

CONGRÈS AGENDA >> 2021

Société Française de Neurologie

1. **21 mai 2021 : J2N - avec la collaboration du CEN**
   Journées des Jeunes Neurologues, e-congrès

2. **10 et 11 juin 2021 : Journées Internationales (report)**
   « La moelle épinière dans tous ses états », ICM Paris

3. **7 et 8 octobre 2021 : Journées Internationales**
   « Céphalées et douleurs neuropathiques », ICM Paris

4. **4 novembre 2021 : Journée du Président de la SFN 2020 Jean-Louis Mas (report)**
   « Controverses en pathologie neuro-vasculaires », ICM Paris

5. **10 mars 2022 : Journée d'automne (reportée en 2022)**
   « Neuroréanimation », ICM Paris

SFN
Société Française de Neurologie

Contact inscription : Sfneurologie.org@gmail.com
Gratuité pour les membres SFN et les membres juniors
Site internet : www.sfn.org

GÉNÉRATION GILENYA®

EFFICACITÉ CONFIRMÉE & EXPERTISE 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.

H72259 - Novembre 2019 - 19/04/60728597/PM/002 - Copyright Novartis Pharma SAS®

Liste I. Médicament d'exception, soumis à prescription initiale hospitalière annuelle et nécessitant une surveillance particulière pendant le traitement. 1ère 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

NOVARTIS

GILENYA® (fingolimod)

ISSN 0035-3787

www.journals.elsevier.com/revue-neurologique

Revue neurologique

Journal of the French Society of Neurology

Résumés des communications affichées et des Sociétés Associées

e.Jnlf. 2021
DU 26 AU 28 MAI



Jnlf.fr Journées de neurologie de langue française

Journées de Neurologie de Langue Française
100% digital – Paris – 26 au 28 mai 2021

Monthly journal · 96238

Volume 177 • May 2021 • Supplement 1

7 années d'expérience*,

PLUS DE

200 000

patients dans le monde ont été
traités par OCREVUS®**

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 une information complète, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit disponible sur la base de données publique des médicaments (http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr) ou en flashant ce QR code.

Vous pouvez également retrouver ces informations sur ocrevus.roche.fr

1. RCP OCREVUS®

** Hauser et al. 2020. Five years of ocrelizumab in relapsing multiple sclerosis: OPERA studies open-label extension. Neurology 2020;95(13):e1854-e1867.*
*** Données internes Roche*

▼*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.*

OCREVUS®
ocrelizumab

M-FR-00003663 - 1.0 - 19/10/66127361/PM/001 - Établi en février 2021

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 (Washington DC), L. Buée (Lille), J. Cambier (Paris), P. Damier (Nantes), L. Defebvre (Lille), S. Dupont (Paris), K. Hoang Xuan (Paris), J. Honnorat (Lyon), J.-L. Mas (Paris), C. Thomas-Antérion (Lyon), C. Tranchant (Strasbourg), M. Zuber (Paris)

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) 2021 (volume 177), 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-Print, 53101 Mayenne. CPPAP: 0322 T 81446
Registration of copyright upon publication - ISSN: 0035-3787

© 2021 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 website:
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

Sclérose En Plaques

L'IMPORTANCE DE LA SUBSTANCE BLANCHE ET DE LA SUBSTANCE GRISE

Pensons aussi en gris et blanc pour compléter le tableau



Celgene | Bristol Myers Squibb™ Company

©2021 Celgene Corporation, a Bristol-Myers Squibb company

NP-FR-NA-0594 - 09/2020 - ENV

ELSEVIER

Available online at
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



CONTENTS

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

Digi-edition : Journées de neurologie de langue française 2021

E-Posters

Démences S1

Douleur S9

Épilepsie S12

Maladie de Parkinson S19

Maladies métaboliques S26

Migraines et céphalées S27

Mouvements anormaux S30

Neuro-oncologie S33

Neuro-ophtalmologie S41

Neuropédiatrie S42

Neuro-réanimation S44

Neurochirurgie S45

Neuroenvironnement S48

Neurogénétique S48

Neurologie et psychiatrie S55

Neuropathologie S56

Neurophysiologie S57

Neuropsychologie S62

CONTENTS *(continued)*

Neuroradiologie S65

Neurosciences S67

Pathologies infectieuses et tropicales S68

Pathologie neuromusculaire S73

Pathologie vasculaire S80

Pathologies diverses S96

Pédagogie médicale S99

Pratiques professionnelles S100

Rééducation neurologique S100

Sclérose latérale amyotrophique S102

SEP/autres pathologies inflammatoires S103

Sommeil S130

Communications orales

Association Française en psychiatrie biologique et neuropsychopharmacologique (AFPBN). Association Nationale des assistants et internes en neurologie de France (ANAINF) S132

