur, d'évolution favorable sous laser, cryothérapie, exérèse chirurgicale et arrêt du Fingolimod. Une réactivation des condylomes a été constatée après l'introduction du Tériflunomide. La seconde patiente a présenté des condylomes quelques mois après l'introduction du Fingolimod, nécessitant des ablations chirurgicales mensuelles. Une modification thérapeutique pour un anti-CD20 a entraîné une régression partielle des infections, avec ablation seulement trimestrielle. La troisième patiente a été suivie pour une condylomatose vulvo-périnéale, 5 ans après le début du Fingolimod, d'évolution favorable sous traitement médicamenteux local et laser. Enfin, nous rapportons le cas d'un patient ayant présenté des condylomes génitaux après quatre ans de traitement par Diméthylfumarate, sans lymphopénie. Ces condylomes ont été traités efficacement par

Imiquimod et n'ont pas récidivé au maintien du traitement immunosuppresseur.

Discussion Seulement 5 cas dans la littérature rapportent des infections cutanéomuqueuses à HPV chez des patients atteints de Sclérose en Plaques et traités par Fingolimod, suggérant un risque plus élevé de cancers muqueux dans cette population de patients. La lymphopénie prolongée semble en être le principal mécanisme, même si nous n'avons pas objectivé d'anomalie lymphocytaire chez le patient traité par Diméthylfumarate.

Conclusion La description de plusieurs cas d'infections à HPV parfois délabrantes fait soulever la question de la vaccination spécifique dans cette population, en prévention des cancers du col utérin et ORL.

Mots clés Condylomes ; HPV ; Sclérose en Plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.334>

W39

Tremblement au cours de la Sclérose en Plaques : Particularités et retentissement

Saloua Mrabet*, Mariem Safia Ben Mahmoud, Amina Nasri, Amira Souissi, Mouna Djebara, Imen Kacem, Riadh Gouider

Service de Neurologie et LR18SP03, CHU Razi, Manouba, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mrabetsaloua5@gmail.com (S. Mrabet)

Introduction Le tremblement est décrit chez 26 à 58 % des patients atteints de sclérose en plaques (SEP). Bien qu'invalident, il n'est pas pris en compte dans l'évaluation fonctionnelle des patients.

Objectifs Etudier les caractéristiques du tremblement au cours de la SEP et son rapport avec les lésions radiologiques et évaluer son retentissement fonctionnel et psycho-social.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude transversale incluant des patients suivis pour SEP au service de Neurologie de l'hôpital Razi entre avril et juin 2019. Nous avons recherché un tremblement et étudié ses caractéristiques et son retentissement. Nous avons utilisé les échelles : Brief ataxia rating scale (BARS), Activities of daily living (ADL), Assessment of tremor-related handicap questionnaire (TRH) et Fahn-Tolosa-Marin Tremor Rating Scale (FTMTRS). Nous avons complété par une étude neurophysiologique du tremblement.

Résultats Nous avons inclus 45 patients. Un tremblement était retrouvé chez 18 patients : postural (n=16), cinétique (n=5) et de repos (n=3). Il était significativement associé à la forme rémittente et à une durée d'évolution inférieure à 5 ans. Un retentissement fonctionnel et psychosocial a été objectivé, via les scores utilisés, indépendamment de son type, de sa durée d'évolution et de sa sévérité. Les lésions bulbaires étaient significativement liées au tremblement (p=0,019).

Discussion Nos résultats ont démontré un retentissement du tremblement sur la qualité de vie des patients SEP, indépendamment de la forme de la SEP, de sa durée d'évolution et de sa sévérité. L'association significative du tremblement aux lésions bulbaires, retrouvée dans notre étude, conforterait l'hypothèse impliquant les lésions du tronc cérébral et les circuits cérébello-thalamiques dans la genèse de celui-ci.

Conclusion Les résultats de notre étude incitent à rechercher régulièrement le tremblement au cours de la SEP et à l'intégrer dans des échelles de mesure du handicap.

Mots clés Qualité de vie ; Tremblement ; Sclérose en plaques



Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.335>

W40

Étude des parcours de soins des patients atteints d'une sclérose en plaques récurrente rémittente hautement active à partir des bases de données médico-administratives du Système National des Données de Santé français (SNDS)–Étude SNIR-SEP

Marianne Payet¹, Ludovic Lamarsalle², Arnaud Kwiatkowski³, Olivier Vandhuick⁴, Benoit van Hille^{5,*}

¹ Neurologie, Merck Santé S.A.S., Lyon

² Hevaweb, HEVA, Lyon

³ Neurologie, hôpital Saint-Vincent de Paul, Lille

⁴ Service de neurologie, Clinique de l'Europe, 28, rue Méridienne, Rouen

⁵ RWE, Merck Serono S.A.S., Lyon

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : benoit.van.hille@merckgroup.com (B. van Hille)

Introduction La prise en charge des patients atteints de sclérose en plaques récurrente rémittente hautement active (SEP RR-HA) est complexe avec des données disponibles limitées pour illustrer les pratiques en vie réelle.

Objectifs Cette étude décrit les patients adultes ayant une SEP RR-HA et leur parcours de soins en France, à partir des bases du Système National de Données de Santé (SNDS).

Patients et méthodes Les patients SEP RR-HA ont été identifiés dans la base de données du SNDS à partir d'un algorithme spécifiquement défini, utilisant le remboursement d'au moins un traitement de fond de deuxième ligne (fingolimod ou natalizumab) et/ou la survenue de poussées combinée à un IRM. La période d'inclusion des patients était de 2010 à 2015, et le suivi de 2010 à 2017 ou jusqu'au décès du patient.

Résultats 9596 patients adultes ayant une SEP RR-HA ont été identifiés. L'âge moyen des patients était de 39,9 ans, et la majorité étaient des femmes (75,5 %). L'ancienneté de la SEP était supérieure à 10 ans pour 29 % d'entre eux. 16,4 % des patients ont eu au moins une hospitalisation liée à leur maladie, et ceux-ci ont eu une moyenne annuelle de 3,9 hospitalisations. 93 % des patients avaient eu au moins une IRM cérébrale.

Discussion Bien que les bases du SNDS n'incluent ni diagnostic ni résultat clinique, l'analyse détaillée des soins et médicaments prescrits combinée aux caractéristiques des patients issues de ces bases médico-administratives a permis de définir précisément le parcours de soins des patients ayant une SEP RR-HA dans la pratique courante. Notamment, les hospitalisations représentent une charge importante.

Conclusion Cette étude a permis de décrire les patients atteints de SEP RR-HA en France et leur parcours de prise en charge à partir de données médico-administratives de grande envergure.

Mots clés SNDS ; Parcours de soin ; SEP-RR-HA

Informations complémentaires Merck Santé S.A.S., an affiliate of Merck KGaA, Darmstadt, Germany.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.336>



W41

Le spectre de la neuromyéélite optique : caractéristiques épidémiologiques et cliniques d'une série Tunisienne

Emna Sansa*, Cyrine Jeridi, Samia Ben Sassi, Nabli Fatma, Samir Belal, Fayçel Hentati

Service de neurologie, Institut National de Neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : emnasansa@gmail.com (E. Sansa)

Introduction Le NMOSD est une astrocytopathie auto-immune et démyélinisante du système nerveux central(SNC) avec des caractéristiques cliniques et radiologiques propres. Il s'agit d'une pathologie rare avec une évolution parfois sévère. **Objectifs** Le but de notre étude était de décrire les particularités épidémiologiques, cliniques, radiologiques et évolutives d'une série tunisienne de patients suivis pour NMOSD.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective effectuée à l'Institut National de Neurologie Mongi ben Hmida entre 2014–2018. Nous avons colligé 30 cas suivis pour NMOSD diagnostiqués selon les critères de 2015. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques et évolutives ont été analysées.

Résultats L'âge moyen de début était de 35,86 ans. Le sex-ratio était de 0,11. Les principales manifestations révélatrices étaient un syndrome médullaire(53 %) et une névrite optique(47 %). L'imagerie objectivait des lésions cérébrales typiques et une myélite étendue chez 40 % et 47 % des cas. Le traitement des poussées par corticoïde IV et/ou échanges plasmatiques permettait une amélioration dans 77 % des cas. L'association Azathioprine-corticoïde per os permettait une stabilisation chez 60 % des patients.

Discussion Dans notre étude, la prédominance féminine et l'âge moyen de début concordent avec la littérature. Les manifestations révélatrices sont dominées par le syndrome médullaire. Les lésions IRM typiques sont présentes chez presque la moitié des patients. Les associations corticostéroïdes- échanges plasmatiques, lors des poussées et Azathioprine-corticoïde per os, au cours du traitement d'entretien, permettent une bonne récupération.

Conclusion La distinction du NMOSD des autres pathologies démyélinisantes et sa prise en charge précoce sont particulièrement importantes en raison du pronostic souvent sévère qu'il engage chez une population majoritairement jeune.

Mots clés Myélopathie ; Neuromyéélite optique aiguë ;

Imagerie par résonance magnétique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.337>

W42

Diagnostiquer et annoncer une sclérose en plaques : où en sommes-nous ? « Enquête d'évaluation sur la perception et le vécu de l'annonce diagnostique chez les patients atteints de SEP »

Hajar Khattab^{1,*}, Imane Aboussaad¹, Salma Basraoui², Salma Bellakhdar¹, Bouchra El Moutawakil¹,

Hicham El Otmani¹, Mohammed Abdoh Rafai¹

¹ Neurologie, C.H.U Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

² Neurologie et explorations neurophysiologiques cliniques, C.H.U Ibn Rochd, Casablanca, Maroc



* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : khattabhajar@gmail.com (H. Khattab)

Introduction L'annonce du diagnostic de pathologies neurologiques lourdement handicapantes et notamment de la sclérose en plaques (SEP) est une étape marquante dans la vie du patient et de son entourage.

Objectifs Évaluer la perception des patients SEP vis-à-vis du climat de l'annonce diagnostique, leur ressenti global et de l'accompagnement mis en place autour de l'annonce et le choix du traitement de fond.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude descriptive qualitative à partir d'entretiens (directs ou téléphoniques) chez les patients atteints de SEP retenue, au service de neurologie du CHU. Le questionnaire utilisé comportait 17 questions, traduites en arabe dialectale. Le même enquêteur a mené les entretiens auprès des patients. Les principaux items s'articulaient sur les caractéristiques socio-professionnelles des patients, la structuration de l'annonce, l'instauration d'un climat de confiance et les modalités du choix du traitement de fond.

Résultats Nous avons interrogé 80 patients. 31,25 % étaient peu satisfaits globalement de l'annonce diagnostique. 13,75 % ont trouvé que le médecin n'a pas utilisé les mots justes pour l'annonce. 32,5 % ont jugé eu une écoute suffisante lors du temps d'annonce diagnostique. 22,5 % n'ont pas eu les réponses attendues lors de la consultation de l'annonce. 87,5 % étaient satisfaits du climat de l'annonce. 75 % ont répondu que la situation sociale (familiale, professionnelle, économique) a été suffisamment prise en compte.

Discussion Il existe dans la littérature des recommandations portant sur l'annonce et l'accompagnement du diagnostic de la maladie d'Alzheimer et apparentée. Cependant, le neurologue se retrouve désarmé pour annoncer le diagnostic d'une SEP du fait de la particularité de la population cible : souvent des femmes jeunes, en âge de procréation et au début de leur carrière professionnelle et personnelle.

Conclusion Ces résultats confirment l'intérêt d'une structuration de l'annonce diagnostique chez les patients SEP, de renforcer la qualité de prise en charge et de proposer un guide pour les neurologues afin de formaliser une prise en charge personnalisée pour chaque patient.

Mots clés Enquête ; Annonce diagnostique ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.338>

W43

Prise en charge thérapeutique des patients atteints d'une sclérose en plaques récurrente rémittente hautement active à partir des bases médico-administratives du Système national des Données de Santé français (SNDS) – Étude SNIR-SEP

Emmanuelle Preaud¹, Fanny Raguideau², Arnaud Kwiatkowski³, Olivier Vandhuick⁴, Juliette Longin^{5,*}

¹ Market access, Merck, Lyon

² Epidémiologie, HEVA, Lyon

³ Service de neurologie, hôpital Saint Vincent de Paul, Lille

⁴ Service de neurologie, Clinique de l'Europe, 28, rue Méridienne, Rouen

⁵ Medical, Merck, Lyon

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : juliette.longin@merckgroup.com (J. Longin)



Introduction La prise en charge thérapeutique des patients atteints de sclérose en plaques récurrente rémittente hautement active (SEP RR-HA) est complexe et il existe peu de données disponibles en vie réelle.

Objectifs L'objectif de l'étude SNIR-SEP est de décrire la prise en charge thérapeutique au long cours (jusqu'à 7 ans) des adultes SEP RR-HA en France, notamment les séquences et durées de traitements.

Patients et méthodes Les patients SEP RR-HA ont été identifiés dans la base du SNDS à partir d'un algorithme utilisant le remboursement d'au moins un traitement de fond de 2^e ligne et/ou la survenue de poussées combinée à un IRM. La période d'inclusion : 2010 à 2015, suivi : 2010 à 2017 ou décès du patient.

Résultats 9237 patients SEP RR-HA ont reçu au moins une fois par un traitement de fond de 2^e ligne, avec une durée médiane de traitement de 2,7 ans pour natalizumab et 4 ans pour fingolimod. Sur 5.865 patients traités par fingolimod, 1.926 ont arrêté le traitement et 260 ont 'switché' pour natalizumab. Sur 3.664 patients traités par natalizumab, 2.328 ont arrêté le traitement et 973 ont 'switché' pour fingolimod.

Discussion Ces données en vie réelle, contrairement aux études cliniques, illustrent la façon dont les différentes options thérapeutiques disponibles pour les patients ayant une SEP RR-HA sont utilisées, notamment les séquences de traitement. Elles montrent que malgré la nécessité d'une prise en charge sur du long-terme, les traitements de 2^{de} ligne ne sont utilisés en moyenne que sur des durées limitées.

Conclusion Basés sur les données extraites du SNDS, ces résultats ont permis de définir la prise en charge en vie réelle, des patients SEP RR-HA en France.

Mots clés SEP RR-HA ; Traitements deuxième ligne ; SNDS

Financements Merck Santé.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.339>

W44

Registre international destiné à suivre les issues de grossesse chez des femmes traitées par diméthyl fumarate

Kerstin Hellwig¹, David Rog², Christopher Mcguigan³, Kun Chen⁴, Becky Parks⁵, Cynthia C. Jones^{6,*}

¹ Neurological clinic, University of Bochum, Bochum, Allemagne

² Salford royal nhs foundation trust, Manchester Centre for Clinical Neurosciences, Salford, Royaume Uni

³ Department of neurology, St. Vincent's University Hospital, Dublin, Irlande

⁴ Biostatistics, Biogen, Cambridge, États-Unis

⁵ Medical, Biogen, Cambridge, États-Unis

⁶ Biogen, Cambridge, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marta.ruiz@biogen.com (C.C. Jones)

Introduction Le diméthyl fumarate (DMF) à libération prolongée ne devrait être utilisé lors de la grossesse que si le bénéfice potentiel l'emporte sur le risque éventuel pour le fœtus, conformément aux recommandations figurant sur son étiquette.

Objectifs Évaluation des issues de grossesse chez des femmes atteintes de SEP exposées au DMF.

Patients et méthodes Registre international en cours (NCT01911767) évaluant de manière prospective les issues de grossesse chez des femmes atteintes de SEP exposées au DMF depuis le 1^{er} jour de leurs dernières règles avant la conception ou au cours de la grossesse.



Résultats En avril 2019, 263 patientes étaient incluses. La semaine de gestation médiane lors de la 1^{ère} exposition au DMF était la 1^{ère} (min-max : 1 ; 13) ; la durée d'exposition fœtale médiane au DMF était de 5 (min-max : 0,1 ; 40) semaines. Sur les 214 issues de grossesse rapportées à ce jour, 197 (92 %) correspondaient à des naissances vivantes et 17 (8 %) à des morts fœtales.

Discussion Parmi les nourrissons dont l'âge gestationnel était connu ($n = 194$), 176 (91 %) sont nés à terme et 18 (9 %) sont nés prématurément (< 37 semaines). Seize cas d'avortements spontanés (dont 1 grossesse extra-utérine) et un cas de mort fœtale à ≥ 28 semaines de gestation ont été observés. Aucun cas de mort périnatale ou décès de la mère n'a été rapporté.

Conclusion Les fréquences concernant les issues de grossesse de l'analyse intermédiaire n'ont pas dépassé celles observées dans les populations SEP et générale. Aucun signal de sécurité d'emploi n'a été observé à ce jour.

Mots clés Grossesse ; Registre ; Diméthyl fumarate

Financement Biogen.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.340>

W45

Aucune différence significative du taux de poussée chez les patients passant au natalizumab administré une fois toutes les 6 semaines ou restant sous natalizumab administré une fois toutes les 4 semaines : analyse d'efficacité comparative de l'étude TOP

Helmut Butzkueven¹, Ludwig Kappos², Tim Spelman³, Maria Trojano⁴, Heinz Wiendl⁵, Ray Su⁶, Robert Hyde⁷, Stephanie Licata⁶, Pei-Ran Ho⁶, Nolan Campbell^{6,*}

¹ Neurology, Box Hill Hospital, Monash University, Melbourne, Australie

² Neurologic clinic and policlinic, departments of medicine, University Hospital and University of Basel, Bâle, Suisse

³ Department of medicine and melbourne brain centre, Royal Melbourne Hospital, University of Melbourne, Melbourne, Australie

⁴ Department of basic medical science, neuroscience and sense organs, University of Bari, Bari, Italie

⁵ Neurology, University of Münster, Münster, Allemagne

⁶ Biogen, Biogen, Cambridge, États-Unis

⁷ Biogen, Biogen, Baar, Suisse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marta.ruiz@biogen.com (N. Campbell)

Introduction La posologie de natalizumab approuvée (perfusion de 300 mg une fois toutes les 4 semaines [Q4W]) est associée à un risque de leucoencéphalopathie multifocale progressive.

Objectifs Comparaison du taux de poussée chez les patients passés au natalizumab administré une fois toutes les 6 semaines (Q6W) après 1 an de traitement Q4W et chez les patients restés sous traitement Q4W dans l'étude TOP.

Patients et méthodes Les patients éligibles de l'étude TOP avaient été traités pendant ≥ 1 an par le natalizumab Q4W. Les patients Q6W et Q4W appariés sur la durée du traitement (191 paires) ont été comparés par appariement sur le score de propension (ASP). Le taux annualisé de poussées (TAP) estimé par un modèle binomial négatif et le risque de poussée estimé par Kaplan-Meier ont été comparés au cours des périodes de suivi post-switch et appariée sur l'exposition.

Résultats Après ASP, 135 paires de patients Q6W et Q4W ont été inclus. La durée moyenne de traitement était de 4,4 ans

dans les deux groupes. Il n'y a pas eu de différence du TAP (Q6W : 0,231 [intervalle de confiance (IC) à 95 %, 0,145–0,367] ; Q4W : 0,254 [0,160–0,402] ; $p = 0,774$) ou du risque de poussée (hazard ratio [IC à 95 %], 1,021 [0,583–1,789] ; $p = 0,940$) entre les groupes.

Discussion Il n'a pas été observé de différence significative du taux de poussée entre les patients passés à une administration Q6W et ceux restés sous administration Q4W. Ces résultats sont cohérents avec ceux des analyses antérieures non appariées montrant le maintien de l'efficacité du natalizumab après le switch à une administration Q6W.

Conclusion L'étude prospective randomisée NOVA comparant les patients restant sous administration Q4W et ceux passant à une administration Q6W est en cours.

Mots clés Étude TOP ; Q6W ; Natalizumab

Informations complémentaires Support : Biogen.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.341>

W46

La sclérose en plaques : pathologie méconnue par les marocains ? « Impact du symptôme inaugural et de l'âge de début sur le délai de diagnostic »

Salma Basraoui*, Désiré Naliri, Hajar Khattab, Salma Bellakhdar, Hicham El Otmani, Bouchra El Moutawakil, Mohammed Abdoh Rafai
Neurologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : salma.bs94@gmail.com (S. Basraoui)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une affection chronique invalidante. Ses manifestations demeurent encore méconnues de la population marocaine compte tenu des particularités sociodémographiques du pays, causant un retard diagnostique.

Objectifs Déterminer si la nature du symptôme inaugural et l'âge de début de la maladie ont un impact sur le délai de diagnostic.

Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective descriptive chez les patients suivis pour sclérose en plaques au service de Neurologie du CHU de Casablanca sur 2 années (2017–2019). Les paramètres évalués étaient le délai entre le premier symptôme et la première consultation médicale, celui entre le premier symptôme et la réalisation de la première IRM et 1^{ère} PL et celui entre le premier symptôme et la confirmation du diagnostic et l'instauration du traitement de fond.

Résultats Nous avons colligé 80 patients. L'âge moyen lors de la première poussée était de 29,5 ans. Celle-ci était multi-symptomatique dans 65 % des cas. Le délai entre le 1^{er} symptôme et la 1^{ère} consultation médicale était de 36 mois avec un EDSS moyen de 2,9. La première IRM et 1^{ère} PL se faisaient respectivement au bout de 36,3 et 40,8 mois. Le diagnostic était confirmé au bout de 46,4 mois et un traitement instauré après 47,8 mois.

Discussion Le constat général était marqué par le retard considérable du diagnostic de la SEP comparativement aux études similaires (46,4 mois versus 9,5 semaines en Irlande, 34,3 en Croatie et 24,9 mois en Espagne). Ce délai tardif s'explique chez notre population marocaine par la dédramatisation des symptômes, la difficulté d'accès aux soins et la méconnaissance des signes inauguraux.

Conclusion La sensibilisation de la population générale et du personnel soignant ainsi que l'amélioration du système de



santé marocain sont indispensables pour garantir une prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale.

Mots clés Symptôme inaugural ; Sclérose en plaques ; Délai diagnostique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.342>

W47

Évaluation des valeurs de l'index des anticorps anti-JCV chez des patients atteints de SEP traités par natalizumab avec une extension de l'intervalle de dose par rapport à l'intervalle de dose standard : une analyse de la base de données TOUCH®

John Foley^{1,*}, Ryerson Lana Zhovtis², Ih Chang³, Ilya Kister², Gary Cutter⁴, Ryan Metzger¹, Evan Riddle³, Zheng Ren³, Christophe Hotermans³, Louise Mason³, Pei-Ran Ho³, Nolan Campbell³

¹ Neurology, Rocky Mountain MS Clinic, Salt Lake City, États-Unis

² Neurology, NYU Langone Health, New York University, New York, États-Unis

³ Biogen, Cambridge, États-Unis

⁴ School of public health, University of Alabama, Birmingham, États-Unis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marta.ruiz@biogen.com (J. Foley)

Introduction L'analyse TOUCH 2017 montre un risque significativement plus faible de LEMP chez les patients avec une sérologie anticorps anti-JCV positive traités par natalizumab avec une extension de l'intervalle de dose (EID) par rapport à l'intervalle de dose standard (SID).

Objectifs Comparer les valeurs de l'index des anticorps anti-virus JC (JCV) chez les patients présentant une sérologie anti-JCV positive traités par natalizumab en EID versus SID dans l'analyse TOUCH 2017.

Patients et méthodes Les valeurs de l'index obtenues chez les patients de l'analyse TOUCH désidentifiés et par Quest Diagnostics ont été appariées. Pour les patients ayant développé une LEMP, la valeur maximale de l'index >6 mois avant le diagnostic de LEMP a été utilisée. Sinon, la valeur maximale globale de l'index a été utilisée.

Résultats Dans chaque cohorte d'analyse, l'index des anticorps anti-JCV médian était plus élevé chez les patients EID versus SID (analyse primaire : 1,7 versus 1,3 ; analyse secondaire : 1,5 versus 1,4 ; analyse tertiaire : 1,6 versus 1,4). Des proportions plus importantes de patients EID versus SID présentaient des valeurs de l'index >0,9 et >1,5 dans les analyses primaire (70,2 % versus 61,1 % ; 55,0 % versus 45,9 % respectivement), secondaire (66,1 % versus 63,5 % ; 51,0 % versus 48,5 %) et tertiaire (70,5 % versus 63,2 % ; 53,9 % versus 48,4 %).

Discussion Pour chaque analyse du risque de LEMP, les patients EID présentaient des valeurs de l'index des anticorps anti-JCV numériquement plus élevées que les patients SID.

Conclusion Le risque plus faible de LEMP avec l'EID versus SID n'est donc pas dû à l'index des anticorps anti-JCV plus faible chez les patients EID : l'EID est associé à un risque plus faible de LEMP versus SID.

Mots clés TOUCH ; Extension de l'intervalle de dose EID ; Natalizumab

Informations complémentaires Support : Biogen.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.343>

W48

Évaluation des facteurs pronostiques précoces au cours de la Sclérose en Plaques

Amira Souissi, Saloua Mrabet*, Alya Gharbi, Amina Nasri, Amina Gargouri, Imen Kacem, Riadh Gouider
Service de neurologie et lr18sp03, CHU Razi, Manouba, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mrabetsaloua5@gmail.com (S. Mrabet)

Introduction La prévalence de la sclérose en plaques (SEP) en Afrique du Nord a augmenté. La maladie est particulièrement sévère et sa prise en charge nécessite une connaissance des facteurs pronostiques.

Objectifs Identifier les facteurs pronostiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques précoces au cours de la SEP rémittente dans une cohorte Tunisienne.

Patients et méthodes Une étude rétrospective a été menée au service de neurologie du CHU Razi incluant des patients atteints de SEP rémittente avec une durée de suivi supérieure à trois ans. Nous avons étudié les données de l'IRM cérébro-médullaire de référence (faite à la première année d'évolution) et de la ponction lombaire (PL). Nous avons évalué le handicap via les scores EDSS, MSSS et le délai au passage à la forme secondairement progressive (SP).

Résultats Nous avons inclus 104 patients (sex-ratio = 3,16 ; âge moyen = 37 ± 9 ans). La SEP était rémittente dans 87,5 % des cas et secondairement progressive dans 12,5 % des cas. La progression du handicap était indépendante du sexe et de l'âge de début. Le début multifocal, moteur, et vésico-sphinctérien, un nombre de lésions supratentorielles supérieur à 9 et la présence de lésions cervicales actives étaient significativement associées à une progression plus rapide du handicap ($p \leq 0,05$).

Discussion Notre étude a confirmé l'importance des symptômes inauguraux de la maladie et des données de l'IRM de référence dans l'appréciation de la progression du handicap au cours de la SEP rémittente. Ces biomarqueurs étaient identifiés dans des études antérieures dans des populations caucasiennes et non caucasiennes. Ils étaient superposables en partie avec les études Nord Africaines antérieures.

Conclusion Hormis l'origine Africaine, les symptômes de début, la charge lésionnelle et la topographie des lésions à l'IRM initiale constituent les principaux facteurs pronostiques de la SEP rémittente dans notre cohorte.

Mots clés Biomarqueurs ; Sclérose en Plaques ; Pronostic

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.344>

W49

La synthèse intrathécale des immunoglobulines M comme biomarqueur d'agressivité de la sclérose en plaque : aspects cliniques et radiologiques à la phase diagnostique

Sara Marsli^{1,*}, Rim Amzil², Salma Bellakhdar², Hicham El Otmani², Bouchra El Moutawakil², Mohammed Abdoh Rafai²

¹ Neurologie et explorations électrophysiologiques, CHU Ibn Rochd Casa, Casablanca, Maroc

² Neurologie, CHU Ibn Rochd Casa, Casablanca, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dr.sara9@gmail.com (S. Marsli)

Introduction Peu de choix thérapeutiques sont disponibles devant une sclérose en plaque invalidantes. Un traitement agressif précoce serait l'alternative pour éviter les séquelles, reste à « dépister » les SEP potentiellement agressives.

Objectifs Corréler l'index de la synthèse intrathécale des Immunoglobulines M avec les profils clinique et radiologique initiaux des patients nouvellement diagnostiqués d'une sclérose en plaque.

Patients et méthodes Étude prospective longitudinale sur deux ans. Le diagnostic de sclérose en plaque (SEP) est retenu selon les critères McDonald 2017. L'index IgM est calculé à partir du diagramme de Reiber et considéré positif si supérieur à 0,2. L'EDSS (Expanded Disability Status Scale) est utilisé pour évaluer le handicap initial de nos patients. Les méthodes statistiques incluent une analyse multivariée avec une régression non paramétrique et un test exact de Fisher.

Résultats Au total 77 patients, SEPRR=94 %, SEPPP=13 % SEPPSP=3 %. La moyenne d'EDSS est de $2,3 \pm 2,18$ (SEPRR) et $5,7 \pm 1,48$ (SEPPP). 91 % des SERRR sont IgM- versus 66 % des SEPPP ($p=0,001$) et 33 % des SEPPP sont IgM+ versus 8 % des SEPRR ($p=0,001$). Toutes les SEPPSP sont IgM+. Toutes les SEPRR avec IgM+ ont au moins deux signes radiologiques de sévérité ($p=0,001$). La charge lésionnelle importante et la prise de gadolinium sont associées à un index IgM+.

Discussion Ozakbas et al., ont trouvé une corrélation significative entre index IgM et moyenne d'EDSS (EDSS 4,3 vs EDSS 2,8, $p=0,000$). Délai de passage vers une forme SP est corrélé à un index IgM+ ($p=0,004$). Dans des études antérieures ; une synthèse intrathécale des IgM est associée à une charge lésionnelle importante, lésions actives, médullaires et à l'atrophie cérébrale.

Conclusion Un index IgM+ est associé, selon notre étude, à une forme sévère de la maladie. Il pourrait donc constituer un marqueur de sévérité qui permettrait de mieux sélectionner les traitements de fond.

Mots clés Liquide cérebrospinal ; Index IgM ; Sclérose en plaque

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.345>

W50

Taux de rétention du premier traitement de fond chez les patients SEP RR naïfs

Caroline Bensa*, Antoine Gueguen, Romain Deschamps, Antoine Moulignier, Olivier Gout

Service de neurologie, Fondation Rothschild, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : cbensa@for.paris (C. Bensa)

Introduction Depuis 2014 sont commercialisés en France 4 traitements de première ligne de la SEP rémittente. En vie réelle, des relais thérapeutiques sont souvent nécessaires, mais leurs fréquence, motifs et délais sont difficiles à estimer. **Objectifs** Étude monocentrique du taux de maintien sous chaque molécule, sa durée, les motifs d'arrêt, la population concernée, avec un recul d'au moins 2 ans après la primo-prescription.

Patients et méthodes Les données démographiques et cliniques ont été recueillies prospectivement dans la base EDMUS de la Fondation Rothschild. Une extraction concernant les primo-prescriptions entre le 01/01/2014 et le 31/12/2017, chez les SEP-RR, a été utilisée. Les fréquences de maintien au 6/12/2019 des molécules de première intention : Diméthylfumarate (DMF), Glatiramer Acetate (GA), Beta-Interferon (IFN), Teriflunomide (TRF) ont été analysées, ainsi que les délais et motifs d'arrêt.

Résultats 323 patients SEP RR naïfs (F 63 % ; 34 ans) ont démarré un traitement de première ligne : 131 DMF (37 %), 76 TRF (22 %), 70 GA (20 %), 46 IFN (13 %). Le délai moyen après le CIS était de 51,44 mois (M), l'EDSS de $1 [\pm 1,29]$, après 1 poussée pour 40 % des patients et 2 pour 34 %. 177 patients (55 %) avaient dû interrompre ce traitement initial : 76 % des IFN, 60 % des GA, 55 % des DMF, 37 % des TRF, après un délai moyen de 14,63 M [$\pm 11,10$], en raison d'une intolérance pour 36 %, inefficacité 41 %, autres 23 %.

Discussion Avec un recul de 2 à 6 ans après la primo-prescription chez des patients naïfs, moins de la moitié des patients sont toujours sous la molécule initiale. Les arrêts ont lieu dans les 2 ans. Les molécules orales sont maintenues plus facilement que les injectables. Les arrêts pour intolérance surviennent plus précocement, mais avec une fréquence comparable aux arrêts pour efficacité insuffisante, fréquence comparable entre les molécules et les voies d'administration. **Conclusion** Il paraît important d'informer le patient dès l'introduction thérapeutique, que si l'objectif est un maintien au long cours, obtenu quasiment une fois sur deux, un ajustement est souvent nécessaire dans les deux années qui suivent.

Mots clés Taux de maintien ; Traitements de fond ; SEP RR naïfs

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.346>

W51

Sécurité d'emploi et efficacité globales après 10 ans de traitement par diméthyl fumarate à libération prolongée chez des patients atteints de sclérose en plaques rémittente-récurrente

Ralf Gold¹, Gavin Giovannoni², Theodore Phillips³, Amit Bar-Or⁴, Robert J. Fox⁵, Chongshu Chen⁶, Catherine Miller⁶, Filipe Branco^{7,*}

¹ Neurology, St. Josef-Hospital, Ruhr University Bochum, Bochum, Allemagne

² Neurologie, Queen Mary University of London, Londres, Royaume Uni

³ Multiple sclerosis program, Baylor Institute for Immunology Research, Dallas, États-Unis

⁴ Center for neuroinflammation and experimental therapeutics and department of neurology, Université de Pennsylvanie, Philadelphie, États-Unis

⁵ Mellen center for multiple sclerosis treatment and research, Cleveland Clinic, Cleveland, États-Unis

⁶ Biogen, Cambridge, États-Unis

⁷ Biogen, Baar, Suisse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marta.ruiz@biogen.com (F. Branco)

Introduction Rapporter les résultats d'efficacité/de sécurité d'emploi dans une sous-population de patients traités par DMF dans ENDORSE.

Objectifs Résultats rapportés pour les patients traités en continu par DMF 240 mg $2 \times /j$ dans DEFINE/CONFIRM et ENDORSE pendant ≥ 10 ans.

Patients et méthodes Analyse des poussées, progression confirmée du handicap (CDP), effets indésirables graves (EIG) et résultats rapportés par les patients (PRO) (questionnaires SF-36 et EQ-5D).

Résultats Sur 618 patients traités pendant ≥ 10 ans, 38 % (192/501) étaient traités en continu $2 \times /j$. La plupart (51 % ; 98/192) ont présenté 0 poussée ou ≤ 1 poussée (73 % ;



141/192). Le délai médian avant la première poussée était de 518 semaines. À l'inclusion, le score EDSS moyen était de 2,24 (1,18). Patients avec score EDSS \leq 3,5 : 164/184 (89 %) Année 2, 148/184 (80 %) Année 8, 146/184 (79 %) Année 10. En 10 ans, 64 % (122/191) des patients n'ont pas présenté de CDP.

Discussion Au total, 77 patients ont présenté des EIG, principalement des poussées (18 % ; 34/192) ou des infections (6 % ; 12/192). En 10 ans, aucune hausse de l'incidence d'infections graves n'a été observée et les PRO sont généralement restés stables. Le traitement continu par DMF a été associé à une faible incidence de poussées. La proportion de patients avec un score EDSS \leq 3,5 est restée stable.

Conclusion Le nombre de patients avec CDP au bout de 10 ans est resté faible. Aucune hausse de l'incidence d'infections graves n'a été observée et les PRO sont restés stables. Ces résultats étayent la sécurité d'emploi et l'efficacité du DMF à long terme.

Mots clés Efficacité/sécurité ; Long terme ; Diméthyl fumarate

Informations complémentaires Support : Biogen.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.347>

W52

Effet rebond après arrêt du Fingolimod dans une forme secondairement progressive de sclérose en plaques

Marie Scuccimarra^{1,*}, Nefeli Valyaki¹, Mokhtari Karima², Dimitri Psimaras¹, Caroline Papeix³, Elisabeth Maillart³, Caroline Dehais¹

¹ Service de neurologie 2-mazarin, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

² Neuro-pathologie, Groupe Hospitalier Universitaire Pitié Salpêtrière, Paris

³ Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marie.scucci@yahoo.fr (M. Scuccimarra)

Introduction La transition vers une forme secondairement progressive de SEP pose la question de l'arrêt des traitements immunosuppresseurs en absence d'activité inflammatoire de la maladie, compte-tenu de leurs effets secondaires possibles.

Observation Une femme de 66 ans, est suivie depuis 1995 pour une SEP de forme rémittente-récurrente, traitée par fingolimod depuis 2013, en 2^e ligne devant la persistance de poussées cliniques (1/an) malgré une aggravation lente du handicap depuis 1an. L'évolution vers une forme secondairement progressive (EDSS évoluant de 4 à 7 entre 2012 et 2018) sans poussée clinique ni activité radiologique (lésions T2 et prises de contraste) conduisent à arrêter le fingolimod en novembre 2018. Trois mois plus tard, aggravation clinique rapidement progressive avec apparition d'un déficit des membres supérieurs et impossibilité de faire les transferts seule, EDSS = 8,5 L'IRM cérébrale montre une douzaine de lésions sus et sous tentorielles réhaussées par le produit de contraste et l'étude du LCR retrouve une méningite lymphocytaire à 280 elts/mm³, protéinorachie 0,8 g/dl, aseptique. Devant la normalité d'un bilan étiologique systémique, réalisation d'une biopsie cérébrale qui met en évidence des lésions multiples inflammatoires florides et démyélinisantes, confirmant le diagnostic de poussée sévère de SEP après arrêt du fingolimod. Un traitement par bolus de Solumédrol puis l'initiation d'un traitement par Ocrelizumab ont permis une stabilisation des symptômes.

Discussion Les rebonds à l'arrêt du fingolimod sont décrits chez 10 à 25 % des patients selon les séries. Ils semblent prédominer chez les patients avec un taux annuel de poussées élevé. La physiopathologie est mal connue. Ce cas illustre qu'un rebond peut survenir chez les patients avec une forme progressive de la maladie, même sans signe d'activité inflammatoire depuis plusieurs années.

Conclusion L'arrêt du fingolimod peut entraîner des phénomènes de rebond même chez les patients sans signe d'activité de la maladie depuis plusieurs années et nécessite une attention particulière.

Mots clés Progressive ; Rebond ; Fingolimod

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.348>

W53

TWEAK : un nouveau biomarqueur sérique d'intérêt dans la SEP ?

Pauline Prin¹, Xavier Ayrignac^{1,*}, Sophie Desplat Jego², Clarisse Carra-Dallière¹, Frédéric Pinna³, Mahmoud Charif¹, Thierry Vincent⁴, Pierre Labauge¹

¹ Neurologie, CHU de Montpellier, Montpellier

² Immunologie, AP-HM, Marseille

³ Département de neurologie, hôpital Gui de Chauliac, Montpellier

⁴ Immunologie, CHU de Montpellier, Montpellier

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : x-ayrignac@chu-montpellier.fr (X. Ayrignac)

Introduction TWEAK est une cytokine produite par les monocytes/macrophages qui contribue à la neuroinflammation dans la SEP. Nous avons précédemment montré que la valeur sérique de TWEAK soluble était élevée chez les patients SEP et associée à l'activité de la maladie.

Objectifs L'objectif de cette étude est :

- de confirmer les données préliminaires sur une plus grande cohorte de patients SEP et de contrôle ;
- de comparer les valeurs de TWEAK chez des patients présentant une SEP RR et une SEP progressive.

Patients et méthodes Le sérum de 179 sujets (93 SEP-RR, 20 SEP-PP, 46 SEP-SP et 20 contrôles) a été collecté et les valeurs de TWEAK ont été analysées à l'aide d'un kit ELISA.

Résultats La valeur sérique de TWEAK était significativement plus élevée chez les SEP-RR que chez les contrôles (1052 \pm 405 pg/ml vs 864 \pm 209 pg/ml, $p=0,03$). La valeur sérique de TWEAK était également plus élevée chez les SEP-RR que chez les patients progressifs (1052 \pm 405 pg/ml vs 951 \pm 266 pg/ml), bien que cela ne soit pas significatif. Quel que soit le type de SEP, il n'existait pas de corrélation entre la valeur de TWEAK et l'EDSS.

Discussion Nos données suggèrent, sur une cohorte indépendante, que TWEAK est plus élevé chez les patients SEP (notamment les SEP-RR) que chez les contrôles. Des analyses ultérieures vont explorer la relation entre les valeurs de TWEAK et l'activité clinique et radiologique de la maladie.

Conclusion TWEAK pourrait être un biomarqueur sérique additionnel de la SEP principalement associé aux phases récurrentes/rémittentes de la maladie et notamment aux formes actives.

Mots clés Inflammation ; Biomarqueur ; TWEAK

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.349>



W54

Chaînes légères libres kappa : une meilleure sensibilité mais une moindre sensibilité pour le diagnostic de sclérose en plaques que les bandes oligoclonales

Xavier Ayrygnac^{1,*}, Huby Sophie¹, Chantal Cognot-Pons², Laurence Chaudey², Clarisse Carra-Dallière¹, Mahmoud Charif¹, Frédéric Pinna³, Sylvain Lehmann⁴, Pierre Labauge¹, Thierry Vincent²

¹ Neurologie, CHU de Montpellier, Montpellier

² Immunologie, CHU de Montpellier, Montpellier

³ Département de neurologie, hôpital Gui de Chauliac, Montpellier

⁴ Laboratoire de biochimie et protéomique clinique, Saint Éloi, Montpellier

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : x-ayrygnac@chu-montpellier.fr (X. Ayrygnac)

Introduction La mesure des chaînes légères libres kappa et de l'index kappa semblent être un marqueur diagnostique d'intérêt dans la sclérose en plaques. Si l'analyse est plus rapide que la recherche de bandes oligoclonales, sa spécificité semble néanmoins un peu inférieure.

Objectifs L'objectif de cette étude est d'évaluer, au sein d'une cohorte indépendante, les sensibilité et spécificité de l'index kappa au sein d'une cohorte de patients présentant une SEP.

Patients et méthodes Nous avons effectué une mesure rétrospective des valeurs des chaînes légères libres kappa et de l'index kappa au sein d'une cohorte de 62 patients atteints



de sclérose en plaques (25 formes progressive et 32 formes rémittentes) et 56 patients contrôles présentant une maladie neurologique inflammatoire (17 patients) ou non inflammatoire (n=39). Les données préliminaires de 25 patients SEP et 17 patients avec maladies inflammatoires neurologiques autres sont présentées dans ce résumé.

Résultats Les valeurs moyennes des chaînes légères libres kappa étaient plus élevées chez les patients SEP que chez les contrôles (respectivement 9,03 mg/L vs 3,82 mg/L). Elles étaient en dessous du seuil de détection chez 13/17 contrôles. Au seuil de positivité de 6,6, la sensibilité et la spécificité étaient respectivement de 96 % et 82 % (86 % et 94 % pour la recherche de bandes oligoclonales).

Discussion Bien que la mesure des chaînes légères libres kappa et de l'index kappa permette une analyse automatisée dont le rendu est plus simple et plus rapide, se pose le problème de son réel apport par rapport à la recherche de bandes oligoclonales. Le principal problème de cette analyse semble être une moindre spécificité.

Conclusion Nos données sont concordantes avec les données préalablement publiées, suggérant que la mesure des chaînes légères libres et de l'index kappa ont une meilleure sensibilité mais une moindre spécificité que la recherche de bandes oligoclonales.

Mots clés Biomarqueur diagnostique ; Chaînes légères libres kappa ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.350>

Résumés
des
communications orales



Disponible en ligne sur

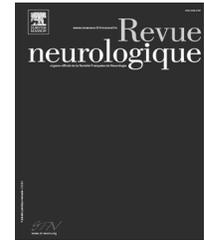
ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



E-JNLF 2020

Communications orales du vendredi 4 septembre 2020[☆]

Association Nationale des Assistants et Internes en Neurologie de France (ANAINF)

CO-01*

Jean Lhermitte, des hallucinations au rêve

Olivier Walusinski^{1,*}, Gilles Fénelon²

¹ Pratique privée, Brou

² Neurologie, hôpital Henri-Mondor (AP-HP), Créteil Cedex, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : walusinski@baillement.com (O. Walusinski)

Jean Lhermitte (1877–1959) est nommé interne en 1900. Après son clinat, auprès de Fulgence Raymond, il travaille au laboratoire de neuropathologie de la Salpêtrière, qu'il finit par diriger. Au cours de la première Guerre mondiale, il rencontre le psychiatre Henri-Claude. Il est ensuite chef de service à l'hôpital Paul-Brousse (Villejuif) puis agrégé de la chaire de Clinique des maladies mentales. Sa carrière atypique est jalonnée de contributions importantes en neuropathologie, neurologie et psychiatrie. Pionnier de la neurologie comportementale, il postule que les « désordres de la sphère psychique [sont dus à] une modification fonctionnelle ou lésionnelle du système nerveux » (1923). Son approche sera particulièrement innovante dans le domaine du sommeil, du rêve et des hallucinations. Il montre, avec Claude (1917), que des accès narcoleptiques peuvent être provoqués par une tumeur du plancher du troisième ventricule. Il observe une patiente, dont l'examen suggère une lésion ponto-mésencéphalique, atteinte de troubles du sommeil et d'hallucinations visuelles (1922). Dans une synthèse sur cette « hallucinose pédonculaire » (1932), il conclut que ces sujets sont des « rêveurs éveillés », préfiguration de « l'état dissocié » décrit dans les années 1990. Les hallucinations constituent un axe majeur de ses recherches, auxquelles il consacre un ouvrage général (1952) et plusieurs livres ou articles développant des points spécifiques. Il aborde notamment les diverses formes d'hallucinations visuelles, en insistant sur l'autoscopie ; les membres fantômes des amputés et, au-delà, « l'image de notre corps » (1939) ; ou encore les différences entre visions mystiques et hallucinations des « faux possédés » (1952, 1956), sujet qui préoccupait ce fervent catholique. Il dissocie le fait hallucinatoire de sa critique, s'opposant aux conceptions classiques de la psychiatrie. Enfin, il développe sémiologie et



mécanismes du rêve dans l'un des premiers Que sais-je (1941, 1963).

Mots clés Lhermitte ; rêves ; hallucination

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.002>

CO-02*

Augusta Klumpke-Dejerine, pionnière de la neurologie

Emmanuel Broussolle

Service neurologie c, hôpital Pierre Wertheimer - HCL, Bron, France
Adresse e-mail : emmanuel.broussolle@sfr.fr



Augusta Klumpke (1859–1927), naît à San Francisco, gagne l'Europe en 1871 et entreprend des études de médecine à Paris en 1877. Elle effectue sa formation en anatomie et en dissection avec Joseph Auguste Fort, puis en clinique avec Alfred Hardy. Sa maîtrise du français, de l'anglais et de l'allemand, lui permet de suivre la littérature et de s'initier à la recherche. Elle réussit le concours d'externat des hôpitaux de Paris en 1882, et intègre le service de neurologie d'Alfred Vulpian à la Salpêtrière. En 1885, elle publie plusieurs observations de paralysie du plexus brachial inférieur d'origine traumatique, description princeps dénommée depuis « paralysie de Klumpke ». En 1886, elle devient la première femme interne en médecine des Hôpitaux de Paris. En 1888, elle se marie avec Jules Dejerine (1849–1917). Madame Klumpke-Dejerine soutient sa thèse de médecine en 1889 sur l'étude anatomo-clinique des polynévrites notamment saturnines. Au cours des années ultérieures, elle effectue des travaux avec son mari, dont les illustrations du célèbre livre d'anatomie des centres nerveux, et une étude clinico-pathologique sur l'aphasie de Broca. Elle participe en 1908 à la querelle sur l'aphasie entre Jules Déjerine et Pierre Marie. Madame Klumpke-Dejerine reçoit la légion d'honneur en 1913 et est la première femme élue présidente de la Société de Neurologie de Paris en 1914. Durant la première guerre mondiale, elle assure les soins des soldats souffrant de paralysie traumatique et par son dévouement est faite officier de la Légion d'Honneur en 1921. Ainsi, à l'instar de Marie Curie-Sklodowska, Madame Klumpke-Dejerine est un exemple saisissant de l'entrée des femmes dans le monde de la recherche scientifique.