Association Française d'Urologie (AFU) S133

Association Nationale des Assistants et Internes en Neurologie de France (ANAINF) S133

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) S135

Club de Neurologie de l'Environnement (CNE) S136

Club Neurologie Médecine Interne (CNMI) S137

Collège National des Neurologues des Hôpitaux Généraux (CNNHG) S137

Club de Neuro-Ophtalmologie Francophone (CNOF) S138

Club de Neuroprotection (CNP) S139

Fédération Internationale des Jeunes Neurologues Francophones (FIJNF) S140

Groupe français d'étude des Maladies du Motoneurone (GFEMM) S140

Groupe Méditerranéen de Neurologie (GMN) S141

Groupe de réflexion sur les évaluations cognitives (GRECO). Société de neuropsychologie de langue française (SNLF) S142

CONTENTS *(continued)*

Groupe de Travail des Neurologues Militaires (GTNM) S143

Institut d'épidémiologie neurologique et de Neurologie Tropicale (IENT) S144

Institut d'épidémiologie neurologique et de Neurologie Tropicale (IENT) S144

International Multiple Sclerosis Partnership In Research (IMSPIRE) S146

Ligue Franco-Africaine Contre les AVC (LFACAVC). Société Française de Télémédecine (SFT) S147

Ligue Française Contre l'Epilepsie (LFCE) S149

Observatoire Libanais de la sclérose en plaques (OLSEP) S150

Société française d'études des migraines et céphalées (SFEMC) S150

Société Française de Neurologie (SFN) S151

Société Francophone du Nerf Périphérique (SFNP) S152

Société Française Neuro-Vasculaire (SFNV) S152

Société Française de Recherche et Médecine du Sommeil (SFRMS) S153

Société Francophone de la Sclérose en Plaques (SFSEP) S153

Société Française de Télémédecine (SFT). Société Française de Neurologie (SFN). Société Française Neuro-Vasculaire (SFNV) S154

Société de neurophysiologie clinique de langue française (SNCLF). Association de neuro-anesthésie-réanimation de langue Française (ANARLF) S155

Syndicat National des Neurologues (SNN) S155

Union nationale pour le développement de la recherche et de l'évaluation en orthophonie (UNADREO) S156

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

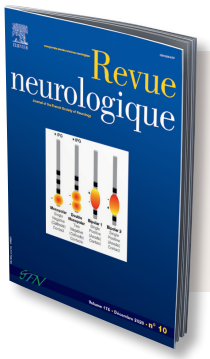
2020/01 - Biogen-26481 - 19/10/67104351/PM/001



L'abonnement à votre revue, c'est :

- **Disposer du support le plus accessible** dans votre domaine pour votre développement et votre formation continue.
- **Vous référer à des articles retenus pour publication** pour partager le meilleur des savoirs et pratiques de vos pairs.
- **Accéder avec votre abonnement papier, à une version numérique et des archives** disponibles en ligne (selon l'option retenue).
- **Bénéficier de nombreux services :** aide à la recherche, téléchargement d'articles, envoi automatique des sommaires par voie électronique, accès aux compléments numériques.

Dans notre espace abonnement, retrouvez l'ensemble de nos revues publiées selon les meilleurs standards, pour la plupart indexées dans les plus grandes bases de données et affiliées à des sociétés savantes.



Pour vous abonner à la revue
Revue neurologique :
Connectez-vous directement sur
www.elsevier-masson.fr/neurol ou flashez ce ***QR Code***

ELSEVIER

Pour plus d'informations appelez le **01 71 16 55 99**
ou consultez nos questions/réponses sur
service.elsevier.com/app/overview/elseviermasson

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.