Mots clés Paralysie du plexus brachial ; Paris-Salpêtrière ; Augusta Dejerine-Klumpke

* Les communications suivies d'un astérisque ont été annulées par les auteurs.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Pour en savoir plus

Berhoune NN, Thobois S, Gobert F, Campean L, Broussolle E. Augusta Dejerine-Klumpke (1859-1927) : An extraordinary neurologist and an inspiration for all women in medical careers. *Pediatric Neurology* 2014 ; 50 : 547-548.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.003>

CO-03*

La neuro-optico-myélite, d'Eugène Devic à nos jours

Romain Marignier^{1,*}, Emmanuel Broussolle²

¹ Service sclérose en plaques, pathologies de la myéline et neuro-inflammation, Hospices Civils de Lyon, Lyon

² Neurologie, CHU de Lyon, hôpital Pierre-Wertheimer, Lyon

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : romain.marignier@chu-lyon.fr (R. Marignier)

Eugène Devic (1858–1930) a fait ses études médicales et sa carrière à la faculté de médecine et aux hospices civils de Lyon. Il a été élève de Bouveret, puis chef de travaux dans le laboratoire d'anatomo-pathologique de Tripier. Il est devenu agrégé en 1892 et chef de service à orientation neurologique et épileptologique à l'Hôpital de la Croix-Rousse puis l'Hôtel-Dieu. Parmi ses travaux, citons plus particulièrement ceux sur la chorée infantile, la « psychose polynévritique », les complications psychiatriques de la typhoïde, les tumeurs cérébrales et la spasticité. L'œuvre neurologique d'Eugène Devic sera poursuivi par son fils, André Devic (1888–1977), et son petit-fils, Michel Devic (1919–1987), qui connaîtront l'un comme l'autre une belle carrière à Lyon, à la fois hospitalière et universitaire. Le nom d'Eugène Devic est reconnu internationalement pour sa description en 1894 de la « neuromyérite optique aiguë » (NMO). Le cas décrit par Devic concernait une femme de 45 ans présentant un tableau aigu de « neurasthénie », puis d'une neuropathie optique aiguë bilatérale, associée à une paraplégie avec troubles sensitifs et sphinctériens, d'évolution fatale. Cette entité, dénommée « maladie de Devic » à la suite de cette description, a fait l'objet de nombreuses recherches pendant plus d'un siècle pour tenter de la distinguer de la sclérose en plaques. Ce n'est que depuis le début des années 2000 que la NMO a pu être individualisée comme une maladie à part, d'origine auto-immune, suite à la découverte d'un anticorps spécifique de la maladie, l'anticorps anti-NMO ou anticorps anti-aquaporine 4. Cette découverte a ainsi conduit à une explosion de travaux cliniques et de recherche sur ce thème, aboutissant à la proposition en 2006 puis en 2015 de nouveaux critères diagnostiques et à la description de nouvelles formes cliniques et anatomiques, regroupées sous la dénomination de « spectre NMO ».

Mots clés Eugène Devic ; Histoire ; NMO

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Pour en savoir plus

de Sèze J. Histoire de la neuromyérite optique de Devic. *Pratique Neurologique-FMC* 2011 ; 2 : 41-44.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.004>

Club de Neuro-Ophtalmologie Francophone (CNOF)

CO-04*

Échanges plasmatiques et atteintes inflammatoires centrales

Ophélie Forster^{1,*}, Xavier Ayrignac¹, Clarisse Carra-Dallière¹, Mahmoud Charif¹, Tarik Kanouni², Pierre Labauge¹

¹ Département de neurologie, C.H.U de Montpellier, Montpellier

² Service d'aphérèse thérapeutique, C.H.U de Montpellier, Montpellier

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : forster.ophelie@gmail.com (O. Forster)

Introduction Les plasmaphèreses sont un traitement de choix dans les atteintes inflammatoires du système nerveux central résistantes à la corticothérapie.

Objectifs Évaluer les facteurs pronostiques de réponse au traitement par plasmaphèreses dans les atteintes inflammatoires du système nerveux central.

Patients et méthodes Nous avons inclus de manière rétrospective tous les patients ayant bénéficié de plasmaphèreses pour une atteinte inflammatoire du système nerveux central sur une période de 8 ans (de janvier 2011 à janvier 2019), au CHU de Montpellier. Nous avons analysé pour chaque patient les données cliniques, les caractéristiques du liquide céphalo-rachidien, les caractéristiques radiologiques, le diagnostic étiologique retenu, le traitement initial, le délai d'introduction et la durée des plasmaphèreses. La réponse clinique a été évaluée à 1 mois et 6 mois. Les patients étaient classés « répondeurs » au traitement lorsque l'EDSS était amélioré d'au moins 50 % à 6 mois ou lorsque l'acuité visuelle était améliorée d'au moins 2 points à 6 mois s'il s'agissait d'une NORB. Ils étaient classés « non répondeurs » s'ils ne satisfaisaient pas à ces critères.

Résultats Trente six patients ont été inclus dont 15 myélites, 16 NORB, et 5 encéphalites/encéphalomyélites. Les données à 6 mois étaient disponibles pour 30 patients. Les patients répondeurs au traitement à 6 mois ($n=16$) avaient bénéficié plus précocement de plasmaphèreses. Ils avaient plus fréquemment des bandes oligoclonales et une réaction lymphocytaire à l'analyse du LCR. Les patients dont la présentation était médullaire avaient plus fréquemment un tableau de myélite segmentaire.

Discussion L'initiation précoce du traitement par plasmaphèreses apparaît comme un facteur prédictif majeur de réponse clinique. Nos résultats rejoignent en ce sens les précédentes études sur le sujet.

Conclusion Les plasmaphèreses en association avec la corticothérapie doivent être envisagées précocement dans atteintes inflammatoires sévères du système nerveux central.

Mots clés Plasmaphèreses ; Neuromyérite optique aiguë ; Sclérose en plaques

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.005>

CO-05*

Des oscillopsies pas si faciles

Marie Sauvant^{1,*}, Benoit Delpont², Christelle Blanc³

¹ Dijon

² Neurologie 01, CHU Dijon, Dijon

³ Neurologie, CHU Dijon, Dijon

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sauvant.mari@gmail.com (M. Sauvant)

Une patiente de 42 ans est hospitalisée devant l'apparition progressive de céphalées, d'une instabilité à la marche et de mouvements oculaires anormaux. On note comme antécédent une néoplasie mammaire diagnostiquée en novembre 2018 sur des adénopathies axillaires gauche. Elle a bénéficié entre janvier et avril 2019 d'une chimiothérapie néoadjuvante (épirubicine, cyclophosphamide, paclitaxel) associée à un curage ganglionnaire et une hormonothérapie. Une radiothérapie complémentaire est également programmée. Le dernier PET scanner montrait une stabilité de la néoplasie. Elle n'a pas d'autre antécédent général ou ophtalmologique. Cliniquement, on note des céphalées holocrâniennes, des douleurs radiculaires de trajet L5-S1 bilatérales, une atteinte proprioceptive des membres inférieurs et une hypoesthésie cornéenne bilatérale. L'examen neuro-ophtalmologique retrouve des mouvements oculaires anormaux à type d'intrusions saccadiques sans intervalle intersaccadique entre les saccades rapides à prédominance horizontale mais pouvant prendre un aspect multidirectionnel. Il s'agit donc d'un flutter-opsoclonus sans myoclonie segmentaire associée. L'IRM cérébrale ne montre pas de rehaussement méningé ni anomalie parenchymateuse mais une prise de contraste des deux nerfs trijumeaux. Les quatre ponctions lombaires dévoilent une méningite lymphocytaire s'aggravant, sans germe à l'examen direct (149 cellules à prédominance mononucléée et une hyperprotéinorachie à 0,7 g/L pour la dernière). Les analyses anatomopathologiques et les anticorps onconeuronaux sont négatifs. En revanche, la sérologie sanguine *Borrelia burgdorferi* est positive en IgG et IgM comme la sérologie du liquide céphalo-rachidien (taux d'IgG 84,5 UA/ML), confirmée en Western Blot (index de synthèse intrathécale d'IgG anti-*Borrelia burgdorferi* 5,3). Après un traitement adapté par ceftriaxone pendant 28 jours, les oscillipsies et les troubles de la marche disparaissent, l'examen neuro-ophtalmologique se normalise. Le flutter-opsoclonus est souvent apparenté à un syndrome paranéoplasique, ce fut la première hypothèse chez notre patiente. Cependant, il faut savoir évoquer d'autres étiologies plus rares, notamment infectieuses comme la neuroborréliose y compris en l'absence d'érythème chronique migrant à l'interrogatoire.

Mots clés Neuroborréliose ; Opsoclonus ; Oscillopsies

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.006>

Club de Neurologie de l'Environnement (CNE)

CO-06

Maturation cérébrale et vulnérabilité psychiatrique à l'environnement chez les jeunes sujets à haut risque : rôle de la régulation épigénétique

Anton Iftimovici^{1,*}, Boris Chaumette², Oussama Kébir², Thérèse Jay², Edouard Duchesnay³, Marie-Odile Krebs²

¹ Laboratoire de physiopathologie des maladies psychiatriques, NEUROSPIN, CEA et Inserm UMR 1266, Université de Paris, GDR3557-Institut de Psychiatrie, Paris

² Laboratoire de physiopathologie des maladies psychiatriques, Inserm UMR 1266, Université de Paris, GDR3557-institut de psychiatrie, Paris

³ Neurospin, CEA, Gif-sur-Yvette

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : anton.iftimovici@gmail.com (A. Iftimovici)



La moitié des maladies psychiatriques se manifeste avant l'âge de 14 ans, et les trois quarts avant 24 ans, suggérant que l'enfance, l'adolescence, et le début de l'âge adulte sont des fenêtres de grande fragilité aux troubles mentaux. La schizophrénie survient ainsi à l'adolescence tardive chez des individus à risque, repérables cliniquement, et dont environ un tiers développera une psychose après 3 ans d'évolution. Cette transition psychotique résulte d'interactions entre un terrain de vulnérabilité génétique, pouvant conduire à des anomalies du neurodéveloppement, et un stress environnemental, impliquant des mécanismes épigénétiques qui correspondent à des changements de l'expression des gènes, sans modification génétique, et regroupant plusieurs mécanismes tels que la méthylation de l'ADN ou la régulation des microARNs. Dans une cohorte prospective de sujets à risque recrutés à l'hôpital Sainte-Anne, l'étude des facteurs de vulnérabilité a mis en évidence que certains sous-groupes cliniques étaient plus marqués par des anomalies neurodéveloppementales (atrophies corticale et sous-corticale). D'autre part, la combinaison de la mesure de sécrétion de cortisol à l'analyse génétique de récepteurs de la voie hypothalamo-hypophysio-surrénalienne nous a permis d'évaluer la part des déterminants génétiques et environnementaux dans le risque de basculer dans la psychose. Longitudinalement, nous avons utilisé la mesure de la méthylation de l'ADN pour calculer un âge épigénétique à partir duquel nous avons identifié l'existence d'un vieillissement accéléré au cours de l'émergence de la schizophrénie. Une approche multi-dimensionnelle, génétique, épigénétique, hormonale et de neuroimagerie est donc nécessaire devant la complexité et l'hétérogénéité des troubles psychiatriques, et son intégration par des techniques de machine-learning constitue une piste intéressante pour identifier des biomarqueurs pronostiques et thérapeutiques.

Mots clés Neurodéveloppement ; Épigénétique ; Schizophrénie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.007>

Groupe d'Étude des Neuropathies (GEN)

CO-07*

Cas clinique 2 : cas d'une atteinte multitrunculaire dans un contexte infectieux

Céline Brenière^{1,*}, Antoine Pegat¹, Juliette Svahn¹, Emilien Bernard², Philippe Petiot³, Françoise Bouhour⁴

¹ *Enmg et pathologies neuromusculaires, hôpital Pierre-Wertheimer - HCL, Bron*

² *Centre de recours et de compétence pour la sla, hôpital Pierre-Wertheimer - hospices civils de Lyon, Bron*

³ *Neurologie, centre médical médicina, Lyon*

⁴ *Electromyographie, hôpital Pierre-Wertheimer, Bron*

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : breniereceline101@gmail.com (C. Brenière)

Il s'agit d'un patient de 64 ans, qui a présenté en 09/2018 un tableau de gonflements articulaires, névralgie thoraco-abdominale, paralysie faciale périphérique gauche puis de paresthésies quadri-distales et de troubles de l'équilibre. Le bilan réalisé a mis en évidence une méningite lymphocytaire avec hyperprotéinorachie, une sérologie Lyme positive en IgG et en IgM dans le sang et dans le LCR ainsi qu'une synthèse intra-thécale en IgG. Le patient est traité pendant un mois par



Rocéphine 2 g/j, ce qui permet une amélioration nette en une dizaine de jours des douleurs neuropathiques et modérée de l'équilibre, mais il persistait un déficit de la flexion dorsale des deux pieds prédominant à gauche. L'évolution clinique est marquée par l'apparition un mois plus tard d'un déficit sensitivomoteur dans le territoire ulnaire des deux côtés. Après une deuxième ligne d'antibiothérapie par Doxycycline, on constate une aggravation clinique du déficit moteur dans le territoire ulnaire des deux côtés et l'apparition de dysesthésies dans le territoire radial gauche et persistance d'un déficit de la flexion dorsale des deux pieds. L'étude ENMG fin 11/2018 mettait en évidence un bloc de conduction sur le nerf ulnaire gauche en sous coude, un allongement diffus des ondes F, des activités spontanées et tracés neurogènes dans le territoire ulnaire gauche. L'ENMG de contrôle fin 02/2019 montre l'apparition de blocs de conduction dans le territoire fibulaire commun droit et gauche en sous col, ulnaire droit en sous coude et la persistance du bloc de conduction ulnaire gauche, une baisse des amplitudes sensitives dans ces territoires et des activités spontanées et tracés neurogènes dans ces territoires tronculaires. La biopsie du nerf sural gauche montre une discrète inflammation périvasculaire sans signes de nécrose. Un mois après une 1ère cure d'IgIV, on constate une amélioration clinique nette. Le traitement est poursuivi par 2 cures d'IgIV. Le contrôle ENMG montre la disparition des blocs de conduction et une perte axonale stable. L'évolution clinique est à ce jour favorable avec une récupération quasi-complète en dehors d'un déficit sensitivomoteur ulnaire gauche minime. Cette présentation clinique et électrique pourrait être compatible avec un syndrome de « Lewis-Sumner like » déclenché par un trigger infectieux. Dans la littérature, nous n'avons pas retrouvé de présentation identique. Un cas a été publié avec présence de blocs de conduction multiples (diagnostic de NMMBC retenu) s'améliorant sous Ig (Rupprecht et al.).

Mots clés Maladie de Lyme ; Blocs de conduction ; Multitronculaire

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.008>

CO-08*

Cas clinique 6 : polyradiculite tuberculeuse mimant une PIDC

I. Mouhi^{1,*}, N. Birouk², W. Bnouhanna¹, M. Benabdeljlil¹, M. Rahmani¹, S. Aidi¹

¹ Neurologie a et neuropsychologie, hôpital des spécialités, Rabat, Maroc

² Neurophysiologie clinique, hôpital des spécialités, 10000, Rabat, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mouhi.ikram@gmail.com (I. Mouhi)

Introduction La tuberculose est une infection grave qui sévit à l'état endémique au Maroc, la polyradiculite tuberculeuse reste une entité rare dont le tableau clinique peut mimer une PIDC.

Observation Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 54 ans, aux antécédents de tabagisme chronique et d'orchépididymite, qui a présenté des paresthésies aux membres inférieurs (MI) puis un déficit moteur qui a continué à s'aggraver sur deux mois, l'examen clinique a objectivé une tétraparésie proximo-distale prédominant aux MI avec abolition des réflexes ostéotendineux. L'ENMG a montré une atteinte axonale motrice pure avec dénervation active prédominant aux MI. La PL a révélé une hyperprotéinorachie sans hypercytose. Ces données ont fait évoquer le diagnostic d'une PIDC atypique ou d'une atteinte polyradiculaire infectieuse ou infiltrative. La recherche de cellules anormales était négative

et les PES étaient altérés aux 4 membres. L'IRM médullaire a montré des racines de la queue de cheval complètement ratatinées en postérieur avec des prises de contraste diffuses. Le scanner thoracique a objectivé une atelectasie du segment apico dorsal associée à un nodule linguale gauche. Le lavage broncho-alvéolaire a détecté de l'ADN du complexe mycobactérium tuberculosis et la biopsie du nodule pulmonaire a permis d'objectiver des remaniements fibro-inflammatoire chroniques. Le diagnostic de polyradiculite tuberculeuse est retenu et le patient a été traité par antibacillaires seuls avec très bonne évolution clinique et récupération de l'autonomie à la marche.

Discussion Le diagnostic de PIDC a été évoqué devant le tableau clinique et les données du LCR. L'examen ENMG associé aux PES et aux données de l'IRM ont permis de retenir une atteinte polyradiculaire qui pouvait être d'origine infectieuse ou infiltrative. Le bilan pulmonaire réalisé pour rechercher une néoplasie, chez ce patient grand tabagique, a permis de poser le diagnostic d'une infection tuberculeuse. L'amélioration sous traitement antibacillaire seul était la preuve de l'origine tuberculeuse de l'atteinte radiculaire.

Conclusion On retient de cette observation, le rôle majeur que joue l'ENMG et l'IRM avec injection de Gado dans l'orientation diagnostique des atteintes polyradiculaire.

Mots clés ENMG ; Polyradiculite ; Tuberculose

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.009>

Groupe de Réflexion sur les Évaluations Cognitives (GRECO). Société de Neuropsychologie de Langue Française (SNLF)

CO-09*

Neuroplasticité et connectome : vers un modèle en méta-réseau du fonctionnement cérébral

Hugues Duffau

Inserm 1051 et département de neurochirurgie, C.H.U de Montpellier, Montpellier

Adresse e-mail : h-duffau@chu-montpellier.fr

L'histoire de la neurologie est basée sur les corrélations entre lésions et déficits. C'est ainsi que l'aire de Broca a été considérée comme le "centre du langage articulé", cette observation ayant qui plus est donné naissance au localisationnisme. Toutefois, l'essor des méthodes de cartographie fonctionnelle individuelle, à savoir la neuroimagerie et surtout les stimulations électriques peropératoires chez les patients éveillés (en particulier pour résection de tumeur cérébrale) a ouvert la porte vers un nouveau schéma du fonctionnement du système nerveux central. Ce dernier repose sur une vision en réseaux cortico-corticaux et cortico-sous-corticaux complexes, distribués, parallèles, interconnectés et sous-tendant les fonctions somatosensorielle, motrice, visuo-spatiale, langagière, cognitive et émotionnelle—ainsi que leur interaction. Ce concept d'une organisation dynamique des bases neurales sous-tendant les fonctions cérébrales, basée sur une synchronie fonctionnelle de sous-groupes de neurones délocalisés, rompt avec la théorie localisationniste du traitement de l'information. Le nouveau modèle « connectomique », qui a l'avantage de tenir compte des contraintes anatomiques, notamment en ce qui concerne la connectivité sous-corticale, explique parfaitement la variabilité



anatomo-fonctionnelle interindividuelle; il explique également la variabilité sémiologique post-lésionnelle; il permet de comprendre les mécanismes qui sous-tendent une possible récupération suite à des dommages cérébraux dans les régions classiquement considérées comme "éloquentes", i.e., le principe de neuroplasticité; et il débouche sur la notion d'intégration supramodale et transitoire des réseaux fonctionnels à l'origine du comportement, à savoir, le concept de méta-réseau cérébral. De fait, les liens étroits en train de se tisser entre neurochirurgie fonctionnelle et neurosciences cognitives, et qui constituent un parfait paradigme de recherche translationnelle, démontrent qu'il est temps d'évoluer vers un schéma « connectomal » de la conation et de la cognition, combinant à la fois la ségrégation et la potentialisation des réseaux neuro-synaptiques délocalisés. Au-delà des aspects fondamentaux, une telle connaissance est cruciale pour optimiser la qualité de vie des patients cérébro-lésés, tant avant une éventuelle intervention neurochirurgicale que concernant l'élaboration de nouveaux programmes individuels de rééducation sensorimotrice, langagière et cognitive.

Mots clés Connectome cérébral ; Méta-réseau ; Plasticité cérébrale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.010>

CO-10*

Prédicteurs anatomiques de l'évolution de la négligence spatiale

Paolo Bartolomeo

Paris

Adresse e-mail : paolo.bartolomeo@gmail.com

La négligence spatiale est un ensemble de déficits cognitifs qui surviennent souvent après un AVC dans l'hémisphère droit du cerveau. Les patients négligents se comportent comme si la moitié gauche du monde n'existait plus ; ils ont un mauvais pronostic quant à leur récupération fonctionnelle. Il y a un débat dans la littérature sur le rôle de l'hémisphère gauche, non-lésé, dans les signes de négligence : certains maintiennent que l'hémisphère gauche aurait un rôle négatif, d'autres qu'il pourrait au contraire contribuer à la récupération de la négligence. En effet, plusieurs résultats récents montrent que la connectivité intra- et interhémisphérique contribue aux différences individuelles dans la récupération des signes de négligence, que ce soit spontanée ou après rééducation. En particulier, l'état de la connectivité interhémisphérique pourrait être essentiel pour faire passer le rôle de l'hémisphère non lésé d'une activité délétère à une activité compensatoire.

Mots clés Récupération ; AVC ; Attention

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Pour en savoir plus

Bartolomeo, P. (2019). Visual neglect: getting the hemispheres to talk to each other. *Brain*, 142(4), 840-842. doi: 10.1093/brain/awz043

Lunven, M., Thiebaut De Schotten, M., Boulton, C., Duret, C., Migliaccio, R., Rode, G., & Bartolomeo, P. (2015). White matter lesional predictors of chronic visual neglect: a longitudinal study. *Brain*, 138(Pt 3), 746-760. doi: 10.1093/brain/awu389

Lunven, M., Rode, G., Boulton, C., Duret, C., Migliaccio, R., Chevillon, E., Bartolomeo, P. (2018). Anatomical predictors of successful prism adaptation in chronic visual neglect. *Cortex*. doi: 10.1016/j.cortex.2018.12.004

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.011>

Groupe Méditerranéen de Neurologie (GMN). Société Française Neuro-Vasculaire (SFNV)

CO-11

Troubles cognitifs post AVC : démarche diagnostique

Elias Attal

Neurologie, hôpital Belloua, Centre Hospitalo-Universitaire NEDIR

Mohamed, Tizi Ouzou, Algérie

Adresse e-mail : attal.t8@gmail.com



Les troubles cognitifs après accident vasculaire cérébral sont une conséquence préoccupante à plusieurs titres : ils peuvent conduire à une perte d'autonomie, à un sur-risque de récurrence d'AVC et de mortalité. Leur prévalence est très variable dans la littérature selon le type de population étudiée et les tests neuropsychologiques utilisés. Une étude française récente, menée en milieu hospitalier fait état de 50 % de troubles cognitifs à 3 mois de l'AVC, dont les 2/3 des troubles cognitifs légers et 1/3 des troubles cognitifs majeurs selon le DSM5. Le diagnostic repose en premier lieu sur l'existence d'un trouble cognitif dont le repérage utilise le plus fréquemment le MMSE et le Moca mais qui manquent de sensibilité. De fait, le diagnostic neuropsychologique s'appuie forcément sur une batterie complète standardisée, en l'occurrence celle de la National Institut of Neurological Disorders and Stroke (NINDS) et la Canadian Stroke Net work (CSN) qui a été adaptée en langue française par le groupe GRECOG VASC (groupe de réflexion pour l'évaluation cognitive vasculaire). Cependant, cette batterie est chronophage et donc impossible à l'administrer à tous les patients au sortir de l'AVC. Il est donc impératif de cibler les patients à risque de développer des troubles cognitifs après un AVC (diminution de la réserve cérébrale : leucopathie vasculaire, AVC hémisphérique gauche, diminution de la réserve cognitive). Néanmoins, les troubles cognitifs après un AVC ne sont tous dus à la lésion vasculaire car ils peuvent révéler une maladie d'Alzheimer. En deuxième lieu l'origine vasculaire du trouble cognitif doit être documentée cliniquement et radiologiquement. En conclusion, le challenge à venir est d'avoir un test neuropsychologique à la fois sensible et rapide.

Mots clés GRECOG VASC ; MOCA ; mmse

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.012>

CO-12

Complications au stade aigu de l'AVC

Mhiri Chokri, Moalla Khadija-Sonda, Damak Mariem*

Service de neurologie et labo de neurosciences (lr-12-sp-19), CHU

Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mhiri.chokri@gmail.com (D. Mariem)



La morbi-mortalité des accidents vasculaires cérébraux (AVC) dépend de l'étendue des lésions cérébrales initiales, mais aussi des complications qui en découlent. Les complications à la phase aiguë sont fréquentes (40-96 %). Elles constituent un élément de mauvais pronostic aussi bien vital (responsable de 23 à 50 % des décès en post AVC) que fonctionnel pouvant augmenter la durée et le coût de l'hospitalisation. Les complications neurologiques, comme l'œdème cérébral, la transformation hémorragique, les crises épileptiques ou la récurrence de l'AVC, sont moins fréquentes et surviennent de façon plus précoce (dans les 48 à 72 premiers

heures) par rapport aux complications médicales (notamment infectieuses, thromboemboliques, dépression...). Certaines peuvent être évitées ou, dans le cas échéant, une détection précoce associée à une prise en charge optimale pourraient être efficace pour réduire leurs effets néfastes à court et à long terme. Le rôle des unités neuro-vasculaires (UNV) est bien démontré dans la prévention et la prise en charge de ces complications. L'approche multidisciplinaire offerte par les UNV, y compris les services médicaux spécialisés, les soins infirmiers, les traitements spécifiques ainsi que les mesures générales, pourrait réduire la durée et le coût de l'hospitalisation et améliorer le devenir fonctionnel des patients. Ainsi, la prévention, le diagnostic précoce et la prise en charge rapide et adéquate des complications à la phase aiguë de l'AVC permettraient d'améliorer le pronostic et d'optimiser les procédures thérapeutiques en particulier celles qui sont coûteuses et longues.

Mots clés Accident vasculaire cérébral ; Complications à la phase aiguë ; Œdème cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.013>

Institut d'Épidémiologie neurologique et de Neurologie Tropicale (IENT)

CO-13

Vision, vieillissement et cognition

Antoine Gbessemehlan^{1,*}, Catherine Helmer², Cécile Delcourt², Bébène Ndamba-Bandzouzi³, Jean-François Dartigues², Pierre-Marie Preux¹, Maëleann Guerchet¹, EPIDEMCA Group

¹ University limoges, institute of epidemiology and tropical neurology, UMR 1094, Tropical Neuroepidemiology, Limoges

² University bordeaux, Inserm, U1219, Bordeaux Population Health Research Center, Bordeaux

³ Brazzaville university hospital, Department of Neurology, Brazzaville, République du Congo

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : antoine.gbessemehlan@unilim.fr (A. Gbessemehlan)

Introduction Les déficiences visuelles (DV) seraient impliquées dans la survenue des troubles cognitifs (TC) chez les personnes âgées. Cependant, aucune étude n'a exploré cette relation en population Africaine.

Objectif Investiguer la relation entre les DV et les TC chez les personnes âgées du Congo.

Méthodes Les données exploitées sont celles collectées au suivi 1 (en 2013) de la cohorte EPIDEMCA-FU qui a inclus des personnes de 65 ans et plus en République du Congo. Le diagnostic des TC (Mild Cognitive Impairment, MCI ou démences) a été établi par un neurologue suite à un examen clinique approfondi et une batterie de tests neuropsychologiques. L'acuité visuelle (AV) a été évaluée à 30 cm à l'aide de l'échelle de Parinaud pour illettrés et la DV était définie par une AV < 20/40. La relation entre les DV et les TC a été explorée en utilisant la régression logistique.

Résultats Sur les 659 participants inclus dans nos analyses, 106 (57 MCI et 49 démences), soit 16,1 % avaient des TC. La prévalence de la DV était de 69 %. Les DV étaient fortement associées aux TC (OR=3,14 ; IC 95 % : 1,38-7,17) après ajustement sur l'âge, le sexe, le niveau d'éducation, les facteurs cardiovasculaires et la présence de gêne auditive. Cependant après ajustement sur le milieu de résidence (rural, urbain), l'association n'était plus significative (OR=1,30 ; IC 95 % : 0,51-3,35).

Discussion Les DV et les TC partagent des facteurs de risque communs et une potentielle bidirectionnalité de l'association est évoquée. En effet, les changements neurovasculaires et/ou neurophysiologiques observés dans le cerveau des personnes avec TC pourraient être l'une des conséquences des déficiences sensorielles. Aussi, leur présence peut accentuer le déclin des fonctions visuelles qui a déjà commencé avec le vieillissement. Cependant, le milieu de résidence semble influencer l'association entre DV et TC dans notre étude.

Conclusion La relation DV-TC n'est pas encore claire. Il semble donc essentiel que des études supplémentaires prenant en compte le type de population (rurale et/ou urbaine) soient conduites pour mieux expliquer le rôle du milieu de résidence dans cette relation.

Mots clés Déficiences visuelles ; Troubles cognitifs ; Congo

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.014>

CO-14

Pronostic des AVC en Afrique de l'Ouest

Thierry Armel Adoukonou^{1,*}, Mendinatou Agbétou², Oyéné Richard Kossi², Dieu Donné Gnonlonfon³, Dismand Houinato⁴, Pierre-Marie Preux⁵, Philippe Lacroix⁶

¹ Médecine, centre hospitalier départemental et universitaire du Borgou-Alibori, Parakou, Bénin

² Uer neurologie, université de Parakou, Parakou, Bénin

³ Neurologie, CNHU-HM, Cotonou, Bénin

⁴ Neurologie, unité d'enseignement et de recherche en neurologie, centre national Hospitalier et universitaire Hubert KM de Cotonou, Cotonou, Bénin

⁵ Institut d'épidémiologie neurologique et de neurologie tropicale, Inserm, U1094, neuroépidémiologie tropicale, Limoges

⁶ CHU, unité de médecine vasculaire, UMR Inserm 1094, Limoges

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : adoukonouthierry@yahoo.fr (T.A. Adoukonou)

Le fardeau des accidents vasculaires cérébraux (AVC) est assez lourd pour les pays en développement et plus particulièrement en Afrique subsaharienne. La mortalité des AVC est assez élevée dans cette région et pouvait s'expliquer par le système de santé, des facteurs culturels et même des spécificités des AVC dans cette population. Les données sur la mortalité à court terme (moins d'un an) sont nombreuses et indiquent un taux très élevé à celui rapporté ailleurs dans le monde. Les rares études sur la mortalité à un an et après indiquent une mortalité entre 31,5 % et 67 % de taux de mortalité à un an. Ce taux dépasse 75 % après 5 ans. Le niveau de handicap après un AVC est aussi étudié et est globalement plus lourd que celui rapporté ailleurs. Plusieurs facteurs expliquent ce pronostic notamment l'âge, le délai d'admission trop tardif, l'hypertension artérielle, l'importance du déficit neurologique, le type d'AVC et les complications à la phase aiguë. Les causes de décès restent dominées par la récurrence d'AVC, les causes cardiaques et infectieuses. Il importe donc une sérieuse organisation des soins à la phase aiguë et une prévention secondaire efficace. Il est à souligner que seule une érection de véritable filière neurovasculaire nationale et une prise en charge correcte de l'hypertension artérielle permettraient d'améliorer significativement ce pronostic.

Mots clés Afrique de l'ouest ; Pronostic ; Accident vasculaire cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.015>



CO-15

Les neuropathies périphériques au Bénin



Dieudonné Gnonlonfoun^{1,*}, Mendinatou Agbétou²,
Gérald Goudjinou³, Thierry Armel Adoukonou⁴,
Kodjo Constant Adjien¹, Farid Boumediene⁵,
Dismand Houinato⁶

¹ Neurologie, centre national hospitalier et universitaire Hubert KM de Cotonou, Cotonou, Bénin

² Uer neurologie, université de Parakou, Parakou, Bénin

³ Neurologie, CNHU-HKM, Cotonou, Bénin

⁴ Médecine, centre hospitalier départemental et universitaire du Borgou-Alibori, Parakou, Bénin

⁵ Inserm, u1094, institut d'épidémiologie neurologique et de neurologie tropicale, Limoges

⁶ Neurologie, unité d'enseignement et de recherche en neurologie, centre national hospitalier et universitaire Hubert KM de Cotonou, Cotonou, Bénin

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : dieudonne.gnonlonfoun@gmail.com
(D. Gnonlonfoun)

Introduction Les neuropathies périphériques (NP) constituent un groupe d'affections neurologiques liées à une atteinte du système nerveux périphérique. Malgré leur grande diversité, la plupart des études sont basées sur un type particulier de NP, en milieu hospitalier ou sur un terrain spécifique (VIH, diabète...). Peu d'études ont exploré l'épidémiologie des NP en population générale.

Objectif Déterminer la prévalence et les facteurs associés aux NP en population générale au Bénin.

Méthode L'étude s'est déroulée dans la commune d'Adjohoun située à 64 km au nord-est de Cotonou. Il s'agissait d'une étude transversale à visée descriptive et analytique qui s'est déroulée du 22 février au 10 mars 2019. La population d'étude était composée des habitants qui résidaient dans la commune depuis 6 mois au moins et âgés de 18 ans et plus. L'échantillonnage a été effectuée selon une technique de sondage à 3 degrés. La taille minimale de l'échantillon était de 1,564 sujets. Le questionnaire OMS de dépistage des principales affections neurologiques, les recommandations de l'HAS sur le diagnostic des NP et les critères électrophysiologiques EFNS 2010 de diagnostic des polyradiculoneuropathies inflammatoires démyélinisantes chroniques (PIDC) ont servi de base à la collecte des données. L'analyse des données a été effectuée à l'aide du logiciel SPSS® 22.0. Une analyse multivariée avec régression logistique a permis d'identifier les facteurs associés aux NP.

Résultats L'étude a inclus 1655 sujets. La prévalence globale des NP était de 6,9 % [IC95 % : 5,7 %–8,2 %]. Celle des types de NP était : mononeuropathies 0,2 % [0,1 %–0,5 %] ; mononeuropathies multiples 0,6 % [0,2 %–1,0 %] ; polyneuropathies 4,8 % [3,8 %–5,9 %] ; polyradiculoneuropathies 1,6 % [1,0 %–2,2 %] ; syndrome du canal carpien 1,9 % [1,3 %–2,7 %]. Un cas de PIDC certaine avait été observée. Les facteurs associés aux NP étaient l'âge supérieur à 40 ans (OR :14,7 ; IC95 % [6,3–34,7]), des antécédents de diabète (1,8 [1,1–3,1]) et des antécédents d'hypertension artérielle (1,7 [1,1–2,9]).

Conclusion La prévalence des NP est élevée dans la commune rurale d'Adjohoun au Bénin. S'il est connu que le diabète est un grand pourvoyeur de NP, la qualité de vie des patients présentant des neuropathies diabétiques et leur éducation thérapeutique restent à explorer en Afrique.

Mots clés Bénin ; Prévalence ; Neuropathie périphérique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.016>

Ligue Française Contre l'Épilepsie (LFCE)

CO-16

Chirurgie de l'épilepsie : quels impacts sur la cognition et la qualité de vie ?



Louis Maillard*, Helene Brissart, Nathacha Forthoffer,
Sophie Colnat-Coulbois

Neurologie, hôpital Central, Nancy

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : l.maillard@chru-nancy.fr (L. Maillard)

Le devenir cognitif des patients adultes après chirurgie des épilepsies focales structurales pharmaco-résistantes est un enjeu majeur de la prise en charge et participe de façon déterminante à leur qualité de vie. Les résultats des études menées sur le sujet sont très importants à connaître à la fois en terme de prévalence et de facteurs prédictifs afin de pouvoir bien informer les patients, de prédire individuellement leur devenir, de les accompagner éventuellement par des mesures de remédiation cognitive pré ou postopératoire. C'est également un élément déterminant dans la prise de décision chirurgicale qui repose sur la mise en perspective des risques et des bénéfices de la chirurgie. Longtemps, le devenir cognitif postopératoire a été envisagé uniquement sous l'angle du seul risque de déficit cognitif postopératoire en particulier sur la mémoire épisodique verbale et l'accès lexical dans la chirurgie du lobe temporal. En effet, les études de devenir cognitif à court terme montrent un risque significatif de déficit en mémoire verbale et en accès lexical prédict par la latéralité gauche de la chirurgie, l'âge, la présence ou non d'une lésion structurale hippocampique, le succès de la chirurgie sur les crises. Toutefois les études à plus long terme qui sont plus rares démontrent l'existence d'un profil évolutif plus complexe et nuancé avec l'existence possible d'amélioration cognitive dans certains domaines, de récupération à long terme du déficit postopératoire précoce lorsqu'il est présent, soulignant l'importance d'explorer d'autres domaines cognitifs que la mémoire, telles que les fonctions attentionnelles, la mémoire à court terme, les fonctions exécutives. Le devenir cognitif tout comme la qualité de vie en postopératoire sont également très liés à la présence éventuelle de co-morbidités psychiatriques et à leur prise en charge adéquate.

Mots clés Mémoire ; Chirurgie ; Épilepsie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.017>

Société Française de Neurologie (SFN). Association of British Neurologists (ABN)

CO-17*

Commémoration des connections neurologiques franco-britanniques entre 1860 et 1920



A commemoration of British-French neurological connections during the years 1860–1920

Edward Reynolds¹, Emmanuel Broussolle^{2,*}

¹ Department of clinical neurosciences, King's College de Londres, Londres, Royaume Uni

² Service neurologie c, hôpital Pierre-Wertheimer-HCL, Bron, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : emmanuel.broussolle@sfr.fr (E. Broussolle)

We review interactions between British and French Neurologists from the birth of this discipline in the 1860s to the early 20th century. First connections include Robert Bentley Todd and Thomas Clifford Albutt in England and Armand Trousseau and Guillaume Benjamin Amand Duchenne in France. During the 1860–80 years, Jean-Martin Charcot in Paris created the Salpêtrière school of neurology. In London, the National Hospital for the Paralyzed and Epileptic was founded in Queen's Square in 1860 with Charles Brown-Séquard as a first physician. Hughlings Jackson (1862), Russell Reynolds (1863), later William Gowers (1873) and David Ferrier (1880), all influenced French Neurology. Charcot investigated paralysis agitans and named it Parkinson's disease. He emphasized the contribution of Jackson to aphasia and epilepsy. Charcot travelled frequently to Great-Britain, especially to the annual meetings of the British Medical Association. He and other French physicians interacted with British colleagues at the International Congress in London in 1881. In the late 19th century, a number of articles were published by Charcot and other French authors in *Brain*, and by British neurologists in *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* and *Revue Neurologique*. Brown-Séquard and Charcot became corresponding members of the Royal Society of Medicine in 1887, as later did Jules Dejerine, Joseph Grasset and Theodule Ribot. The creation in 1999 of the Société de Neurologie de Paris included among the foreign corresponding members Jackson and Ferrier. Dejerine, Fulgence Raymond and Pierre Marie developed Charcot's work and received in Paris foreign neurologists, among which Samuel Alexander Kinnier Wilson who spent one year in Paris in 1903 with Pierre Marie. He returned to Queen Square and King's Collège Hospital and remained in contact with French neurology. Wilson presented in Paris in 1912 a new disease he called progressive lenticular degeneration with cirrhosis of the liver (Wilson's disease). During the early 20th century, Anglo-French connections were emphasized in international congresses, notably in 1900 in Paris and in 1913 in London, where Joseph Babinski made his lecture on the cerebellar syndrome. In 1914, the Société de Neurologie de Paris elected 10 new foreign corresponding members from Great Britain. Since then, Anglo-French links have continued with other young promising neurologists travelling from France to the United Kingdom and vice-versa.

Mots clés Londres Queen Square ; Paris Salpêtrière ; Histoire de la neurologie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.018>

CO-18

Créativité accrue dans la narcolepsie

Isabelle Arnulf*, Équipe de Paris (C. Lacaux, C. Isabelle, L. De Ville, J. Frain, I Arnulf et D. Oudiette Équipe de Bologne (G. Santantonio, F. Pizza et G. Plazzi) , Service des pathologies du sommeil, hôpital Pitié-Salpêtrière et Sorbonne Université, Paris, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.arnulf@aphp.fr

La créativité est une fonction cognitive passionnante, qui a permis les grandes avancées de l'humanité. Elle est définie par la capacité à trouver des solutions à la fois originales et réalisables à un problème. Au-delà des découvertes faites en rêve par de grands scientifiques et artistes, certaines études

suggèrent indirectement que le sommeil paradoxal (SP) pourrait favoriser la créativité : une sieste comportant du SP est suivie d'une période de plus grande flexibilité mentale pour la résolution de problèmes. La narcolepsie se caractérise par des endormissements directs en SP, des états mixtes entre veille et SP (cataplexie, hallucinations, paralysie du sommeil, rêves lucides, trouble comportemental en SP) et une abondance de rêves. Les personnes narcoleptiques ont donc un accès (involontairement) privilégié au sommeil paradoxal : y aurait-il un effet positif à long terme sur leur créativité ?

Méthodes Avec cette hypothèse, associée à l'observation clinique que certains de nos patients étaient doués sur le plan artistique, nous avons testé les capacités créatives de 185 patients narcoleptiques et 126 témoins sains à l'aide de deux questionnaires : le test de profil créatif et le questionnaire d'accomplissement créatif (10 domaines : arts plastiques, mathématiques, création littéraire etc.). La créativité a également été testée objectivement chez 30 témoins et 30 patients à l'aide de l'Evaluation du Potentiel Créatif, qui mesure les modes divergents et convergents de pensée créative dans les domaines graphique et verbal, en utilisant des problèmes concrets et abstraits.

Résultats Les patients ont obtenu des scores totaux plus élevés que les témoins au test du profil créatif (et ce, dans les trois profils créatifs : innovateur, imaginatif et chercheur) et sur le test d'accomplissement créatif. Ils ont également été plus originaux lors des tests objectifs de performance créative. La plupart des symptômes de la narcolepsie (sommolence, hallucinations hypnagogiques, paralysies du sommeil, rêve lucide et trouble comportemental en SP, mais pas la cataplexie) ont été associés à des scores plus élevés au test de profil créatifs.

Conclusion Ces résultats indiquent un potentiel créatif plus élevé chez les sujets narcoleptiques (à encourager !) et renforcent le rôle potentiel du sommeil paradoxal dans le processus créatif.

Mots clés Sommeil paradoxal ; Créativité ; Narcolepsie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.019>

Société Francophone du Nerf Périphérique (SFNP)

CO-19*

Neuropathies héréditaires

Jean-Baptiste Chanson

Neurologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg, France

Adresse e-mail : jean-baptiste.chanson@chru-strasbourg.fr

Cette session sera en priorité l'occasion pour l'assistance de présenter des cas cliniques à discuter dans le domaine des neuropathies héréditaires. S'il reste du temps, l'auteur présentera aussi quelques courts cas didactiques.

Mots clés Discussion de cas ; Neuropathies ; Héréditaires

Déclaration de liens d'intérêts L'auteurs n'ont pas précisé son éventuel liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.020>





Disponible en ligne sur

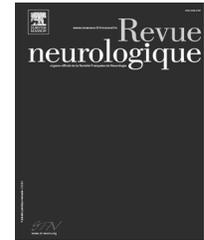
ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



E-JNLF 2020

Communications orales du samedi 5 septembre 2020[☆]

Association des Neuro-Oncologues d'Expression Française (ANOCEF). Société Française de Neurochirurgie (SFNC). Société Française de Neuroradiologie (SFNR). Société Française de Neuropathologie (SFNP). Société de Neurochirurgie de Langue Française (SNCLF)

Association Française en Psychiatrie Biologique et Neuropsychopharmacologique (AFPBN). Association Nationale des Assistants et Internes en Neurologie de France (ANAINF)

CO-20

Des cellules dans le LCR, une prise de contraste méningée... mais êtes-vous sûr du diagnostic de méningite tumorale ?

Guido Ahle^{1,*}, Laura Bender¹, Laure Droy-Dupre², Martin Martinot³, Hélène Oesterle⁴, Agathe Debliquis⁵, Jimmy Voirin⁶

¹ Service de neurologie, hôpitaux Civils de Colmar, Colmar

² Anatomopathologie, hôpitaux Civils de Colmar, Colmar

³ Service des maladies infectieuses, hôpitaux Civils de Colmar, Colmar

⁴ Service de radiologie, hôpitaux Civils de Colmar, Colmar

⁵ Laboratoire d'hématologie, GHR Mulhouse Sud-Alsace, Mulhouse

⁶ Service de neurochirurgie, hôpitaux Civils de Colmar, Colmar

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : guido.ahle@ch-colmar.fr (G. Ahle)

Le diagnostic de métastases cérébrales et leptoméningées peut être retenu en cas de présence de cellules tumorales dans un prélèvement de liquide céphalo-rachidien (LCR). En l'absence de cellules tumorales dans le LCR prouvée et en cas de cancer primitif histologiquement prouvé la présence de signes cliniques évocateurs avec présence d'anomalies caractéristiques sur l'imagerie cérébrale ou médullaire, incluant les racines de la queue de cheval et le cul de sac sacré, est requise : dans ce dernier cas, le diagnostic doit être posé par un neuro-oncologue ou un oncologue habitué à la prise en charge des atteintes méningées métastatiques. Des cas cliniques illustrant des pièges diagnostics et la démarche diagnostique seront discutés.

Mots clés Pièges diagnostics ; Métastases cérébrales ; Métastases leptoméningées

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.022>



CO-21

Au revoir l'hystérie... bonjour les troubles neurologiques fonctionnels : la place du neurologue

Béatrice Garcin

Service de neurologie, hôpital Avicenne, Bobigny

Adresse e-mail : beagarcin@msn.com

Les troubles neurologiques fonctionnels représentent 5 à 10 % des motifs de consultation en neurologie, et sont aussi invalidants que les autres pathologies neurologiques. Il existe aujourd'hui un défaut de formation des neurologues et 75 % des internes et assistants en neurologie considèrent qu'ils ne sont pas assez formés à cette pathologie. La place du neurologue est avant tout de rechercher les arguments cliniques et éventuellement paracliniques en faveur du diagnostic, en recherchant des signes de diagnostic positif. L'annonce diagnostique est une étape importante de la prise en charge, dont l'impact sur le pronostic a été démontré. Ensuite, plusieurs traitements ont montré un effet bénéfique et peuvent être proposés avec idéalement une approche multidisciplinaire impliquant kinésithérapeutes et psychologues. Des traitements complémentaires tels que la stimulation magnétique transcrânienne ou l'hypnose peuvent être proposés. Lors du suivi, les rechutes et la persistance de symptômes au long cours sont fréquentes et touchent la majorité des patients. Il est alors nécessaire de rechercher des facteurs perpétuant les symptômes, et notamment l'absence d'adhésion au diagnostic.