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.

Dans la majorité des cas, il est recommandé d'utiliser une bithérapie antiépileptique lorsque deux monothérapies successives, adaptées au diagnostic de crise ou au diagnostic syndromique et à doses optimales n'ont pas permis un contrôle complet des crises. (accord d'experts)[1]

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

Prix public (hors honoraires de dispensation) à : 2mg : 4,73€ ; 5mg : 3,36€ ; 25mg : 6,35€ ; 50mg : 10,45€ ; 100mg : 12,62€ ; 200mg : 12,62€.
Coût pour 1 comprimé dosé (hors honoraires de dispensation) à : 2 mg : 0,16 € ; 5 mg : 0,11 € ; 25 mg : 0, 21 € ; 50 mg : 0,35 € ; 100 mg : 0,42 € ; 200 mg : 0,42 €.

1. HAS- Recommandation Épilepsies : Prise en charge des enfants et des adultes, Oct 2020,p15



Pour une information complète, consultez les RCP et les 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 :

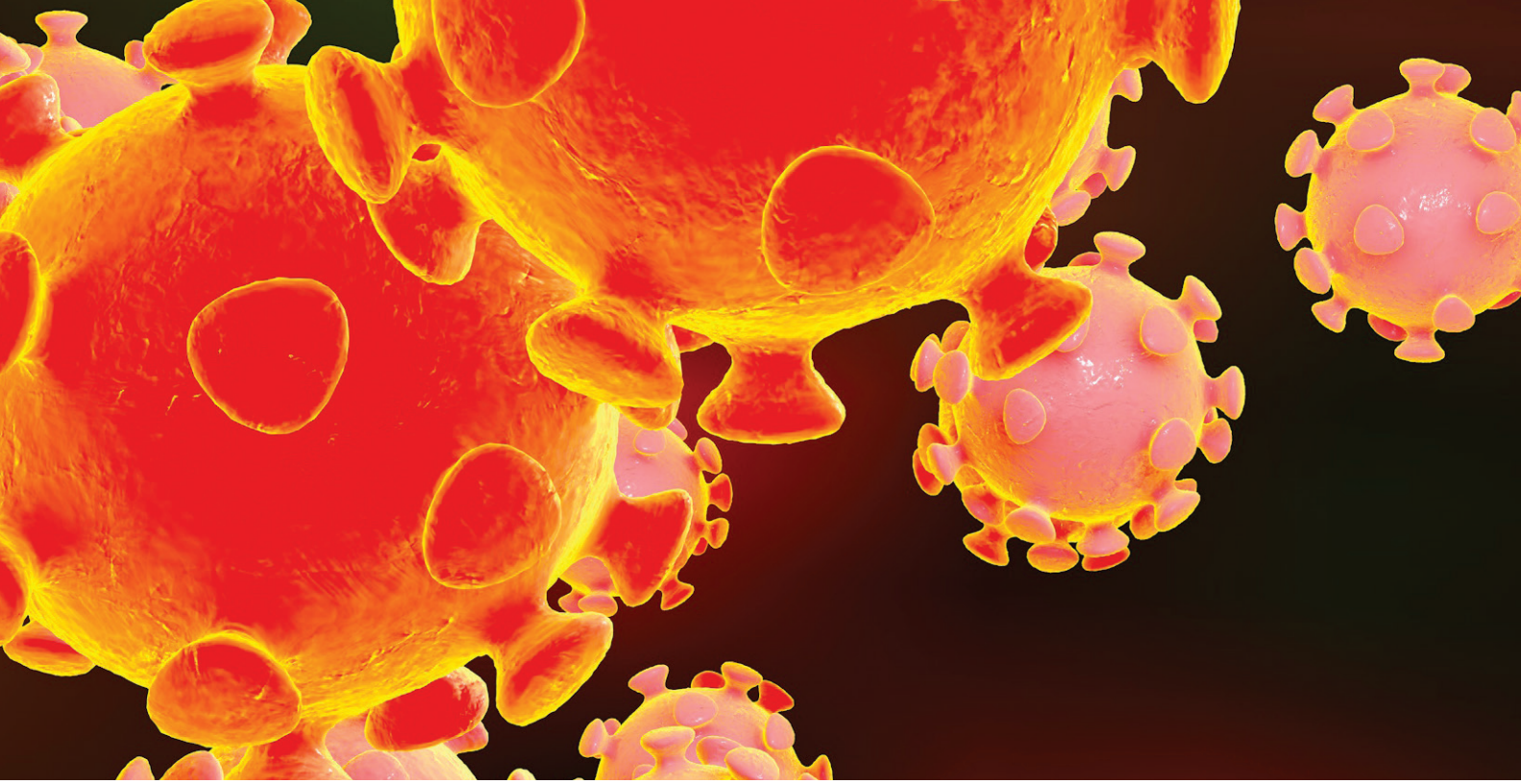
Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur www.signalement-sante.gouv.fr.