Mots clés Mouvements anormaux fonctionnels ; Trouble conversion ; Trouble neurologique fonctionnel

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.023>



[☆] Les communications suivies d'un astérisque ont été annulées par les auteurs.

CO-22

Au revoir l'hystérie... bonjour les troubles neurologiques

fonctionnels : la place du psychiatre

Guilhem Carle-Toulemonde^{1,*}, Béatrice Garcin²,
Coraline Hingray³

¹ Psychiatrie de liaison adulte, C.H.U Toulouse - Casselardit Ancely, Toulouse

² Neurologie, hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny

³ Psychiatre en neurologie, CHRU de Nancy-hôpital Saint-Julien, Nancy

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : carle.g@chu-toulouse.fr (G. Carle-Toulemonde)

Les troubles neurologiques fonctionnels (TNF) ont été longtemps une préoccupation commune des neurologues et psychiatres, au travers des différentes appellations utilisées depuis sa première définition au début du XX^e siècle. L'enjeu d'une collaboration entre ces deux spécialités, centrée sur ce trouble à la frontière de la neurologie et de la psychiatrie, se dessine maintenant au regard des avancées apportées par la littérature scientifique depuis plus de vingt ans. En ce sens, il devient essentiel de définir au mieux le rôle de chacun dans l'accompagnement de ces patients. Le psychiatre peut parfois se retrouver au centre de la prise en charge. La question des diagnostics différentiels psychiatriques tels que la pathomimie ou l'expression somatique d'un trouble psychique apparaît comme une préoccupation fréquente du psychiatre ou du médecin adressant le patient au psychiatre. Savoir en différencier les particularités cliniques paraît donc un sujet primordial, et fera l'un des objets de cette communication. Une fois le diagnostic posé par un neurologue, il peut parfois revenir au psychiatre de préciser au patient les mécanismes en jeu dans ce trouble, l'aspect non volontaire et « subi » des symptômes, son caractère potentiellement réversible, et les modalités de prise en charge pluridisciplinaire. De manière intéressante, la littérature neuroscientifique soulève que ces éléments explicitement amenés au patient impactent positivement le pronostic clinique en lien avec ce trouble. À l'inverse, éluder le diagnostic auprès du patient impacterait négativement le pronostic. Les autres enjeux sont de repérer et prendre en charge les comorbidités psychiatriques, aussi fréquentes que dans n'importe quelle pathologie chronique invalidante, explorer le retentissement fonctionnel du handicap, mais également les facteurs prédisposant, précipitant et perpétuant le trouble. Enfin, nous aborderons les aspects de prise en charge pluridisciplinaire, de la kinésithérapie aux psychothérapies, en y précisant leur impact sur le pronostic.

Mots clés Psychiatrie ; Conversion ; Fonctionnel

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.024>

Groupe de Travail des Neurologues Militaires (GTNM)

CO-23*

Encéphalopathie à la capécitabine et au 5 FU

Laetitia Quesnel^{1,*}, Flavie Bompain², Anthony Faivre³

¹ Neurologie, hôpital d'Instruction Sainte-Anne, Toulon

² Neurologie, hôpital Percy, Clamart



³ Neurologie, hôpital d'Instruction des Armées Sainte-Anne, Toulon
* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : laetitiaquesnel@outlook.fr (L. Quesnel)

Le 5FU et la capécitabine (Dérivé oral du 5FU, XELODA) sont des chimiothérapies (antimétabolites) utilisées dans le traitement des tumeurs gastro intestinales et du sein. Les complications neurologiques sont rares. Nous rapportons le cas de 2 patients ayant présenté des encéphalopathies aiguës réversibles. Les mécanismes physiopathologiques sont discutés. Ces observations soulignent l'importance d'un dépistage d'un DPD (Déficit en Dihydropyrimidine Déshydrogénase) avant toute prescription de chimiothérapie à base de Fluoropyrimidine, dépistage rendu obligatoire depuis 2019.

Mots clés 5FU ; Capecitabine ; Encéphalopathie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.025>

International Multiple Sclerosis Partnership in Research (IMSPIRE)

CO-24*

Aspects psychologiques de la perception des risques

Bruno Chauvin

Strasbourg, France

Adresse e-mail : bruno.chauvin@unistra.fr

Cette intervention vise à présenter en quoi la psychologie peut contribuer à mieux comprendre comment les risques associés à diverses activités (e.g., pratique sportive), substances (e.g., produits chimiques), technologies (e.g., nucléaire), ou situations (e.g., vaccination) sont évalués par les différents acteurs chargés d'y faire face. Trois objectifs sont poursuivis : (1) présenter les trois grands paradigmes d'étude du risque en psychologie ; (2) montrer en quoi chacun d'eux ne suffit pas seul à être le plus opérant dans toutes les situations à risque ; (3) évoquer les pistes de travail actuellement explorées dans le champ de la perception des risques. Trois messages sont délivrés : (1) la meilleure façon d'appréhender un risque dépend du but fixé ; (2) connaître la façon de traiter les informations sur le risque permet d'éviter certains pièges dans la prise de décision ; (3) gérer et communiquer sur les risques nécessite la participation du public.

Mots clés Perception ; Risque ; Psychologie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.026>

CO-25*

Aspects neurophysiologiques de la prise de risque

Giovanni De Marco^{1,*}, Ea 2931 Cersm²Imspire ,

¹ Laboratoire cersm - ea 2931, université Paris Nanterre, Nanterre

² Laboratoire cersm, université Paris Nanterre, Nanterre

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : demarco.giovanni@gmail.com

D'énormes progrès ont été réalisés pour comprendre comment en matière davantage financier les individus prennent des décisions. En revanche, peu de travaux dans la littérature démontrent comment les patients décident ou font



des choix en matière de traitement médicamenteux. Cette étude vise à examiner d'un point de vue neurologique et cognitif chez des sujets sains comment ils pondèrent les bénéfices (réduction de la progression de la maladie) et les risques (effets secondaires des médicaments) lorsqu'ils décident de prendre (ou refuse) un traitement médicamenteux hypothétique. Nous cherchons à identifier, au niveau cérébral, les processus et les circuits neuronaux impliqués dans la prise de décision médicamenteuse. Quatorze sujets, en bonne santé, ont participé à cette étude menée en IRMf ; ils ont effectué dans le scanner une tâche de « probability discounting » dont l'efficacité du traitement et les effets secondaires du médicament variaient chacun de 1 % à 99,9 %. Les réponses comportementales et de la conductance cutanée étaient mesurées. Sur le plan fonctionnel, le cortex orbitofrontal (OFC), le striatum ventral (VS), l'amygdale et l'insula étaient sélectionnés pour comparer les changements d'activité et de connectivité effective pour des effets secondaires « léger » à « sévère » du médicament. Les résultats comportementaux ont montré que les participants dévaluaient les avantages du traitement lorsqu'ils étaient confrontés à un risque élevé d'effets secondaires du médicament. Les valeurs de conductance cutanée étaient significativement plus élevées lorsque les participants devaient prendre la décision de prendre un médicament avec des effets secondaires sévères. Sur le plan cérébral, les régions OFC et VS, activées dans la condition légère, étaient associées à une probabilité élevée de prise du médicament. Aussi, ces régions démontraient une connectivité effective plus élevée lorsque les participants évaluaient (positivement) les bénéfices du traitement médicamenteux. En revanche, l'OFC, l'insula et l'amygdale, activés dans la condition sévère, étaient associés à la probabilité de refuser le traitement. Ces régions ont montré une connectivité effective renforcée lorsque les participants étaient confrontés aux effets secondaires sévères. Il s'agit de la première étude qui examine les bases neurales et comportementales de la prise de décision médicamenteuse.

Mots clés fMRI probability discounting ; Behavioral economic model ; Treatment decision making

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.027>

Société de Neurophysiologie Clinique de Langue Française (SNCLF)

CO-26*

Intérêt de l'EEG longue durée vs EEG standard dans le diagnostic et le suivi des épilepsies

Sebastien Boulogne^{1,*}, Laurent Vercueil²

¹ Neurologie fonctionnelle et épileptologie, hôpital

Pierre-Wertheimer, Bron

² Efsn, C.H.U de Grenoble C.H.U, La Tronche

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sebastien.boulogne@chu-lyon.fr (S. Boulogne)

L'EEG standard de 20 minutes fait partie intégrante de la prise en charge des patients suspects d'épilepsie ou ayant été diagnostiqué mais sa rentabilité varie en fonction des situations cliniques. En revanche, le recours aux EEG de longue durée permet d'augmenter la sensibilité de l'examen, au prix de contraintes plus importantes. Ainsi, plusieurs modalités sont

disponibles avec avantages et inconvénients : EEG de sieste, holter-EEG sans vidéo, monitoring-vidéo au lit du malade, courte hospitalisation en unité de VEEG. Toutefois, augmenter la sensibilité (détecter des anomalies EEG significatives) peut se faire au détriment de la spécificité (détecter des anomalies sans rapport avec la situation clinique), comme nous allons l'illustrer dans cet atelier, en particulier dans certaines populations cibles. Adapter les indications aux questions cliniques, savoir quand se contenter d'un résultat EEG standard normal et quand il faut, au contraire, insister pour recueillir les anomalies à l'aide d'exams prolongés, seront les principes qui guideront les animateurs au cours de cet atelier, destiné à tout neurologue exerçant ou en formation, réalisant ou indiquant des EEG. Les supports utilisés dans l'atelier seront constitués de cas illustratifs choisis dans les bases des services des animateurs.

Mots clés Antiépileptique ; Épilepsie ; Electro-encéphalographie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.028>

Société Française Neuro-Vasculaire (SFNV)

CO-27*

La thrombolyse jusqu'à 9 h : quelle organisation en pratique ?

Laura Mechtouff

Lyon, France

Adresse e-mail : laura.mechtouff@chu-lyon.fr

L'indication de la thrombolyse intraveineuse dans l'infarctus cérébral a longtemps été basée sur un critère horaire strict de 4 heures30 suivant l'installation des symptômes. Or, en cas d'occlusion artérielle, on observe une grande variabilité interindividuelle en terme de progression de la zone irréversiblement infarctée. Certains patients notamment, du fait de la mise en charge d'une collatéralité leptoméningée, progressent lentement et pourraient bénéficier d'un traitement même s'il est plus tardif. L'étude EXTEND et la méta-analyse des études EXTEND-ECASS4-EPITHEM ont récemment montré que la fenêtre horaire de la thrombolyse intraveineuse pouvait être élargie à 9 heures chez ces patients dont l'imagerie avancée, IRM ou scanner de perfusion, montre la persistance d'un mismatch entre la zone hypoperfusée et la zone irréversiblement infarctée, ou pénombre. L'élargissement de la fenêtre thérapeutique, la nécessité de réaliser une imagerie avancée pour discriminer les patients éligibles à une thrombolyse, et de disposer de logiciels de post-traitement de la perfusion, coûteux, nécessitent une réorganisation de la filière neuro-vasculaire.

Mots clés Filière neurovasculaire ; Thrombolyse intraveineuse ; Infarctus cérébral

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.029>



Société Francophone d'Électroneuromyographie (SFENMG)

CO-28*

Les syndromes canaux rares du membre supérieur

Françoise Bouhour, Laurent Jomir*

Electromyographie, hôpital Pierre-Wertheimer - HCL, Bron

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : laurjo@gmail.com (L. Jomir)

Les syndromes canaux du membre supérieur sont fréquemment rencontrés en pratique électroneuromyographique, notamment dans l'exercice libéral. Il s'agit d'une atteinte tronculaire secondaire au passage du nerf dans une structure anatomique « contrainte » ; elle peut être révélée par un traumatisme ou maladie professionnelle. Le but de l'atelier est de savoir reconnaître les atteintes cliniques en lien avec un entrappement inhabituel et de réaliser l'exploration électrophysiologique appropriée. En neurographie on a recours soit une technique de "base" bien connue soit à une technique adaptée au tronc nerveux intéressé (exploration branche profonde du nerf ulnaire, technique bi-centimétrique, stimulation proximale, nerf sensitif inhabituel). Lors de l'examen myographique, il convient de savoir repérer des muscles inhabituels (long fléchisseur du pouce, carré pronateur, supra et infra-épineux, divers chefs du trapèze, ...) en s'aidant dans certains cas de l'échographie musculaire.

Mots clés Atteinte tronculaire membre supérieur ;

Technique spéciale électromyographie ; Syndrome canalaire

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.030>

Syndicat National des Neurologues (SNN). Association Nationale des Assistants et Internes en Neurologie de France (ANAINF)

CO-29*

S'installer en libéral

Margaux Genevray

Neurologie, Cabinet de neurologie du Chêne Germain des Dr

Bonenfant, Genevray, Maurus et Rlcordeau, Cesson-Sévigné

Adresse e-mail : mgenevray@gmail.com

L'installation en libéral est un moment important pour beaucoup de jeunes médecins, mais qui fait souvent peur au vu du

nombre de démarches à effectuer dans des domaines qui nous sont jusqu'alors plutôt inconnus. Notre objectif est de donner des informations non exhaustives pour aider les jeunes qui veulent s'installer en libéral dans différents domaines : les secteurs d'installations, les assurances, la couverture sociale, vers qui se tourner pour avoir des aides, des conseils, dans quel délai faire les démarches, en bref, où, quand et comment s'installer !

Mots clés Jeunes médecins ; Installation ; Neurologie libérale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.031>

CO-30*

Exercice en société, seul ou en groupe, une réelle opportunité ?

Farid Yekhlief

Cabinet de neurologie, Clinique Conti - ELSAN, L'Isle-Adam

Adresse e-mail : f.yekhlief@hotmail.fr

L'opportunité de passage en Société d'exercice libéral (SEL) sous la forme Société d'exercice libéral à responsabilité limitée (SELARL) est une question récurrente, qui interroge les médecins libéraux tout le long de leur carrière, d'autant que leur situation fiscale est amenée à évoluer. La réflexion dépasse largement l'activité professionnelle car le choix du mode d'exercice va avoir un impact sur la gestion du patrimoine personnel. Le médecin, de par sa formation initiale, n'est aucunement préparé à cet exercice de gestion et ne l'intègre que trop peu dans le cadre de sa profession. Les réformes de la retraite en cours, l'allongement de carrière parfois inévitable et le mode d'exercice en association souhaité de plus en plus par les jeunes médecins, font émerger plus fréquemment la réflexion du choix du mode d'exercice du fait des conséquences sociales, fiscales et organisationnelles. De manière générale, la question de la création d'une société, quelle que soit sa forme: SCM, SEP, SCP, SEL et ..., peut se poser au moment de l'installation, lors d'un projet d'association, et aussi en cours de carrière pour tout médecin.

Mots clés Installation ; Neurologie libérale ; Exercice en société

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé son éventuel liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.032>



Disponible en ligne sur

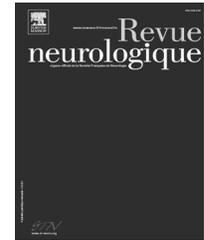
ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



E-JNLF 2020

Communications orales du dimanche 6 septembre 2020[☆]

Club de Neuroprotection (GNP)

CO-31

Réussir les essais de neuroprotection

David Devos

Neurologie & pharmacologie, centre hospitalier régional universitaire de Lille, Lille

Adresse e-mail : david.devos@chru-lille.fr



Nous faisons face à plus de 30 ans d'échec à développer une stratégie neuroprotectrice efficace pour aider des millions de personnes souffrant de maladies neurodégénératives (Alzheimer, Parkinson et sclérose latérale amyotrophique, sclérose en Plaques, post accident vasculaire cérébrale, post traumatisme). Il est faux de devoir totalement comprendre l'étiopathogénie complexes et variables pour développer un traitement efficace, comme en témoigne toute l'histoire de la médecine. Cependant plusieurs défis majeurs doivent être surmontés : une physiopathologie complexe et variable (multiple cibles), une expression clinique très hétérogène (définitions d'endophénotypes), une expression clinique tardive (faible impact d'un traitement tardif), le cerveau n'est pas facilement accessible pour une évaluation pharmacocinétique (besoin d'une mesure d'engagement de cible) et le défi le plus important est que le cerveau n'est pas accessible au comptage de neurones in vivo conduisant à une recherche totalement à l'aveugle (besoin de biomarqueurs fiables corrélés à la neurodégénérescence), donc un développement de nouveaux médicaments très long et risqué (besoin d'une combinaison de traitements pléiotropiques repositionnés). Nous proposons des solutions pour relever ces défis à chaque phase du développement préclinique et clinique.

Mots clés Essais thérapeutiques ; Traitement neuroprotecteur et neurorestaurateur ; Maladie neurodegenerative

Déclaration de liens d'intérêts L'auteurs n'a pas précisé son éventuel liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.034>

CO-32

Maladie d'Alzheimer

Marie Sarazin*, Julien Lagarde, Pauline Olivier

Neurologie de la mémoire et du langage, GHU Paris psychiatrie & neurosciences hôpital Sainte-Anne, université de Paris, UMR 1023 Inserm Orsay, Paris, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : m.sarazin@ghu-paris.fr (M. Sarazin)



La maladie d'Alzheimer est la plus fréquente des maladies neurodégénératives de l'adulte, responsable d'un déficit cognitif et d'une perte d'autonomie progressive. Malgré de nombreux efforts et des investissements conséquents de l'industrie pharmaceutique, jusqu'à ce jour aucun traitement n'a démontré un effet curatif significatif suffisant pour être commercialisé. Les principaux essais thérapeutiques ont testé des molécules dites « anti-amyloïde », suivant l'hypothèse de la cascade amyloïde, où le peptide amyloïde joue un rôle initial essentiel dans la physiopathologie de la maladie. Les nouvelles pistes thérapeutiques s'orientent vers des agents « anti-tau », afin de stopper la progression de la tauopathie que l'on sait corrélée à la progression du déficit cognitif. D'autres voies de recherche portent sur la neuro-inflammation, qui intervient comme modulateur de la progression des lésions. Grâce à l'utilisation des biomarqueurs physiopathologiques, tels que l'imagerie moléculaire en TEP, le design des essais s'est aussi grandement amélioré. Nous discuterons les différentes voies thérapeutiques à l'étude, et tenterons une lecture de échecs des essais actuels. Enfin rappelons l'importance des traitements symptomatiques, tels que les inhibiteurs de l'acétylcholinestérase, dans la prise en charge des malades (bien que déremboursés en France).

Mots clés Amyloïde ; tau ; inflammation ; essais thérapeutiques ; Alzheimer

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.035>

[☆] Les communications suivies d'un astérisque ont été annulées par les auteurs.

Collège National des Neurologues des Hôpitaux Généraux (CNNHG)

CO-33*

Connaissez-vous Bochum ?

Guido Ahle^{1,*}, Alexis Nguyen¹, Waegell Arnaud¹, Postert Thomas², Jérôme Guison³, Raissi Ahlem⁴, François Sellal¹

¹ Service de neurologie, hôpitaux Civils de Colmar, Colmar

² Neurologische klinik, Saint-Vincenz-Krankenhaus, Paderborn, Allemagne

³ Service de médecine interne, hôpitaux Civils de Colmar, Colmar

⁴ Laboratoire d'hématologie, GHR Mulhouse Sud-Alsace, Mulhouse

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : guido.ahle@ch-colmar.fr (G. Ahle)

Un homme de 57 ans aux ATCD d'un tabagisme actif de 50 paquets-années est hospitalisé pour altération de l'état général : On note une anorexie, asthénie et une perte de poids, apparus peu de temps après une extraction dentaire, raison pour laquelle une antibiothérapie avait été prescrit par le chirurgien-dentiste. Le bilan initial permet d'éliminer une endocardite infectieuse. Un scanner cérébral revient sans anomalie particulière, l'IRM montre une atteinte bitemporale. La prise en charge diagnostique et thérapeutique ainsi que l'évolution surprenante seront discutées lors de la présentation.

Remerciements Silvère Ganvoula, Anthony Losilla.

Mots clés Bochum ; IRM ; Atteinte hippocampique

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.036>

CO-34*

Chocolat

Altmayer Victor¹, Aïcha Lyoubi^{2,*}, Thomas De Broucker³

¹ Neurologie, AP-HP, Paris

² Neurologie, hôpital Delafontaine, Saint-Denis

³ Neurologie, C.H. Général Saint-Denis hôpital Delafontaine, Saint-Denis

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : aicha.lyoubi@ch-stdenis.fr (A. Lyoubi)

L'encéphalopathie postérieure réversible, ou PRES pour Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome, est une entité clinico-radiologique rare de description récente. Le tableau clinique est très polymorphe et peu spécifique, rendant le diagnostic parfois difficile. Nous présentons ici le cas d'une patiente ayant présenté un syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible avec atteinte cérébelleuse isolée, causé par un déficit profond en magnésium. Il s'agit d'une patiente âgée de 71 ans ayant présenté un syndrome cérébelleux statique et cinétique sévère associé à une crise épileptique généralisée unique et des troubles visuels transitoires. L'imagerie par résonance magnétique a mis en évidence un hypersignal FLAIR isolé du cervelet compatible avec un PRES. Le bilan étiologique a mis en évidence une hypomagnésémie profonde avec comme facteurs aggravants des troubles digestifs, un alcoolisme ancien et une prise d'inhibiteurs de la pompe à protons. L'évolution a été marquée par une régression des troubles cliniques et radiologiques permettant de retenir le diagnostic de PRES avec atteinte cérébelleuse isolée. Si un rôle causal direct de l'hypomagnésémie reste à ce jour hypothétique, une dizaine de cas de PRES imputables seulement à un déficit profond en magnésium en l'absence d'autre cause ont été décrits dans la littérature. De manière étonnante, pour chacun d'entre

eux comme pour le cas rapporté ici, les lésions IRM observées sont uniquement localisées au niveau cérébelleux, de manière bilatérale et symétrique.

Mots clés Magnésium ; Cervelet ; Encéphalopathie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.037>

Comité Local Lyon 2020

CO-35*

Frontal ou "Frontal" ? Formes comportementales de DFLT

Florence Lebert¹, Catherine Thomas-Antérion^{2,*}

¹ Cmrr, CHU, Lille

² Neurologue libéral, EA3082 Lyon 2, Lyon

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : c.thomas-antérieur@orange.fr

(C. Thomas-Antérion)

Lors du recueil d'une plainte de mémoire, certains éléments de l'anamnèse, du bilan neurologique et le récit des difficultés peuvent dès lors orienter vers un diagnostic neurologique ou psychiatrique impliquant le lobe frontal. L'altération de la consolidation en mémoire et du stockage – le lot des maladies impliquant l'hippocampe – n'est pas la seule cause de plainte mnésique. Les difficultés d'encodage des informations ou de récupération en mémoire : les faits passés comme les choses à faire dans le futur témoignent de difficultés impliquant les fonctions exécutives d'où l'importance de faire préciser les situations qui ont alerté la personne ou ses proches. Le diagnostic de DFTc est épaulé par la recherche de symptômes comportementaux caractéristiques mais toute pathologie frontale n'est pas dégénérative et en lien avec une DLFT. L'anamnèse doit être sérieuse et rechercher des antécédents évoquant des troubles de la personnalité, de pathologie psychiatrique et un soin particulier doit être porté à chercher des addictions ou une iatrogénie. Un temps particulier doit être consacré à l'histoire familiale. Tandis que l'entretien psychiatrique qui peut être enrichi par l'utilisation d'échelles permet de suspecter des diagnostics telle qu'une catatonie ou des éléments maniaques, l'examen neurologique doit traquer une cause alternative en observant : instabilité posturale, marche et chutes, élévation du regard, troubles des sphincters, troubles visuo-spatiaux ou praxiques. Pour étayer les diagnostics différentiels neurologiques, on enrichira le bilan classique d'un bilan neuropsychologique évaluant soigneusement les fonctions visuo-spatiales et les praxies (DCL), on proposera une PL déplétive (HPN), on évaluera les séquelles d'un éthyliisme chronique (IRM, EMG, biologie) et on se méfiera d'une décompensation du fait d'une pathologie associée (biomarqueurs MA dans le LCR), on discutera au vu de l'histoire familiale la génétique (Huntington). Concernant les diagnostics différentiels psychiatriques, on usera de sevrages, d'adaptation de traitement (BP) ou du test au Stinolox (catatonie) et l'imagerie sera la plupart du temps dans les limites de la norme.

Mots clés Démence fronto-temporale ; Dépression ;

Dyndrome frontal

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.038>

Ligue Franco-Africaine Contre les AVC (LFACAVC)

CO-36

Pathologies infectieuses et AVC

Athanase Millogo

Bobo-dioulasso, CHUSS - Centre Hospitalier Universitaire Sourou Sanou, Bobo-Dioulasso, Burkina Faso

Adresse e-mail : athanase.millogo@gmail.com



Les accidents vasculaires cérébraux représentent une cause importante de décès et de handicap dans le monde. Les facteurs de risque classiques seuls ne suffisent pas pour expliquer l'épidémiologie des AVC. La pathologie infectieuse apparaît comme une cause additionnelle et émergente d'importance croissante. Devant un AVC, la recherche des FRV classiques constitue avant tout la préoccupation du clinicien, l'étiologie infectieuse étant habituellement reléguée au second rang, d'autant plus que le tableau clinique est généralement polymorphe, faisant évoquer une méningo-encéphalite ou un processus pseudo-tumoral. Les infections du système nerveux central sont une cause potentiellement souvent sous-estimée d'accidents vasculaires cérébraux (AVC). De nombreux agents infectieux ont été impliqués comme cause d'AVC, par différents mécanismes. Si certaines de ces causes sont assez bien identifiées, le diagnostic de la cause infectieuse de l'AVC nécessite un haut degré de suspicion clinique, la présentation initiale de l'AVC étant difficile à distinguer des causes plus fréquentes d'AVC. Le plus souvent, une association des données anamnestiques, cliniques et de la neuro-imagerie, des tests biologiques sanguins et dans le liquide cébrospinal est nécessaire pour déterminer la cause infectieuse sous-jacente. Parmi les causes infectieuses, la tuberculose est marquée par un déficit moteur d'installation insidieuse et dans laquelle la neuro-imagerie, en mettant en évidence les lésions dans des localisations particulières suggestives de l'étiologie tuberculeuse et l'analyse du LCR revêtent toute leur importance. La syphilis a longtemps été identifiée comme une cause d'AVC du sujet jeune, surtout en l'absence de facteurs de risque vasculaire classique. L'AVC ischémique est parfois une circonstance de découverte d'une neurocysticercose, parasitose fréquente dans les pays en développement. Depuis quelques années, l'infection par *Helicobacter pylori* semble être incriminée dans la survenue d'AVC ischémiques. L'infection, qui est aussi une complication fréquente au cours de l'AVC, survient le plus souvent chez les patients avec des infarctus étendus.

Mots clés Pathologie tropicale ; Infections ; Accidents vasculaires cérébraux

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.039>

CO-37

AVC et fibrillation auriculaire : expérience d'un centre en Afrique subsaharienne

Yacouba N. Mapoure

Neurologie, hôpital Général de Douala, Douala, Cameroun

Adresse e-mail : mapoureyacouba@gmail.com



Introduction La fibrillation auriculaire (FA) représente la principale cause cardio-embolique des accidents ischémiques cérébraux (AIC) mais est souvent sous diagnostiquée et rarement évoquée dans les littératures africaines bien que multipliant par 5 la probabilité de faire un AIC.

Objectifs Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, et évaluer le pronostic des patients ayant fait un AIC par FA dans un centre hospitalier de référence en Afrique subsaharienne.

Méthode Il s'agissait d'une étude de cohorte rétrospective sur 8 ans menée à l'hôpital Général de Douala (HGD). Étaient inclus les dossiers de patients ayant fait un AIC par FA confirmé respectivement par le scanner cérébral et l'électrocardiogramme (ECG). L'échographie doppler transthoracique (ETT) était réalisée en hospitalisation. Des scores étaient utilisés pour l'évaluation de la gravité de l'AIC (NIHSS), du risque embolique (CHA2DS2-VASc2), du risque hémorragique sous anticoagulant (HAS-BLED) et le pronostic fonctionnel (score modifié de Rankin).

Résultats 85 dossiers étaient inclus (5 cas valvulaires) avec un âge moyen de $69 \pm 11,96$ ans. Un haut risque embolique et de saignement était présent dans 91,3 % et 94,1 % des cas. La survie était de 19,1 % à 2 ans. La récurrence était de 11 % (7) pour un délai moyen de survenue de 3,4 mois et associée à une FA préexistante ($p=0,001$) et la non prise d'antithrombotique ($p=0,001$). La récupération fonctionnelle était bonne chez 80 % des survivants à 6 mois.

Discussion Quoique le risque embolique soit élevé, seuls 40 % des patients avaient reçu un traitement coagulant et préférentiellement les anti-vitamines K qui sont accessibles mais de monitoring difficile dans notre contexte. D'autres contraintes étaient dues à l'état clinique et l'étendue des lésions au scanner.

Conclusion Un patient sur 10 récidives préférentiellement dans le premier mois. Un patient sur 5 est vivant à 2 ans. Près d'un patient sur 2 décède dans les 3 mois post-AVC.

Mots clés Afrique Subsaharienne ; Fibrillation auriculaire ; Accident ischémique cérébral

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé son éventuel liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.040>

CO-38

Quel modèle Africain pour une filière post AVC opérationnelle ?

Paul Ossou-Nguiet^{1,*}, Davelle Doungou Ngandzali², Amour Ngouma Youmbert², Ghislain Armel Mpandzou¹, Richard Bilekot³¹ Neurologie, CHU de Brazzaville, Brazzaville, République du Congo² Rééducation fonctionnelle, CHU de Brazzaville, Brazzaville, République du Congo³ Rééducation fonctionnelle, C.H.U de Brazzaville (CHU), Brazzaville, République du Congo

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ossoupm@gmail.com (P. Ossou-Nguiet)

L'Afrique subit actuellement un double fardeau, celui de l'association des pathologies infectieuses et des pathologies chroniques non transmissibles, parmi lesquelles les Accidents vasculaires cérébraux (AVC) occupent de plus en plus une place importante. Contrairement à l'occident, la pathologie neurovasculaire intéresse les sujets de plus en plus jeunes, en pleine activité professionnelle. La filière post AVC représente un maillon essentiel de la prise en charge. Elle s'étend de la sortie d'un service de neurologie au retour au domicile, voire à la réinsertion socioprofessionnelle, en passant par la prise en charge multi-professionnelle en médecine physique et réadaptation (MPR). L'existence des services de MPR diffère d'un pays Africain à un autre, allant de la simple limitation des soins à la kinésithérapie à des services organisés avec lits d'hospitalisations. Cependant, l'Afrique manque non seulement des ressources humaines multi-professionnelles pour une meilleure prise en charge, mais aussi de l'absence de



filiales organisées, mettant ensemble des professionnels de la phase aiguë à la réinsertion socioprofessionnelle. La mise en place de filiales efficaces et opérationnelles passe par différents points à savoir : premièrement l'identification et la mise en Afrique des centres de référence et de formation sur les différentes interventions de la phase post-AVC : MPR, kinésithérapie, orthophonie, neuropsychologie, ergothérapie, assistante sociale, deuxièmement l'organisation en réseau entre neurologue et tous les intervenants de la phase post AVC, troisièmement la participations des intervenants de la phase post AVC au projet de soins des patients dès la phase aiguë, pour une meilleure définition de l'itinéraire thérapeutique et enfin la place non négligeable de l'entourage du patient, qui lui apporte non seulement le soutien financier, mais aussi les soins et l'accompagnement psychologique. Une filière post AVC opérationnelle en Afrique est indispensable, en raison du fardeau social de cette affection. Elle devrait mettre ensemble des professionnels de santé et l'entourage des patients.

Mots clés Réinsertion socio-professionnelle ; MPR ; Filière post AVC

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.041>

CO-39

Soins palliatifs en suite de soins chez les patients victimes d'AVC

Mofou Belo^{1,*}, Kokou Mensah Guinhouya¹, Vinyo Kodzo Kumako², Léhleng Agba³, Komi Assogba⁴, Komla Nyinèvi Anayo⁵, Kossivi Apetse⁴

¹ Neurologie, CHU Sylvanus Olympio, Lomé, Togo

² Neurologie, CHU Kara, Kara, Togo

³ Service de Neurologie, CHU, Kara, Togo

⁴ Neurologie, chu campus, Lomé, Togo

⁵ Neurologie, CHU-SO, C.H.U Sylvanus Olympio, Lomé, Togo

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mftaobelo@hotmail.com (M. Belo)

Les AVC constituent un réel problème de santé publique et défient la plupart des systèmes de santé. Au Togo, nous avons enregistré 6400 cas d'AVC en 2018 avec un taux de mortalité hospitalière de 24 %. L'âge moyen de survenue est de 57,8 ans. Une étude hospitalière réalisée chez les survivants d'AVC, il y a une dizaine d'années a montré que le taux de mortalité hospitalière des victimes d'AVC a été de 26,36 %. Durant les 3 premiers mois de suivi post-hospitalier, le taux de mortalité a été de 24,69 %. Au bout de 12 mois de suivi, le taux global de mortalité a été de 45,45 %. Ces décès surviennent pour la plupart à domicile, le pays ne disposant pas de structure de suite de soins. La présente communication propose la mise en place d'un système de soins à domicile utilisant les stratégies de soins palliatifs pour alléger les souffrances des victimes d'AVC ainsi de celles des familles et des aidants. Au regard du pronostic vital et de l'état clinique du patient ces soins devraient être proposés aux familles en un moment clé de l'hospitalisation. Dès lors, une visite à domicile devrait s'opérer avec des objectifs précis en tenant compte des besoins clés comme le lit, le matelas anti-escarres, une sonde à demeure, un protocole d'alimentation, les ressources humaines y compris les aidants spirituels. L'équipe mobile hospitalière des soins palliatifs devrait mettre en oeuvre des soins standardisés avec un protocole de suivi évaluation sous la direction d'un médecin dont le leadership permettra de gérer l'aspect multidisciplinaire, l'éthique et la confidentialité.

Mots clés Togo ; Soins palliatifs ; AVC

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.042>

Observatoire Libanais de la Sclérose En Plaques (OLSEP)

CO-40*

SEP agressive ou hyperactive d'emblée

Michella Ibrahim

Service de neurologie, hôtel dieu de france, Université Saint-Joseph de Beyrouth, Beyrouth, Liban

Adresse e-mail : ibrahim.michella@gmail.com

L'un des grands défis du traitement de la sclérose en plaques (SEP) est de déterminer quels patients bénéficieront le plus de traitements plus efficaces, plus agressifs mais plus toxiques. Néanmoins, plusieurs facteurs qui identifient les patients à risque d'avoir une maladie agressive sont identifiés ; facteurs démographiques (sexe masculin, apparition après 40 ans, race noire, tabagisme), caractéristiques cliniques (poussées fréquentes, intervalles courts entre les poussées, séquelles après la poussée, forme pyramidale, cérébelleuse, sphinctérienne, cognitive, multifocale ou progressive d'emblée, aggravation rapide de l'EDSS), caractéristiques radiologiques (charge lésionnelle T2, prise de contraste, charge lésionnelle T1 hypointense, atrophie, lésions infratentorielles, lésions médullaires) et caractéristiques du liquide cérébro-spinal et des biomarqueurs sanguins. L'utilisation de ces facteurs de risque pour déterminer le handicap futur chez un patient individuel reste problématique. Les facteurs de risque sont souvent fortement corrélés et ne peuvent pas simplement être additionnés. Par conséquent, de nombreuses définitions de la SEP agressive ont été utilisées en recherche clinique, et plusieurs schémas sont couramment utilisés pour l'identifier. Cependant, les connaissances actuelles restent insuffisantes pour prédire quels patients bénéficieraient le plus d'un traitement agressif précoce. Une approche personnalisée est recommandée avec la participation du patient au processus décisionnel.

Mots clés Sclérose en plaques ; Forme agressive ; Facteurs de risque

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé son éventuel liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.043>

Société Française d'Études des Migraines et Céphalées (SFEMC)

CO-41

Autres traitements non-médicamenteux de la migraine

Evelyne Guegan-Massardier^{1,*}, Colette Aguerre², Franck Henry³, Guillaume Levavasseur⁴, Marc Martin⁵, Françoise Radat⁶

¹ Rouen

² Psychologie, université de Tours, Tours

³ Neurologie, CHU, Limoges

⁴ Rouen, médecine du sport et ostéopathie, Rouen

⁵ Chu rouen, médecin acupuncteur, Rouen

⁶ Bordeaux, psychiatrie libérale, Bordeaux

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : evelyne.massardier@chu-rouen.fr

(E. Guegan-Massardier)

La migraine est l'une des maladies neurologiques les plus fréquentes et invalidantes. Il n'existe pas de traitement curatif de la migraine, les traitements médicamenteux ne sont pas systématiquement efficaces et peuvent occasionner des effets indésirables. Malgré une place restreinte dans les recommandations des sociétés savantes, les traitements non médicamenteux (TNM) suscitent de plus en plus d'intérêt de la part du public et des praticiens, en particulier pour les maladies chroniques. Si l'intérêt des thérapies cognitives n'est plus à démontrer chez les migraineux, des travaux plus récents concernant la pratique d'activité physique ou l'acupuncture soulignent leur bénéfice dans la stratégie de soins des patients.

Mots clés Activité physique ; Thérapies cognitives ; Céphalées

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.044>

Société Française de Télémedecine (SFT)

CO-42*

Téléexpertise en neurologie : revue de littérature

Robin Ohannessian^{1,*}, Elisabeth De Bustos Medeiros², Sandrine Deltour³, Thierry Moulin⁴

¹ Télémedecine 360, tim360, laboratoire de neurosciences intégratives et cliniques université de Franche-Comté, Paris

² Neurologie, centre hospitalier universitaire de Besançon, Besançon

³ Urgences neurovasculaires, AP-HP, Paris

⁴ Neurologie 2, centre hospitalier régional universitaire de Besançon, Besançon, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : contact@telemedecine-360.com

(R. Ohannessian)

Introduction La téléexpertise est remboursée par l'Assurance Maladie depuis le 10 Février 2019 mais peu d'actes ont été facturés depuis cette date. En 2019, une enquête nationale avait identifié la téléexpertise comme l'acte principal réalisé en neurologie, majoritairement pour le télé-AVC, le télé-EEG et la télé-radiologie (ne répondant pas strictement à la définition de la téléexpertise). L'objectif de cette étude était de décrire les usages existants de téléexpertise neurologique.

Méthode Une revue de littérature a été réalisée du 1^{er} au 15 Décembre 2019 sur Pubmed et Scienccdirect entre Janvier 2000 et Novembre 2019 avec les mots-clés « téléexpertise » « neurologie » et « téléneurologie » en français, et « store-and-forward », « econsult » « teleneurology » et « neurology » en anglais. Les usages de téléradiologie, télé-AVC et télé-EEG ont été exclus.

Résultats La faisabilité de demandes d'avis neurologiques par email a été montrée en 2001 entre le Royaume-Uni et le Bangladesh pour 12 patients, puis pour deux cohortes de 74 et 76 patients au Royaume-Uni en 2003, et aussi intégrant des enregistrements vidéos de la marche en Australie en 2005. Des pratiques internationales ont été rapportés entre l'Afrique et l'Europe pour des patients avec VIH/SIDA (134 cas entre 2016 et 2018), et par Médecins Sans Frontières en crises humanitaires. Au Canada, en Ontario, une étude sur 387 cas entre Mai 2011 et Janvier 2015 a identifié les céphalées comme premier motif (17 %), suivi de l'imagerie (11 %), des troubles de la sensibilité (11 %) et de l'épilepsie (9 %). 51 % des demandes concernaient le diagnostic et 23 % le traitement, la réponse prenait moins

de 10 minutes dans 88 % des cas et a réduit l'adressage au spécialiste de 50 %.

Discussion La téléexpertise neurologique est faisable et pertinente, avec un modèle développé en Ontario applicable en France. La téléexpertise neurologique rémunérée en France devrait être encouragée en 2020.

Mots clés Téléneurologie ; Téléexpertise ; Télémedecine

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.045>

Société Francophone des Mouvements anormaux (SOFMA)

CO-43*

La Marquise de Dampierre enfin démasquée. Le premier cas clinique décrit de syndrome de Gilles de la Tourette

Olivier Walusinski

Pratique privée, Brou

Adresse e-mail : walusinski@baillement.com

Parmi des observations de patients atteints de mouvements anormaux, Jean-Gaspard Itard (1775–1838) offre, en 1825, le cas de Madame D, reprise en 1885 comme premier cas clinique caractéristique de la maladie que décrit Georges Gilles de la Tourette dans l'article princeps qui lui vaut son éponyme, toujours en usage aujourd'hui. Pourtant la véritable identité de Madame D., reconnue tout au long du XIX^e siècle comme la Marquise de Dampierre est restée mystérieuse jusqu'à maintenant. La lecture du journal Gil Blas du 17 juillet 1884 donne une piste en détaillant les troubles du comportement en société manifestés par la Comtesse Picot de Dampierre. Les informations données par les diaristes de l'époque permettent de confirmer que cette malade, connue pour ses saillies verbales involontaires, typiques de coprolalie, proférées dans les salons fréquentés par l'aristocratie parisienne du XIX^e siècle, est Ernestine Émilie, née Prondre de Guermantes, le 22 août 1800, épouse Comtesse Picot de Dampierre, morte le 8 juillet 1884. Cet article évoque cette dame, sa famille et son identification.

Mots clés Tics ; Comtesse de Dampierre ; Gilles de la Tourette

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé son éventuel liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.046>



Union Nationale pour le Développement de la Recherche et de l'Évaluation en Orthophonie (UNADREO)

CO-44*

De l'importance du langage écrit dans la rééducation des troubles de la production lexicale dans l'aphasie

Agnès Weill Chounlamountry*, Lurco 22

Sorbonne université, grc n°24, handicap moteur et cognitif & réadaptation (hamcre), AP-HP, Sorbonne Université, 75013, Paris, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : agnes.weill@aphp.fr

Alors que les troubles du langage parlé et leurs prises en soins dans l'aphasie sont largement décrits dans la littérature scientifique, ceux du langage écrits sont malheureusement moins explorés. Le langage parlé est souvent considéré comme prioritaire dans les traitements de l'aphasie au détriment du langage écrit. Pourtant, il est acquis que la littératie influence profondément le traitement du langage parlé : l'acquisition de la lecture établit une nouvelle interface entre la vision et le langage grâce à la plasticité cérébrale. Ainsi, voir la forme écrite d'un mot ou d'une phrase active l'ensemble des aires du langage parlé à l'exception du cortex auditif primaire et ses alentours, de même que le langage écrit participe au raffinement des représentations phonologiques par l'activation du planum temporal lors de l'écoute de phrases parlées. Chez le sujet sain, une capacité de lecture normale est associée à des capacités de traitement sémantique et phonologique intactes. Dans l'aphasie, les altérations du langage oral et du langage écrit sont fortement reliées et majoritairement imputables aux troubles sémantiques et/ou phonologiques observés dans le langage parlé, en d'autres termes, les difficultés linguistiques observées lors du langage parlé sont quasiment à l'identique pour le langage écrit, même si elles sont souvent plus sévères dans le langage écrit. Les influences des perturbations sémantiques et/ou phonologiques sur le langage écrit, peuvent assez schématiquement se décliner ainsi : l'alexie lexicale découle d'un trouble sémantique, une atteinte phonologique sévère est responsable d'une alexie sublexicale, l'alexie profonde résulte quant à elle d'une atteinte sémantique modérée et phonologique sévère. L'alexie globale est la conséquence d'une atteinte sévère sémantique et phonologique. La prise en soins des troubles de la production lexicale dans l'aphasie devrait tenir compte des liens fonctionnels du langage parlé et du langage écrit comme modalités qui se renforcent l'une et l'autre dans les prises en soins.

Mots clés Langage écrit ; Rééducation ; Aphasie

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.047>

CO-45

Rééducation cognitive et chirurgie de l'épilepsie pharmaco-résistante

Véronique Sabadell^{1,*}, F.-Xavier Alario¹, Agnès Trébuchon²¹ Langage, Laboratoire de psychologie cognitive, Marseille² Service de neurophysiologie clinique, hôpital de la Timone, Marseille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : veronimo13@hotmail.fr (V. Sabadell)

L'épilepsie pharmaco-résistante concerne 30 % des patients épileptiques. Dans le cas de l'épilepsie lobaire temporale,

une chirurgie résective ciblant les aires du cerveau responsables des crises peut être proposée. Cette intervention est à risque d'entraîner des troubles cognitifs post-opératoires. Des troubles de la mémoire verbale sont rapportés dans 44 % des cas et des difficultés dans le choix des mots jusqu'à 60 % des cas (Miller et al., 2019). Ces troubles cognitifs représentent une plainte majeure chez les patients et se répercutent sur leur vie quotidienne, constituant parfois un handicap supérieur à celui généré par les crises d'épilepsie elles-mêmes (Miller et al., 2019 ; Batha-Doering et Trinko, 2014). Une revue récente fait le point sur les bénéfices de la réhabilitation cognitive dans un contexte de chirurgie de l'épilepsie et pointe la rareté des études et leur manque de robustesse méthodologique (Mazur et al., 2015). La rééducation du manque du mot chez les patients épileptiques est quant à elle très peu étudiée. Nous présentons de manière rétrospective et systématique les résultats d'une réhabilitation orthophonique chez 11 patients présentant une épilepsie temporale pharmaco-résistante. Sept patients ont bénéficié d'une rééducation préopératoire et 4 autres après la chirurgie. La stratégie de réhabilitation utilisée s'appuie sur des protocoles de neuropsychologie cognitive. Ce protocole est structuré, par les connaissances théoriques disponibles, adaptatif, pour suivre au plus près la performance des patients, et intensif (séances quotidiennes). Les patients ont progressé de manière significative et spécifique à l'entraînement. Tous les patients rééduqués avant la chirurgie ont également présenté une progression dans les tests de langage classique avec la normalisation d'un ou plusieurs scores faibles ou pathologiques. Les patients rééduqués en post-opératoire ont présenté des résultats plus hétérogènes. Ces résultats pointent l'intérêt d'une évaluation détaillée du langage par un bilan orthophonique. Les effets de cette réhabilitation sont discutés en fonction du choix du moment de la réhabilitation, de la sévérité et de l'étiologie initiale du déficit, mais aussi en fonction d'aspects structuraux au niveau cérébral. Les perspectives pour la prise en charge de ces patients sont également détaillées.

Mots clés Réhabilitation cognitive ; Anomie ; Épilepsie Pharmaco-résistante

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.048>

CO-46

Aphasie et dépression post AVC : enquête sur les besoins des orthophonistes

Marine Bassi¹, Nathaly Joyeux^{2,*}, Jean-Charles Dufour³¹ Département universitaire en orthophonie, Université Aix-Marseille, Marseille² Unité Neuro-Vasculaire, C.H. Henri Duffaut, Avignon³ Inserm hôpital de la timone, Université Aix-Marseille, Marseille

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : nathalyjoyeux@gmail.com (N. Joyeux)

Introduction Au cours des 12 mois suivant un accident vasculaire cérébral (AVC), 62 % des patients aphasiques développent une dépression (Kauhanen et al., 2000). La dépression est un facteur important de la qualité de vie des patients aphasiques (Hilari, Needle et Harrison, 2012). La prise en compte de ce trouble secondaire par les orthophonistes est essentielle, mais il existe encore peu d'informations à ce sujet. Notre étude s'inscrit dans une volonté d'amélioration de la prise en charge des patients aphasiques souffrant de dépression. L'objectif de cette étude est de faire un état des lieux de cette prise en charge afin de dégager certains besoins des orthophonistes.