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 9h30 à 18h00

gsk

Lamictal
Lamotrigine
Une confiance qui se vit

21/01/69658075/PM/001-PM-FR-LMT-ADVT-200001
Avril 2021© 2021 Groupe GSK ou ses concédants



Centre d'information sur le nouveau coronavirus

Découvrez toutes les ressources et informations cliniques sur le nouveau coronavirus (Covid-19) publiées et mises à disposition en libre accès par Elsevier.

Vous trouverez sur cet espace des informations et des ressources médicales et scientifiques sur le nouveau coronavirus (Covid-19) qui ont été soigneusement sélectionnées à l'intention de la communauté des chercheurs et des soignants. Toutes les ressources sont **en accès libre** et incluent des recommandations pour les cliniciens et les patients.

Pour les chercheurs

Sous l'onglet **Recherche**, vous trouverez les derniers articles scientifiques sur les recherches en stade précoce concernant le Covid-19 publiés dans les revues comme *The Lancet et Cell Press*.

Pour les soignants, les cliniciens

Sous l'onglet **Informations cliniques**, vous trouverez des informations sur la prise en charge des patients : articles, bonnes pratiques, conseils, publiés et validés par les rédactions et les comités scientifiques des revues et des ouvrages Elsevier.

Pour les patients

Dans la section **Ressources patients**, vous trouverez une vidéo de *3D4Medical* sur le coronavirus, des ressources du CDC et de l'OMS, et des informations sur le programme d'Elsevier donnant aux patients et à leurs soignants accès aux articles de recherche médicale.

Dans les contenus France

Dans cette section, pour actualiser vos connaissances, vous retrouverez les ressources en libre accès d'Elsevier Masson, issues des revues médicales et professionnelles publiées en France, des contenus et chapitres des ouvrages médicaux disponibles, des articles de référence de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale.

Le site a été confié à des experts cliniques de notre division Global Health. **Il est mis à jour fréquemment par les équipes éditoriales françaises au fur et à mesure de l'évolution des connaissances.**

ELSEVIER

Consultez le site www.elsevier.com/fr-fr/coronavirus-information-center

Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



JNLF 2021

E-Posters

Démences

P-01.01

Évaluation de la performance diagnostique de la protéine tau phosphorylée p-tau181 plasmatique dans la maladie d'Alzheimer en contexte clinique

Agathe Vrillon[1,*], Thomas Karikari[2], Claire Hourregue[1], Emmanuel Cognat[1], Henrik Zetterberg[2], Kaj Blennow[2], Claire Paquet[1]
[1] *Centre de neurologie cognitive, hôpital Fernand-Widal, AP–HP, Paris*
[2] *Neurokemi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset Mölndal, Göteborg, Suède*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : agathe.vrillon@hotmail.fr (A. Vrillon)