Méthode À l'aide d'un questionnaire en ligne, nous avons interrogé les orthophonistes sur leurs connaissances, les



conséquences de la dépression sur leurs pratiques et sur les aspects relationnels de la rééducation.

Résultats et analyse Les 201 réponses collectées ont permis de mettre en évidence un besoin principal d'information sur la dépression des patients aphasiques. Les orthophonistes sont peu nombreux à déclarer être bien informés à ce sujet (Bassi et al., 2019). Ils ont des connaissances parcellaires sur les signes de la dépression post-AVC, sur ses conséquences ainsi que sur certaines notions émergentes. Nous avons pu également dégager un profil de pratiques en fonction du niveau de connaissances des orthophonistes appelant ensuite à de futures recherches afin de révéler l'impact de ces pratiques. Plus les orthophonistes ont déclaré avoir des connaissances et plus ils modifient fréquemment les aspects temporels, certains aspects relationnels de la rééducation et certains moyens de rééducation.

Discussion Les conséquences psychologiques et relationnelles de la dépression sur la rééducation restent à approfondir. Les orthophonistes ont validé l'utilité d'une plaquette d'information sur la dépression pour eux-mêmes ainsi que pour les patients aphasiques et leur entourage.

Mots clés Aphasie ; Orthophonie ; Dépression

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.049>

CO-47

DIADOLAB : bilan court et objectif de la dysarthrie dans le cadre de la prise en charge orthophonique

Etienne Sicard^{1,*}, Anne Menin Sicard²

¹ Gei, INSA Toulouse, Toulouse

² Eru 46, Lurco, Fontaines-sur-Saône

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : etienne.sicard@insa-toulouse.fr (E. Sicard)

Nous présentons dans cet article un ensemble d'outils originaux développés pour l'analyse objective de la parole dysarthrique dans le cadre de la prise en charge orthophonique. Le bilan rapide de la dysarthrie repose deux épreuves principales : une courte phrase et une répétition de/PaTaKa/. La phrase a été choisie pour couvrir en un minimum de phonèmes, les extrêmes vocaliques, et consonantiques, couvrir plus de 80 % des processus de parole, avec une phonotactique proche de la langue française ainsi que l'inclusion des phonèmes d'occurrence la plus élevée. L'analyse de la phrase permet, par segmentation assistée, d'établir un score d'articulation, puis d'extraire les informations de prosodie, notamment le contour intonatif, les accents et d'éventuelles pauses inappropriées. L'analyse de la diadococinésie permet quant à elle d'extraire quatre indicateurs en lien direct avec les effets de la dysarthrie : atonie des plosives, ralentissement du débit, irrégularité du débit, et irrégularité de la puissance. Le bilan est complété par l'analyse d'une voyelle tenue et la capacité à reproduire des praxies, et optionnellement l'analyse prosodique d'une phrase. Les outils ont été implémentés dans la plateforme DIADOLAB, qui servent conduire l'ensemble des étapes du bilan. Nous décrivons en quoi le bilan d'évolution proposé permet d'objectiver les progrès du patient bénéficiant d'une prise en charge orthophonique, autant sur les aspects intelligibilité que fluence.

Mots clés Analyse objective ; Bilan de la parole ; Dysarthrie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.050>





ELSEVIER

Disponible en ligne sur

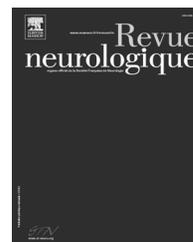
ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



Index général des auteurs

A

- Ababou N., I08
 Abadi N., Q09
 Abassi Y., D05
 Abbassi Y., J06, O08, W35
 Abdelhak S., Q22, Q24
 Abdelhakim G., P02
 Abdelhedi J., R30
 Abdelilah A., W01
 Abderrakib A., K02
 Abdi K., R35
 Abdo F., O02
 Abdulhakeem Z., J08, S11
 Abelmalek R., P01
 Abi Nahed R., B15
 Abida Y., R29
 Abouhsane H., V03
 Aboura H., J05
 Aboussaad I., W42
 Adam C., U05
 Adams D., Q14, Q23, Q27
 Adel Z., I14
 Adeline R.-S., A02
 Adjel B., J01
 Adjien K.C., CO-15
 Adnet Bonte C., A02
 Adoukonou T.A., CO-14, CO-15, R20
 Agba L., CO-39
 Agbétou M., CO-14, CO-15, R20
 Agchariou S., I14
 Agnard V., W22
 Aguerre C., CO-41
 Ahle G., CO-20, CO-33, I03
 Ahlem R., CO-33
 Ahmed B., Q20, R35
 Ahniba S., W31
 Aidi S., CO-08
 Aigrot M.S., W05
 Aissi M., Q13, W28
 Ait Benhaddou E., F06
 Ajamat M., Q20
 Akkari M., E04, L05
 Alario F.-X., CO-45
 Albanesi C., R39
 Alexandre S., R34
 Alipacha L., A11, S14, X04
 Allaya F., Y07
 Alleman A., A08
 Alloussi H., R42
 Altay U., R39
 Alvarez-Baron E., B11
 Amadou G.D., G01
 Amal B., J07, O04, S12
 Amaral S., W38
 Amira M., S05
 Ammari F.L., P04
 Ammari L., P01
 Amor S.B., D06, P05, R33
 Amouzou K., R04
 Amzil R., B13, R31, W49
 Anas O., R31, R32
 Anayo K.N., CO-39
 Andaloussi I.B., C10
 Andriuta D., A07
 Angela O.-B., B13, J08
 Anheim M., C01, F01, F05
 Anis H., R33
 Antoine G., W17
 Aouatef E., C10, I09, R13, R26, W14, W31
 Aoufi M., A05
 Apetse K., CO-39
 Apetsé K., M02
 Apetse K., R11
 Arab S., J01, R22
 Arbus C., C03
 Aretoutap M.A., A03
 Arezki M., J05
 Aribi M., W29
 Arjmand R., W38
 Arnaud W., CO-33
 Arnoux A., N04
 Arnulf I., CO-18, Y01
 Asma A., W28
 Asma H., M06
 Asma N., D06, P05, R33
 Assogba K., CO-39
 Attal E., CO-11
 Attarian S., Q23
 Aubignat M., F04, N04
 Audrey H., C11, N03
 Aurora S.K., E05
 Autier L., U04
 Auzou P., C21, M01
 Avadra E., R09
 Aya M., X04
 Ayrygnac X., CO-04, H02, W53, W54
 Azaiez M.B., P04
 Aziz A.-L., A08

B

- Bachoud-Lévi A.-C., R30
 Bachta S., A05, Q12
 Badsy D., J05
 Baillieul S., R34
 Baillif S., X03
 Bailly S., R34
 Bakal Ayoub E., R35
 Balblanc J.-C., R24
 Balcerac A., U05
 Ballan G., A09, X05

- Balloy G., Q01
 Balogou A., R04
 Balogou A.A.K., R11
 Balti A., Q28
 Bannier S., A09, X05
 Barbay M., A07, I12
 Bardinet E., C01, C09
 Baron C., Q03
 Bar-Or A., W26, W51
 Bartolomei F., B03
 Bartolomeo P., CO-10
 Basraoui S., W42, W46
 Basse A.M., B01
 Bassi M., CO-46
 Beal C., E01
 Beaudonnet G., Q27
 Beauvais D., Q27
 Bede P., X01
 Bedrane Z.B., J04, Q15, W06, W29
 Behier M.-S., C08
 Béhin A., Q04
 Belahcene B., J04, W06, W29
 Belahsen F., R40, W31
 Belahsen F.M., C10, R13, R26, W14, W32
 Belahsen M.F., I09, S02
 Belal S., Q28, R43, W41
 Belamri L., Q12
 Belarbi O., I08
 Belarbi S., A11, S14
 Belbachir A., U02
 Belghith S., Q19
 Belhadj S., R19
 Belhedi N., E02
 Belin C., N02
 Bellagoune F., A05
 Bellakhdar S., B13, R31, R32, S11, W42, W46, W49
 Belo M., CO-39
 Ben Ali N., B12, J07, M05
 Ben Amor S., C05
 Ben Dhia R., B09
 Ben Mahmoud M.S., B12
 Ben Salah Frih Z., Q26, Y02
 Ben Sassi S., Q28
 Benabadji S., R17
 Benabdeljlil M., CO-08
 Benahmed M., L04
 Benalia R., S05
 Bencheikh S., S03
 Bender L., CO-20
 Bendjemil H., Q02
 Benhassine T., Q30
 Benhmid A., L04
 Benjebara H., R13
 Benmalek A., Q27
 Benmoh Y., Q20, R42
 Benoit T., R19
 Benomar A., F06
 Benrhouma H., E04, L04, L05
 Bensa C., W50
 Bensaber O., J05
 Bentabak D., J05
 Bereaux C., N01
 Berengère K., U02
 Berger E., W02
 Bernady P., X05
 Bernard E., CO-07
 Bernard J., S10
 Berriche A., P01
 Berthe E., I12
 Berthel-Tàtray M.-C., I03
 Bertholon D.R., W15
 Bertoux M., A08
 Berzero G., I13
 Bessas S., Q22, Q24
 Betrouni N., C04
 Beziz D., Q05
 Biberon J., S03
 Bidaoui Z.E., R32
 Bidouche Y., J03
 Bielle F., I13
 Bigot-Corbel E., A04
 Bileckot R., CO-38
 Birouk N., CO-08
 Blain A., I03
 Blanc C., CO-05
 Blibeche H., B14
 Bnouhanna W., CO-08
 Bodenant M., R01
 Bompaire F., CO-23
 Bonnard C., F05
 Bonnefont J.-P., L02
 Boschert U., W05
 Bouattour N., C17
 Bouchaala W., M03
 Bouchal S., R26, R40, S02, W32
 Bouchard P., W20
 Bouchenak Khelladi D., R17
 Bouchiba M., R44
 Boudjeltia F.A., P06
 Boudokhane S., Q26
 Bouguila H., D04, F02, P04
 Bouhlal M., C10, W14
 Bouhour F., CO-07, CO-28
 Boukadir C., I02, W27
 Boukriche Y., R25
 Boulefkhad A., B08
 Boulogne S., CO-26
 Boumediene F., CO-15
 Bourazza A., R42
 Bourdain F., A09
 Bourgin P., Y03
 Bourokba S., J02
 Bourre B., W17
 Boussac M., C03
 Boutalja H., D03, R27
 Bouteben A.M., S09
 Boutin M., B02
 Boutmy E., W09
 Boutoleau-Brettonnière C., A04
 Boutouche M.A., I08
 Bouzidi N., Q07
 Boyer J., R30
 Bradai Z., P06
 Brahami N., W29
 Branco F., W51
 Branger P., S04
 Brassat D., W02
 Brefel-Courbon C., C03
 Brenière C., CO-07
 Bretonniere A., R10
 Breuilh L., A02
 Breuillard D., B02
 Brinkane I., Q15
 Brissart H., B02, CO-16
 Brisset M., Q16
 Brochet B., W02, W20
 Broussolle E., CO-02, CO-03, CO-17
 Bruno B., W01, W13
 Bruno M., X03
 Bucciarelli F., W02
 Buffels R., W19, W23, W24
 Bulteau C., B02
 Butzkueven H., W45

C

- Cabre A.V., A06
 Caillaud C., H03
 Callier C., W37
 Calligaris C., Q10
 Calvet B., C18
 Camara I.A., S01
 Camille B., F01
 Camoreyt A., I03
 Campbell N., W45, W47
 Canaple S., N04
 Cantley W., K03
 Capelle L., I01
 Capelli L., W22
 Capirchio L., I05
 Carcangiu R., L03
 Carey G., C04, F03
 Carle G., U04
 Carle-Toulemonde G., CO-22
 Carra-Dallière C., CO-04, W53, W54
 Carrière N., F03
 Carter L.P., Y05
 Casolla B., R01, R16
 Cassereau J., K01, Q03
 Casulli C., O11
 Catala M., H01
 Cathébras P., R02
 Catheline G., A01
 Cauquil C., Q27
 Caux F., N01
 Cedrick M., R35
 Celier A., R46
 Genraud M., B04

Chaabene A., Q07
 Chaabouni M., H03
 Chabay S., R46
 Chang I., W47
 Chanson J.-B., CO-19
 Chapon F., S04
 Chariba S., J06
 Charif M., CO-04, W53, W54
 Charlin C., B06
 Charpentier A., R24
 Chatain A.-L., V01
 Chatou N., R40
 Chaudey L., W54
 Chaumette B., CO-06
 Chauvin B., CO-24
 Chebouba S., E03, J01, J03
 Chelli J., P04
 Chen C., W51
 Chen D., Y05
 Chen K., W44
 Chene D.R., C11
 Chentouf A., S07
 Cherallah A., Q30
 Chevrollier A., K01
 Chhita K., U01
 Chokri M., C17, CO-12, J09, Q29, R38, R41, S13
 Choula L.A.M., R44
 Choumert A., B06
 Chounlamounry A.W., CO-44
 chourafa z., O06
 Chraa M., O06
 Christian B., B03, B10
 Christine L.-F., W37
 Chtaou N., C10, I09, R13, R26, S02, W14, W31, W32
 Ciron J., W17
 Cisse F.A., P03
 Claustre C., R39
 Clavelou P., E01, W25, X02
 Clement A., W21
 Clement G., O05
 Clinch S., W24
 Codron P., K01
 Coelho T., Q14
 Cognat E., U02
 Cognot-Pons C., W54
 Cohen L., S10
 Cohen M., W02, W37
 Colleaux L., L01
 Colliot O., X01
 Colnat-Coulbois S., CO-16
 Comi G., W23
 Constans J.-M., F04
 Cook S., W07
 Copetti M., W21
 Corabianu O., D02, E02, R18, R19
 Corcia P., S03
 Cordonnier C., R01, R16
 Coret-Houbart B., R19

Cortadellas J., Y04
 Corvol J.-C., C02
 Cosserant B., E01
 Costopoulos M., I03
 Coupé P., A01
 Couratier P., C18
 Craveiro L., W25, W26
 Créange A., W11, W22
 Crochet G., I05
 Cutter G., W47

D

Dabilgou A.A., R15
 Dafeur L., I08
 Daigl M., Q05
 Dalichaouche I., Q09
 Dalléry R., Q06
 Damak M., Q19
 Damelan K., M02
 Damian D., W08
 Damier P., A04
 Dammak M., B14, C16, M04, Q07, R38, R41, S13, W34
 Dangond F., W12
 Daoud S., B14, S13, W34
 Daoudi S., I02, W27
 Daoussi N., R28
 Darcel F., B06
 Dartigues J.-F., A01, CO-13
 Dauvilliers Y., Y05
 De Beer A., V02
 De Broucker T., CO-34
 De Liège A., U04
 De Lonlay P., Q08
 De Marco G., CO-25
 De Sèze J., W02, W18
 Debiais S., R10
 Debliquis A., CO-20
 Debouverie M., W02
 Debs R., Q04, Y04, Y06
 Declémy A., X03
 Declerck L., B06
 Decombe L., C11
 Decombe R., C08, C11
 Defebvre L., C04, C08, F03
 Defer G., W02
 Defontaines B., N02
 Degos B., N01, U04
 Dehais C., W52
 Delabrousse-Mayoux J.-P., C07
 Delcourt C., CO-13
 Dellal T., J06, W35
 Delpont B., CO-05
 Deltour S., CO-42
 Demeret S., Q10, S10
 Dendene O., J04, W06
 Derache N., S04
 Derbali H., C12, R29
 Derex L., R39

Derfuss T., W26
 Derkinderen P., Q01
 Des Neiges Santin-Baloglu M., C01, C09
 Desbureaux B., C13
 Deschamps R., W50
 Desjardins C., N01
 Desmaison A., X02
 Detante O., R34
 Detke H.C., E05
 Devendeville A., A07
 Devos D., C03, CO-31
 Dhersin R., P07
 Dhia R.B., R28, W28
 Di Meglio L., U05
 Diab E., R12
 Diaf A., J02
 Diallo S., S15
 Diallo S.H., S15
 Diarra I., S15
 Diene G., Y04
 Dinh Q., Q14
 Diouri S., S02
 Djebara M., C15, C19, W39
 Djellaoui A., R30
 Djellaoui M., Q22, Q24
 Djuidje D.T., R44
 Doche E., R21, R36
 Dornadic M., W33
 Dos Santos A., Q03
 Douma B., D06, P05
 Douma R., D06, P05, R33
 Dravé A., R15
 Droy-Dupre L., CO-20
 Duchesnay E., CO-06
 Duchesne M., K01
 Duffau H., CO-09
 Dufour J., I10
 Dufour J.-C., CO-46
 Dujardin K., C04
 Dulau C., W20
 Duplaquet F., I11
 Dupont G., O11, Y01
 Dupouy J., C03
 Durand-Dubief F., W17, W37
 Durocher M., M01
 Duval F., L03
 Duwicquet, S03
 Duyckaerts C., K01

E

Ebogo Fouda Elodie D., R08
 Echebbi S., B12
 El Bakal A., R42
 El Bidaoui Z., Q25
 El Fani N., Q26
 El Khedoud W.A., Q12
 El Maroufi S., C10
 El Midaoui A., W32

El Moutawakil B., B13, J08, Q25, S11, W42, W46, W49
 El Otmani H., B13, J08, Q25, S11, W42, W46, W49
 Elaissaoui W., O12
 Elfatimi A., D03, R27, V03
 Elisa M., A10
 Elisabetta G., L01
 El-Khedoud W.A., A05
 Ellie E., A09, X05
 Elmidaoui A., S02
 Elmtaoua S., C05, R06, R07
 Emmanuelle R.B., R21, R36
 Emsellem H., Y05
 Ertlé S., L03
 Essoussi H., R23, S06
 Ettayeb M., S08, U01
 Ettayeba M., D05, L06, O12
 Evans R., Q05

F

Fahrer P., F01, F05
 Faivre A., CO-23
 Farhat N., B14, C16, C17, J09, Q19, Q29, R38, R41, S13
 Faten C., Y07
 Fatima S., B08
 Fatma G., Y07
 Fatma K., M03
 Fatma N., Q28, R43, W41
 Faucheux J.M., W36
 Faugas F., R30
 Fekraoui B.S., B08
 Fénelon G., C14, CO-01
 Ferroudja M., I08
 Flabeau O., A09, X05
 Florence C.-P., C08
 Florence P., A08
 Foch C., W09
 Foley J., W47
 Forster O., CO-04
 Forthoffer N., CO-16
 Fouquet M.L., C14
 Fox R.J., W51
 Fraj A., D04
 Fray S., B12, J07
 fray s., M05
 Fray S., O04
 Fredj M., B12, J07, M05, O04
 Fressinaud C., W04
 Friaa R., R23, S06
 Frigui S., R06
 Frih-Ayed M., B09, Q13, R28, W28
 Fromont A., O11, W38

G

Gallea C., Y01
 Gams Massi D., R08

Garcia J.A., A04
 Garcia P.-Y., R12
 Garcin B., CO-21, CO-22, N01, U04
 Gargouri A., C15, W48
 Gaultier S., C13
 Gbessemehlan A., CO-13
 Gebus O., F01, F05
 Gendrin V., R24
 Genevray M., CO-29
 Germain C., C21
 Gharbi A., E04, L04, W48
 Ghariani A., M04
 Gharsalla H., O09
 Ghawche F., D01, O02
 Ghawché F., P02
 Ghiringhelli F., I04
 Ghislain M., V02
 Ghofrane K., R06, R07
 Giovannetti O., R05
 Giovannoni G., W07, W18, W51
 Girouard E., W30
 Gnigone P., S01, W36
 Gnonlonfoun D., CO-15, R09
 Gnonlonfoun D.D., CO-14
 Godefroy O., A07, I12, N04
 Gold R., W51
 Gonzales-Duarte A., Q14
 Gorni K., Q05
 Goudjinou G., CO-15
 Gouider R., C15, C16, C19, M04, W39, W48
 Goulabchand R., H02
 Gourari A., D01, O02
 Gout O., W50
 Grabli D., C02, C09
 Gradel A., B06
 Green A., Y02
 Grenningloh R., W05, W12
 Guegan-Massardier E., CO-41
 Gueguen A., W50
 Guerchet M., CO-13
 Guerineau A., R05
 Guéry M., W21
 Guichard I., R02
 Guichard J.-P., O03
 Guillaume N., Q16
 Guillemin F., W01
 Guilpain P., H02
 Guinhouya K.M., CO-39
 Guison J., CO-33
 Guy N., X02
 Gwendoline Dupont, W38

H

Haddad M., R23, S06
 Haddadi R., I08
 Haddam H., W29
 Haddouali K., R32
 Hadjout K., D01, O02

Haik S., A09
 Hainque E., C09
 Hajer D., C20
 Hajkacem H., Q07
 Hakim S., I08
 Halima M.B., R33
 Hamadouche T., Q30
 Hamdouche N., Q09
 Hamel W., W29
 Hamid M., R35
 Hamri A., B08, Q09
 Hamzeh R., B15
 Hannane N., R03
 Haouli A., Q02
 Hardy S., C02
 Harroch E., C03
 Harty G., W08
 Hassine A., P05
 Hattab S., I02
 Hatteb S., I08, W27
 Hauser S.L., W18, W25, W26
 Hautecoeur P., N03
 Hdiji O., B14, C17, J09, Q07, Q19, Q29, W34
 Hean V., R02
 Heinzlef O., W11
 Hela Z., M06
 Hellwig K., W44
 Helmer C., A01, CO-13
 Hénon H., R01
 Henon H.C., R16
 Henry F., CO-41
 Henry-Feugeas M.-C., O01
 Hentati F., W41
 Hermione D., R12
 Héron B., Q08
 Hiba A., B15
 Hingray C., CO-22, U04
 Ho P.-R., W45, W47
 Hoang-Xuan K., I07, I10
 Hogrel J.-Y., Q04
 Hosseini H., R30
 Hotermans C., W47
 Houannou O., R09
 Houehanou C., R20
 Houillier C., I07
 Houinato D., CO-14, CO-15
 Hughes R., W25, W26
 Hyde R., W45

I

Iatissam E.B., S11
 Ibrahim M., CO-40
 Idbaih A., I10
 Iftimovici A., CO-06
 Ilie A., I04
 Ilya Kister, W47
 Imane F., S11
 Imane N., R26

Imen B., D04, F02
Ines B., C12, C20, R29
Ines K., M06

J

Jack D., W08
Jager A., U03
Jakubina P., O11
Jalled A., Q26
Jallouli A., B16
Jamoussi H., B12, J07, M05, O04
Jaquet P., Q10, S10
Jarrar E., R33
Jay T., CO-06
Jean J.D., M02
Jego S.D., W53
Jellad A., Y02
Jemai K., R43
Jemea S.B., M06
Jemni S., C05, R06, R07
Jeridi C., Q28, R43, W41
Jerry R.M., Q17
Jeziorski E., H02
Jomir L., CO-28
Jonas W., Q14
Jones C.C., W44
Joris M., I12
Journe I., P07
Joyeux N., CO-46
Julien J.-P., K01

K

Kaaouana O., R16
Kaboré J., R15
Kacem E., J09, Q29
Kacem I., C15, C16, C19, M04, W39, W48
Kadiane-Oussou N.J., R24
Kadira A., R42
Kaglik A., A06
Kaladjian A., C11
Kallel R., M03
Kaltenbach G., C06
Kamal B., Q17
Kamaoui I., D05, L06, O12, S08
Kamdem F.K., R44
Kanouni T., CO-04
Kaouther M., M06
Kappos L., W18, W25, W45
Karcher P., C06
Karima M., I10, W52
Kassouri N., A05, L01, L02, Q12, R03
Kchaou M., B12, J07, M05, O04
Kébir O., CO-06
Kediha M.I., X04
Keller B., W07
Kelly J.L., Q17
Kenmegne C., A03, R08

Kermad A., P06
Khadija-Sonda M., CO-12
Khalbous S., R23, S06
Khaled K.A., B15
Khansa D., Y07
Kharrat H., Q28
Khattab H., W42, W46
Khedoud W.A.E., L01, L02, R03
Khelladi D.-B., J04
Khelladi D.B., Q15, W06, W29
Khellaf S., B08
Khengaoui E.H., E03, J03
Khengaoui L., J02
Khermache A., P06
Khoctali I., Y02
Khouloud K., M06
Kiesmann M., C06
Kilani B., P01
Kim B., E05
Kissani N., O06
Klaa H., E04, H03, L04, L05
Kobelt G., W10
Koenig M., H02
Koffi Balogou Agnon A., M02
Kolsi M., R23, S06
Kombate D., R04
Komi A., R11
Köndgen H., W18, W26
Kossi O.R., CO-14
Kotzeva A., Q05
Kouider N., J01
Kountchou M.A.K., R44
Kraoua I., E04, H03, L04, L05
Krebs M.-O., CO-06
Krystkowiak P., F04
Kuchcinski G., F03, R01
Kumako V.K., CO-39, M02
Kwiatkowski A., W40, W43
Kyal N., D03, V03
Kyelem M.J.A., R15
Kyheng M., C01, C09

L

La Porte E., S04
Laabidi K., C16, M05, O09
Labauge P., CO-04, W02, W10, W11, W53, W54
Labeled M., E03
Labeyrie C., Q27
Labreuche J., R01
Lacroix P., CO-14
Laforêt P., Q06, Q08
Lagarde J., CO-32
Lagarde S., B03
Lagha-Boukbiza O., Y03
Laguittou V., B02
Lahlou Z., J08
Láinez M.J., E05
Laksiri N., R21

Lalu T., R25
Lamarsalle L., W40
Lammers G.J., Y05
Lamy C., N04
Lancine C., D01, O02
Lanore A., Q16, U05
Lanouar L., D02, R18
Lanteri-Minet M., E05
Laplaud D., W10
Laplaud D.-A., W02, W09
Larabi K., J06, O08, W35
Larricq A., X05
Laucaat F.R., H02
Laurence A., I01, Q18
Laurent C., I13
Lavallée P., O01
Layouni S., C05, R06, R07, Y02
Le Ber I., X01
Le Forestier N., H01
Le Garff-Tavernier M., I03
le Traon A.P., Y04
Lebert F., CO-35
Leblanc A., C07, C13
Lebrun C., W02
Lebrun-Fréney C., W10
Leclair-Visonneau L., Q01
Leclercq C., N04
Lee L., Y05
Leentjens A., C04
Lefebvre V., D01, O02
Lefeuvre C., Q06
Lefranc M., F04
Lehericy S., Y01
Lehmann S., W54
Lekdim G., Q21
Leklou H., I14, Q22, Q24
Lemaitre M.-H., R05
Lemoine J.-P., P07
Lenaers G., K01
Lenglet T., Q04, Q18
Lenne B., N03
Leprince B., A02
Leroy M., A08, A10
Letournel F., K01
Levasseur G., CO-41
Levy R., A06
Leys D., R01, R16
Libois A., V02
Libois P.-Y., V02
Licata S., W45
lignot S., W01
Limousin, S03
Lmidmani F., D03, R27, V03
Lohse A., R24
Lombardo I., B11
Lompo D.L., Q11
London F., I05, I11
Longin J., W43
Lopes R., C04
Lothe A., B11

Lotz M., W10
 Louanchi M., E03, J01, J03, Q02, S09
 Louapre C., W03, W13, W16, W37
 Lougani S., A05, L01, L02
 Louhab N., O06
 Lounis M., I08
 Louzi S., J08, Q25
 Lubetzki C., W03, W05, W16
 Ludivine C.W., W30
 Lyle W., W30
 Lyoubi A., CO-34

M

Mabrouki F.Z., J06
 Machraoui R., B16, D04, F02
 Madec T., B03
 Magalhaes S., W30
 Magnerou A.M., B01
 Magot A., Q01, Q03
 Maguenouche S.L., S05
 Mahdi D., Q09
 Mahmoud M.S.B., W39
 Maiga Y., S15
 Maillard L., B10, CO-16
 Maillart E., W03, W13, W16, W52
 Maillot D., N02
 Maindreville A.D.D., C11
 Maisonobe T., Q16, Q18
 Makhloufi M., I08
 Makri S., S05
 Malek M., C20, R14, R29
 Malfatti E., Q06
 Malika L., I06
 Maltete D., C08
 Manchon E., W10
 Manel B.H., D06, P05
 Mansour M., C12
 Mapaga J.N., S01, W36
 Mapoure Y.N., A03, CO-37, R08
 Marbaix E., I05
 Marc D., W01, W13
 Marhardt K., W09
 Marie A., B03
 Mariem D., C17, CO-12, J09, Q29
 Mariem M., C20, R14, R29
 Marignier R., CO-03
 Markus M., Q17
 Marois C., Q10, S10
 Marsli S., W49
 Martel A., X03
 Marti C., W11
 Martin E., W05, W12
 Martin M., CO-41
 Martinaud O., S04
 Martinot M., CO-20
 Marty S., K01
 Marylene N.-L., W36
 Mason L., W47
 Massi D.G., A03
 Mathey G., W37

Mathon B., I10
 Matsalou G.A.M., S01, W36
 Matthys A., R30
 Maupoint R., R39
 Mayer G., Y05
 Mbarek L., R38, R41
 Mbonda P.C., V04
 Mbourou D.N., S01
 McGonigal A., B03
 Mcguigan C., W44
 Mdarbi S., R27
 Mear V., P02
 Mebrouk Y., D05, J06, L06, O08, O12, S08, U01, W35
 Mechtouff L., CO-27
 Medeiros E.D.B., CO-42
 Medini K., J04, W06
 Megherbi L., W27
 Mehdi K., Q25
 Meloueh R., E03
 Menjot De Champfleuret N., H02
 Merad A., Q15
 Mercier-Bryczman M., I12
 Mesbahi N., I08
 Mesmoudi A., J04, W06
 Messelmani M., O09, R37
 Messllemeneni M., C12
 Metzger R., W47
 Mezghiche N., R03
 Mezoughi K., O09
 Mhanna E., A06, W03
 Mhiri C., B14, C16, M04, Q07, Q19, W34
 Mhiri M., B09, Q13, R28, W28
 Michel L., Q03
 Migaou H., Q26
 Migliaccio R., A06
 Miladi N., H03
 Milanov I., B10
 Millecamps S., X02
 Miller C., W51
 Millogo A., CO-36, R15
 Miloudi A., D02, R18
 Mirafzal S., E01
 Missaoui M., B09, Q13, R28
 Mnif H., M03
 Moalla K.S., B14, J09, Q07, Q19, Q29, R38, R41, S13, W34
 Mofou B., M02, R11
 Mohamed B.A., E03
 Mohamed H., R42
 Mohammed A., R35
 Moisset X., E01
 Mokhtari K., I01
 Molinas C., Y04
 Mondot L., W02, W37
 Monguillon P., C13
 Montalban X., W12
 Montaut S., F01, F05
 Montillot J., R30
 Moreau T., O11, W11, W15, W38

Morin A., S10
 Morvan E., O03
 Mostefaoui F., A11, S14, X04
 Motica O., R10
 Motte M.B.D.L., W16
 Mouhi I., CO-08
 Moulignier A., W50
 Moulin T., CO-42
 Mouloudi N., Q20, R42
 Mouna A., B09, R28
 Mouna L., Q02
 Mounach J., Q20
 Mounia L., I06
 Moussa L., L01, L02, R03
 Moussavou C., R42
 Moutawakil B.E., R31, R32
 Moutei H., C10
 Mouthon-Reignier C., H01
 Moysan L., C13
 Mpandzou G.A., CO-38
 Mrabet H., D01, O02
 Mrabet S., C15, C19, M04, W39, W48
 Mrissa L., C12
 Mrissa R., B05, C20, O09, R14, R29, R37
 Mulleners W.M., E05
 Munoz-Pons H., R02
 Musat E.M., I13
 Mzahem A., B08

N

Naciri Darai H., F06
 Nadal L., A01
 Nadia B.A., O04
 Nadia T., E03, I06, Q02
 Nadjar Y., H01
 Naggazi M., B09, Q13, R28, W28
 Nahed R.A., S16
 Nahum M.L., D02
 Nahum M.-L., E02
 Nahum M.L., R18
 Naila Y., S05
 Najoua M., R35
 Naliri D., W46
 Napon C., R15
 Narcisse S., R05
 Nasri A., C15, C16, C19, W39, W48
 Nasri S., D05, L06, O12, S08
 Ndamba-Bandzouzi B., CO-13
 Ndiaye M., B01, G01, I04
 Neji A., C19
 Nemer M.R., W36
 Nezzal A., J03, N02, Q02
 Ngandzali D.D., CO-38
 Ngouadjeu E., R08
 Nguyen A., CO-33
 Nguyen D.K., B07
 Nichols R.M., E05
 Nicolas B., R16

Nicolas S., N03
 Nioi P., K03
 Nono S., O05
 Nouedoui C., V04
 Nouha K., I06
 Nouili T., Q26
 Nouioua S., Q30, S14, X04
 Noury J.-B., Q03
 Nousseiba A., I06
 Nouvet-Gire J., W11

O

Obenda N.S., R25
 Oesterle H., CO-20
 Ohannessian R., CO-42
 Olivier H., W13
 Olivieri P., CO-32
 Omri I., O10, R45
 Oreja-Guevara C., W19
 Osman O., R21, R36
 Ossemann M., I11
 Ossou-Nguet P., CO-38
 Otmani H.E., R31, R32
 Ouafi A., R26
 Ouallet J.-C., W17
 Ouamane I., I06, J03
 Ouannes W., C05, R06, R07
 Oubaich M.L., S07
 Ouchkat F., F06
 Ouerdiene A., B05, R14, R23, R37, S06
 Oukhai F., R14, R37
 Oumerzouk J., O07
 Oussama D., Q15
 Ozsancak C., C21, R05

P

Pacha L.A., Q30
 Pallardy A., A04
 Papeix C., W03, W16, W52
 Paquet C., U02
 Paris P., E01
 Parks B., W44
 Pascaud J., R36
 Pasquier F., A02, A10
 Patrick B., W01, W13
 Patrick G., W30
 Patrick L.C., R44
 Paul Z., U02
 Pauline B.-L., W01, W13
 Pavy le Traon A., Y06
 Payet M., W40
 Pedespan B., W11
 Pegat A., CO-07
 Pelcot F., Q23
 Pelé F., W22
 Pellegrini F., W21
 Pelletier J., R21, R36
 Pépin J.-L., R34

Péréon Y., Q01
 Perie M., E01
 Perot C., R36
 Perrier M., P07
 Perron A., A07
 Perrot A., C21
 Petiot P., CO-07
 Petit A., R30
 Philippe K., R12
 Philippeau F., R39
 Phillips T., W51
 Philomène N.-K., S01
 Pico F., R46
 Pierre L., H02, W15, W17
 Pierron A., R24
 Pignato V., K02
 Pignolet B., W02
 Pilot T., I04
 Pinna F., W53, W54
 Pirard L., I11
 Piver L.C., C18
 Planche V., A01
 Planton M., B02
 Plazzi G., Y05
 Polydefkis M., Q14
 Pouclet-Courtemanche H., A04
 Poujois A., O03
 Pourcher V., W03
 Pouyet A., C07
 Pradat P.-F., Q04, X01
 Prajapati K., W18, W25
 Praline J., Q06
 Preaud E., W43
 Preux P.-M., CO-13, CO-14
 Prieur F., C21
 Prin P., W53
 Pruvo J.-P., R16
 Psimaras D., Q18, W52

Q

Querin G., Q04, X01
 Quesnel L., CO-23

R

Radat F., CO-41
 Radji F., W36
 Rafai M.A., B13, J08, Q25, R31, R32, S11, W42, W46, W49
 Raguideau F., W43
 Rahim Sawadogo P.A., R15
 Rahmani M., CO-08
 Raja B.S., O09
 Ramdani H., L06, O12
 Ramelli A.L., C14
 Ramelli A.-L., W22
 Rammohan K., W07, W08
 Rania Z., C20
 Razafimahatratra S.R., R25
 Rébé C., I04

Redaelli S., W22
 Regragui W., F06
 Reguig A., P06
 Rekik A., C15
 Remy P., C14
 Ren Z., W47
 Retory Y., C02
 Rey C., R21
 Reynaud E., Y03
 Reynolds E., CO-17
 Riahi A., B05, C12, C20, R29
 Riahi S., D06
 Richard D., W30
 Riddle E., W47
 Rihab M., C05, R07
 Rim M., I06
 Rizk W., S16
 Roberts M., Y06
 Robin-Choteau L., Y03
 Rog D., W44
 Rohaut B., Q10
 Rollot F., W09, W21
 Romero N., Q08
 Rostomashvili S., D02, E02, R18
 Rouijel F.Z.B., I09
 Rouissi A., L05
 Rouissi E.B., B13, R31
 Rouleau Guy A., R04
 Rousseau V., C03
 Roussel M., A07
 Rouyer A., Q08
 Roy S., W07
 Rucheton B., Q08
 Ruel B., R21
 Ruet A., W20
 Ruiz M., W11, W21
 Rullier P., H02
 Rummens V., V02
 Ruppert E., Y03

S

Saada M., J04, W06
 Saadi A., A05, L01, L02, Q12
 Sabadell V., CO-45
 Sabido M., W09
 Sagnier S., W20
 Sahloul O., O01
 Saied M.Z., R43
 Sakka S., J09, Q19, Q29, R38, R41, S13, W34
 Salah S., Y02
 Salhi H., C14
 Salma N., C05, D06, P05, R33
 Salma S., C17
 Salomé S., R36
 Samia Y., B16, D04, F02, P04
 Samiah A.-Z., Q17
 Samira S., R17
 Sanches C., A06
 Sanchez-Alvarez J.C., B10

Sansa E., W41
 Sanson M., I01, I13
 Saracino D., X01
 Sarazin M., CO-32
 Sassi S.B., R43, W41
 Satte A., Q20
 Sauleau E., C06
 Saulnier P., W04
 Saulty J.P.D., A09
 Sauter A., W26
 Sauvant M., CO-05
 Schiava L.D., R16
 Schmid F., N03
 Schmitt E., C06
 Scuccimarra M., W52
 Seck L.B., B01
 Seddik L., R30
 Sekhsoukh R., J06
 Sellal F., CO-33, I03, L03
 Selma M., Q15
 Serratos J., B10
 Serre P., R39
 Sevestre E., R05
 Sfar M.H., P04
 Sghaier I., C19
 Shapiro C., Y05
 Shaw J., W12
 Shell R., Q17
 Sicard A.M., CO-47
 Sicard E., CO-47
 Sifi K., Q09
 Sifi Y., B08, Q09
 Siham B., C10, I09, R13, W14, W31
 Sihem B.N., M03
 Simoni P., C14
 Sini V., V04
 Sissoko A., S15
 Skrobala E., A02, A10
 Slama M.S., Q27
 Slim E., J07, M05, O04
 Smadja D., H01
 Smail D., I08
 Smaoui R., S13, W34
 Soelberg-Sorensen P., W07
 Sonet A., I05
 Sonneville R., O01
 Sophie D., K02
 Sophie H., W54
 Sophie P.-V., W17
 Soriani M.-H., X03
 Souirti Z., R13, S02, W31, W32
 Souissi A., M04, W39, W48
 Sow A.D., B01
 Spelman T., W45
 Sridharan G., K03
 Stanciu D., R46

Staner L., L03
 Stankoff B., W05
 Steinhoff B., B10
 Stephan J.-L., R02
 Stojkovic T., Q04
 Su R., W45
 Svahn J., CO-07

T

Tailland M., W33
 Talaboulma I., S05
 Taleb A., R17
 Tamisier R., R34
 Tang H.M.-A., X05
 Tarrade C., C18
 Tauber M., Y04
 Tazir M., Q30
 Tchuendem C.Y.L., R44
 Teichmann M., A06
 Teil C., R25
 Tellinge I.C., C08
 Thibaud L., A08, A10
 Thomas C., S15
 Thomas K., P02
 Thomas O., W04
 Thomas P., CO-33
 Thomas-Antérieur C., CO-35
 Thorpy M.J., Y05
 Thouvenot E., W33
 Ticau S., K03
 Tiouiri H., P01
 Tir M., C11, F04
 Tison F., A01
 Tlemcani D.M., W32
 Tockhorn-Heidenreich A., E05
 Toffa D.H., B01, B07
 Tomasio C., C21, M01
 Touat M., I07, I10, I13
 Toubal N., J01, J02, J03, N02, R22, S09
 Toure M.L., P03
 Tournebize P., B06
 Touzet G., F03
 Trad T.Z., Q12
 Tranchant C., C01, F01, F05, Y03
 Trébouchon A., B04, CO-45
 Triki C., M03
 Triki L., M06
 Trojano M., W45
 Trucchi L., X03
 Tsanga-Mamalhy J.B., S01
 Tsour S., K03
 Turc J.-D., C08
 Turki D., R38, R41

V

Vaishnaw A., K03
 Valyraki N., I07, W52
 Van Hespén C., W22
 van Hille B., W40
 Van Wijmeersch B., W24
 Vandhuick O., W40, W43
 Vanoli L., L03
 Vasa S., C14
 Vautier A., P07
 Venditti L., U05
 Vercueil L., CO-26
 Vermersch P., W02, W07, W08, W12, W23, W24
 Verny C., K01, P07
 Viakhireva-Dovganyuk I., C07
 Viala K., Q10
 Viard R., C04, F03
 Victor A., CO-34
 Vidailhet M.-J., Y01
 Videaud H., C18
 Vincent T., W53, W54
 Virbel-Fleischman C., C02
 Vogel T., C06
 Voicu M., R25
 Voirin J., CO-20
 von Seckendorff A.F., S10
 Voulemint P., C01, C09
 Vrillon A., C01, C09
 Vukusic S., W10, W19

W

Waklatsi P., R04
 Wald E., Y03
 Walusinski O., CO-01, CO-43
 Wang S., E05
 Wannepain-Despretz S., A07
 Weber M.S., W12
 Wei W., W23, W24
 Weiss N., Q10
 Wiendl H., W45
 Wiertlewski S., Q03
 Wirth T., F01, F05
 Woimant F., O03
 Wolinsky J.S., W18, W25
 Wong S., W08
 Wray S., W19

Y

Yahiaoui D., W27
 Yahyaoui A., R40
 Yekhle F., CO-30
 Yemadjro F., R20
 Yengui N., R06, R07

Yonnet F., R34
Youmbert A.N., CO-38
Younes T.B., E04, H03, L05
Youssef B., R35
Youssef-Turki I.B., E04, H03, L04,
L05

Z

Zacari K.-D., R20
Zagnoli F., C07

Zahi W., N02
zalc b., W05
Zaouali J., B05, C12, C20, O09, R14,
R29, R37
Zayet S., P01, R24
Zecevic D., W19
Zekri N., Q15
Zeryouh O., O08, S08
Zhou S., R04
Zhovtis R.L., W47
Ziegler M., C07

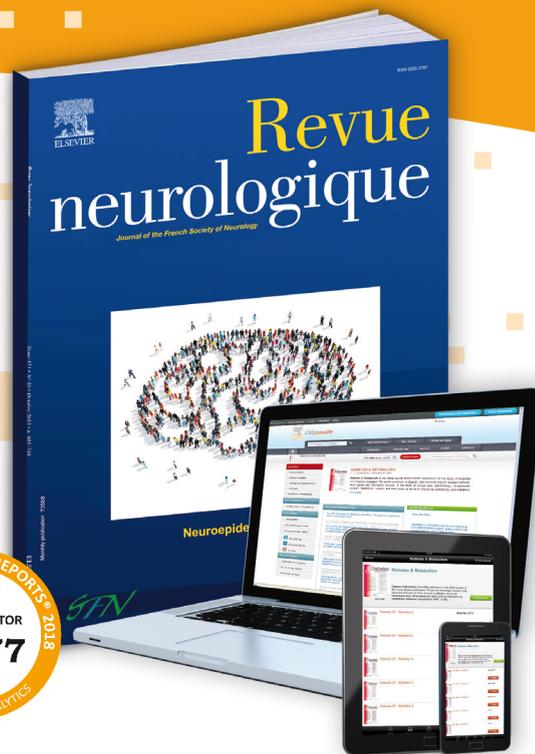
Zouari M., O10, R45, S12
Zouhaier T., Y07
Zouhayr S., C10, I09, R26, W14
Zoumana T., S15



ELSEVIER

REVUE NEUROLOGIQUE

OFFICIAL JOURNAL OF THE FRENCH
SOCIETY OF NEUROLOGY



3 GOOD REASONS TO SUBSCRIBE

1) Keep up-to-date with the latest developments in your discipline with **10 ISSUES PER YEAR**

2) Benefit from **UNLIMITED ELECTRONIC SERVICES** on **EM|consulte**

EM|consulte.com

- The journal's archives since 1997 ;
- The articles in press ;
- The most popular articles ;
- An improved search engine for a direct access to the information which interests you.

3) Read **YOUR JOURNAL ON YOUR IPAD® AND IPHONE®** wherever you are with the app **EM|revues**



THE JOURNAL

The Revue Neurologique is the official publication of the French Society of Neurology. The monthly journal publishes original peer-reviewed clinical and research articles, as well as reviews and guidelines. Its companion journal **Pratique Neurologique** publishes articles devoted to continuing medical education in four annual issues.

■ **Editor in Chief** : J.-P. Azulay

■ **Indexations** : BIOSIS (Biological Abstracts), Current Contents (Clinical Medicine), Current Contents (Life Sciences), Embase (Excerpta Medica), Medline (Index Medicus), Pascal (INISTCNRS), Science Citation Index, Scopus.

The **Revue Neurologique** is the official journal of the French Society of Neurology <http://www.sf-neuro.org> (Members of the French Society of Neurology (SFN) benefit from a special subscription rate. Please contact the society).



SUBSCRIBE NOW

→ **ONLINE**

www.neurol.elsevier-masson.fr

→ **BY PHONE**

+ 33 1 71 16 55 99



Follow us on



The paper and electronic subscription is only for individuals and students. Elsevier – a corporation with a capital of € 47 275 384 – RCS Nanterre B 542 037 031 – Resident Manager of the Enterprise Edition of the Association for Medical Education and Hospitals of Paris SA.

NOUVEAU
DANS LA
MIGRAINE

IL Y A DES CHOSES
IMPOSSIBLES...



Un chien sur une moto



Emma soulagée de ses migraines

... MAIS AVEC **EMGALITY**,
L'UN DES DEUX
DEVIENT POSSIBLE !

Emgality® est indiqué dans la prophylaxie de la migraine chez l'adulte ayant au moins 4 jours de migraine par mois. Traitement en injection sous cutanée.

Non remboursable et non agréé aux collectivités à la date du 24.02.2020 (demande d'admission à l'étude).

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité.

Pour une information complète sur le produit, vous pouvez consulter la base publique des médicaments (<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>) ou la section « Médicaments et DM » sur le site internet du laboratoire lilly (www.lilly.fr)

*AMM européenne du 14/11/2018, CGRP = Calcitonin Gene-Related Peptide

Le 1^{er}
anticorps
monoclonal qui
se **lie** au CGRP
circulant*

Emgality[™]
(galcanezumab) injection

Lilly