Introduction Les biomarqueurs du liquide cérébrospinal (LCS) et la tomographie par émission de positons permettent le diagnostic in vivo de la maladie d'Alzheimer (MA) mais leur accessibilité est limitée. Des biomarqueurs plasmatiques présenteraient un fort intérêt clinique.
Objectifs Évaluer le pouvoir discriminant de la p-tau181 plasmatique dans la MA et d'autres atteintes neurocognitives versus des sujets contrôles dans une cohorte issue de la pratique clinique courante.
Patients et méthodes Au total, 219 sujets du centre de neurologie cognitive, hôpital Fernand-Widal, ont été systématiquement inclus : 22 contrôles, 118 avec une MA (42 au stade de Mild Cognitive Impairement [MCI] et 76 au stade de démence), 12 avec une maladie à corps de Lewy, 15 avec une démence frontotemporale, 3 avec une démence vasculaire et 49 avec un MCI non lié à une MA. Les biomarqueurs du LCS (AB42, tau phosphorylée, tau totale) ont été mesurés (Lumipulse). P-tau181 a été mesurée dans le LCS ainsi que dans le plasma en méthode SIMOA.
Résultats P-tau181 plasmatique était augmentée dans la MA dès le stade de MCI ($p < 0{,}001$). Elle différenciait les sujets amyloïdes+ des sujets amyloïdes-(AUC = 85,80 %, IC95 % = 80,84–90,77 %), les patients MA des contrôles (AUC = 96,01 %, IC95 % = 92,46 %–99,56 %) et de ceux avec une autre pathologie (AUC = 84,07 %, IC95 % = 76,4 %–94,51 %). P-tau181 plasmatique était corrélée à p-tau181 du LCS ($r = 0{,}73$, $p < 0{,}0001$), aux autres marqueurs du LCS (tau, ratio amyloïde : $p < 0{,}0001$), au MMSE ($p < 0{,}0001$) et à l'atrophie hippocampique ($p = 0{,}005$).
Discussion Comparativement aux résultats obtenus dans des cohortes de recherche, p-tau181 plasmatique était augmentée dans la MA dès le stade précoce de MCI et permettait le diagnostic différentiel par rapport aux autres atteintes.
Conclusion Le dosage de la protéine P-tau181 plasmatique ouvre des perspectives en pratique clinique courante. Des études explorant son utilité dans les essais thérapeutiques sont en cours.
Mots clés Démences ; Biomarqueur plasmatique ; Alzheimer
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financements Association des anciens internes des hôpitaux de Paris, fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, fondation Philipe-Chatrier.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.076

P-01.02

Étude de l'écriture manuscrite sur tablette graphique pour l'aide au diagnostic précoce des pathologies neurodégénératives chez une population marocaine : premiers résultats dans 18 patients Alzheimer

Ghita Aboulem[1,*], Faouzi Mohamed Belahsen[2]
[1] *Service de neurologie, CHU Hassan II Fès, Fès, Maroc*
[2] *Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : aboulemghita@gmail.com (G. Aboulem)

Introduction L'écriture est un processus cognitif de haut niveau qui résulte de l'interaction de plusieurs facteurs du développement cognitif, linguistique, et psychomoteur. La détérioration de celle-ci est un signe de dysfonctionnement dans l'une des sphères cognitives.
Objectifs Notre objectif est de développer une technique innovante, permettant d'aider les professionnels de santé à dépister une détérioration cognitive à un stade précoce lors des maladies neurodégénératives à l'aide de l'analyse de l'écriture manuscrite.
Patients et méthodes L'écriture manuscrite est capturée sur tablette graphique (WACOM) et est analysée « en ligne » comme une séquence de signaux acquis (pression, vitesse, inclinaison du stylo) chez 18 marocains atteints de maladie d'Alzheimer. Elle est comparée à 18 sujets contrôles appariés selon l'âge et le niveau d'études. Nous avons utilisé des statistiques descriptives en appliquant le test de

Mann–Whitney U test qui est un test statistique non paramétrique.
Résultats Les résultats révèlent des différences significatives entre le groupe contrôle et le groupe Alzheimer léger et modéré. Les patients Alzheimer ont une vitesse et une accélération plus faible, avec des temps en air plus élevés que les sujets contrôles.
Discussion Nos résultats ont montré des différences significatives entre les groupes (MA léger/majeur vs SC) dans 4 mesures cinématiques (accélération, vitesse, temps en air, temps sur tablette). Ils se rapprochent de ceux obtenus par l'étude de Werner et al. (2006) qui ont analysé l'écriture en hébreu chez des patients Alzheimer, MCI et sujets contrôles et ont trouvé un « temps en air » plus élevé chez leurs groupes de patient MA par rapport au SC.
Conclusion Cette analyse préliminaire des résultats nous a permis de dégager des caractéristiques discriminantes via l'analyse de différents paramètres de l'écriture manuscrite visant à identifier les deux groupes étudiés.
Mots clés Tablette graphique ; Maladie d'Alzheimer ; Écriture manuscrite
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.077

P-01.03

Démence et criminalité

Amani Alem
Psychiatrie, CHC André Rosemon, Cayenne, Cayenne
Adresse e-mail : alempsy7@gmail.com

Introduction Les maladies neurovégétatives peuvent provoquer un dysfonctionnement des structures impliquées dans le jugement, les fonctions exécutives et la violence. Ces comportements classés comme criminels sont parfois la première manifestation d'une démence.
Objectifs Notre objectif est de montrer que les lésions liées à la démence pourront être associées à un sous-type de comportement impulsif et agressif avec un risque accru de crime, et qui peuvent imposer un lourd fardeau social et judiciaire pour le patient ainsi que la société.
Patients et méthodes À travers les revues de la littérature :
– nous allons essayer de mettre le doigt sur les études qui ont porté sur l'état mental des criminels âgés et les aspects médico-légaux correspondants ;
– montrer qu'un comportement criminel d'apparition récente chez un adulte devrait susciter une recherche de maladie cérébrale ou de troubles liés à la démence.
Résultats Les études révèlent que les comportements criminels sont plus fréquents dans le groupe de démence frontotemporale (20 %) et la variante sémantique de l'aphasie progressive (11 %) que chez ceux atteints de la maladie d'Alzheimer (4 %).
Discussion Si un crime est commis par une personne atteinte de démence ou autres troubles mentaux graves, la loi sur la procédure judiciaire permet au tribunal de s'abstenir de poursuites.
Conclusion Le comportement criminel peut être la première manifestation des démences, les évaluations judiciaires de la criminalité pourraient leur attribuer de nouveaux critères, ces personnes devraient être traitées différemment par la loi.
Mots clés Aspect médicolégal ; Criminalité ; Démence
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.078

P-01.04

EMERGE et ENGAGE : premiers résultats des études de phase III sur l'aducanumab dans la maladie d'Alzheimer au stade précoce

Samantha Budd Haeberlein*, Christian Von Hehn, Ying Tian, Spyros Chalkias, Kumar Kandadi Muralidharan, Tianle Chen, Shuang Wu, Leanne Skordos, Laura Nisenbaum, Raj Rajagovindan, Gersham Dent, Katie Harrison, Ivan Nestorov, Ying Zhu, Craig Mallinckrodt, Alfred Sandrock
Développement clinique, Biogen, Boston, États-Unis
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : samantha.buddhaeberlein@biogen.com (S.B. Haeberlein)

Introduction L'aducanumab est un AC monoclonal humain ciblant les formes agrégées d'Aβ (oligomères solubles et fibrilles insolubles). EMERGE et ENGAGE sont 2 études de phase III mondiales, randomisées, en double insu, contrôlées vs placebo, de 18 mois.
Objectifs Ces études, aux méthodologies identiques, ont évalué l'efficacité et la sécurité d'emploi de l'aducanumab chez des patients de 50 à 85 ans avec une maladie d'Alzheimer (MA) débutante (troubles cognitifs légers dus à la MA ou démence légère liée à la MA).
Patients et méthodes Les critères d'inclusion comprenaient une TEP-amyloïde positive, un MMSE de 24 à 30, un score CDR Global de 0,5, et un score RBANS-DMI $\leq$ 85. Pendant la période contrôlée vs placebo de 18 mois, les patients ont été randomisés 1/1/1 pour recevoir l'aducanumab à dose faible, l'aducanumab à dose élevée ou un placebo, administré en IV toutes les 4 semaines. Le critère de jugement principal était la variation du score CDR-SB à la sem 78. Les critères secondaires étaient la variation des scores MMSE, ADAS-Cog13 et ADCS-ADL-MCI.
Résultats Après l'analyse de futilité planifiée, une analyse réalisée suite au gel de base final a montré que EMERGE avait satisfait son critère de jugement principal, conformément au plan d'analyse statistique préspécifié. Les patients traités par aducanumab à dose élevée ont présenté une réduction significative du déclin clinique mesuré par les CDR-SB à la semaine 78 (22 % vs placebo, $p = 0{,}01$).
Discussion ENGAGE n'a pas satisfait son critère de jugement principal. Cependant, les données des patients de l'étude ENGAGE qui avaient atteint une exposition suffisante à l'aducanumab à dose élevée ont corroboré les résultats d'EMERGE. Le profil de sécurité d'emploi et de tolérance de l'aducanumab dans les études EMERGE et ENGAGE concordait avec celui observé dans les études précédentes.
Conclusion EMERGE a satisfait à son critère de jugement principal, conformément au plan d'analyse statistique préspécifié. Les données d'un sous-groupe de patients d'ENGAGE corroborent les résultats d'EMERGE.
Mots clés Cognition ; Démence ; Alzheimer
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.079

P-01.05

Maladie d'Alzheimer et épilepsie : étude rétrospective au CHU d'Oran

Amina Chentouf
Université Oran 1, faculté de médecine, Oran, Algérie
Adresse e-mail : amina.chentouf@yahoo.com

Introduction La prévalence des crises d'épilepsie est plus élevée chez les sujets atteints de maladie d'Alzheimer par rapport à la population générale du même âge.
Objectifs Déterminer la fréquence et les facteurs de risque d'épilepsie chez les patients atteints de la maladie d'Alzheimer 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 cinq ans. Les patients ont été évalués par l'Instrumental Activities of Daily Living (IADL), la Neuro Psychiatrie Inventory (NPI) et global par la Global Dementia Scale de Reisberg (GDSR). Les variables étudiées étaient : les caractéristiques sociodémographiques, métaboliques, cardiovasculaires, cognitives et thérapeutiques.
Résultats À partir des dossiers de 441 patients orientés au service de neurologie du CHU d'Oran pour plainte mnésique, 105 patients atteints de maladie d'Alzheimer ont été identifiés, dont 11 (10,5 %) avaient présenté au moins une crise d'épilepsie après l'installation des troubles cognitifs. Les facteurs de risque identifiés étaient la durée d'évolution de la maladie d'Alzheimer, la sévérité des troubles cognitifs et l'hypercholestérolémie.
Discussion L'épilepsie est fréquente chez les patients atteints de maladie d'Alzheimer suivis au service de neurologie du CHU d'Oran. Les crises d'épilepsie influencent de façon péjorative l'évolution naturelle de la maladie d'Alzheimer en aggravant les troubles du comportement et le déclin cognitif. Un dépistage systématique ainsi qu'un traitement adapté sont le seul garant d'une meilleure prise en charge de ces patients.
Conclusion Les crises d'épilepsie sont fréquentes dans la maladie d'Alzheimer. Un interrogatoire et un examen rigoureux s'imposent chez tout patient atteint de maladie d'Alzheimer afin d'identifier les patients à haut risque.
Mots clés Algérie ; Épilepsie ; Maladie d'Alzheimer
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.080

P-01.06

Démence du sujet jeune révélant un syndrome de CACH

Soreya Belarbi*, Selma Dounia Bensemmane, Imene Bouguerra, Meriem Ouali, Samira Makri-Mokrane
Neurologie, établissement hospitalier spécialisé neurochirurgie Ali Ait Idir, Alger, Algérie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : belarbi_soreya@yahoo.fr (S. Belarbi)

Introduction Le syndrome de CACH est une leucodystrophie cavitaire, débutant entre l'âge de 2 et 5 ans par un syndrome cérébello-spastique, souvent révélé par un traumatisme crânien bénin ou une infection virale banale.
Observation Nous rapportons le cas du patient B.N., âgé de 41 ans né d'un mariage consanguin mais sans cas similaires dans la famille, qui présente progressivement depuis 1 an une amnésie antérograde, avec des difficultés de concentration et de prise de décision. L'évolution des troubles s'est faite vers l'aggravation, avec apparition quelques mois plus tard d'une difficulté à la marche. L'examen neurologique retrouve un syndrome pyramidal aux 4 membres avec démarche spastique. L'évaluation neuropsychologique est en faveur d'une démence sous-corticale avec un syndrome dysexécutif, une lenteur dans la vitesse de traitement de l'information, des troubles attentionnels et une mémoire de travail perturbée. L'IRM cérébrale retrouve une anomalie de signal diffuse de la substance blanche cérébrale, bilatérale et symétrique, prédominant en périventriculaire, se présentant en hypersignal T2 et Flair, associée à une atrophie avec cavitations multiples ainsi qu'une dysgénésie du corps calleux et une absence de rehaussement pathologique.
Discussion L'aspect neuroradiologique de leucodystrophie cavitaire permit de retenir le diagnostic de syndrome de CACH. L'atteinte du corps calleux est un argument en faveur du diagnostic. Conformément à la littérature, aucune prise de contraste ni atteinte de la substance grise, ni atteinte médullaire ne furent mises en évidence. Chez l'adulte, le tableau clinique, peu spécifique, associe généralement une démence sous-corticale.
Conclusion Une leucopathie cavitaire doit évoquer un syndrome de CACH. Les formes adultes peuvent avoir un pronostic péjoratif avec un déclin cognitif invalidant.
Mots clés Syndrome CACH ; Aspect cavitaire ; Leucodystrophie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.081

P-01.07

Épidémie de COVID19 dans une unité de neuropsychogériatrie aiguë : aspects particuliers de la prise en charge chez des patients doublement vulnérables

Elsa Mhanna[1,*], Agathe Vrillon[2], Manon Lebozec[3], Diane Nankam[4], Fernanda Albuquerque[4], Raphaelle Razou Feroldi[4], Barbara Maakaroun[4], Iana Pissareva[4], Dalenda Cherni Gherissi[4], Lisette Volpe Gillot[4]
[1] *Neurologie, hôpital Léopold-Bellan, Paris*
[2] *Neurologie, hôpital Lariboisière, AP–HP, Paris*
[3] *Psychiatrie, Charles-Foix, Vitry-sur-Seine*
[4] *Neuropsychogériatrie, hôpital Léopold-Bellan, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : elsa_mehanna@hotmail.com (E. Mhanna)

Introduction Les sujets âgés constituent le groupe le plus vulnérable au SARS-Cov2, avec une mortalité élevée. Les troubles neurocognitifs sont une comorbidité fréquente chez les patients âgés. Néanmoins, les spécificités de la COVID-19 chez ces patients restent mal connues.
Objectifs Notre étude a visé à décrire les caractéristiques cliniques et le pronostic de l'infection à SARS-Cov2 ainsi qu'à élucider les défis de prise en charge chez des patients souffrant de troubles neurocognitifs admis dans un service de neuropsychogériatrie.
Patients et méthodes Nous avons réalisé une étude prospective observationnelle entre mars et mai 2020 dans le service de neuropsychogériatrie de l'hôpital Leopold-Bellan. Les patients présentant des troubles cognitifs, pour lesquels une infection à SARS-Cov2 (PCR ou TDM thoracique) a été confirmée, ont été systématiquement inclus. Les données démographiques, cliniques et paracliniques ont été collectées sur toute la durée de l'hospitalisation.
Résultats Trente-six patients (âge médian : 86 ans, 62–98) ont été inclus. L'infection à SARS-Cov2 n'était pas toujours le motif d'hospitalisation. Les symptômes les plus fréquents étaient l'asthénie et la fièvre, la confusion et les chutes. Les complications notées : un état dépressif dans 42 % des cas, un

comportement de déambulation (42 %), la survenue d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë (28 %), la survenue d'AVC (4 patients) et de crises convulsives (3 patients). La mortalité intra-hospitalière à la phase aiguë était de 27,8 %, secondaire aux complications respiratoires.
Discussion La fréquence des évènements neuropsychiatriques à la phase aiguë du COVID-19 dans notre cohorte est significative. Les troubles cognitifs et la déambulation dans le cadre de l'isolement ont été un défi à relever dans la prise en charge. La prise en charge thérapeutique et le consentement aux protocoles ont soulevé des questionnements éthiques importants.
Conclusion Les personnes âgées souffrant de troubles cognitifs et contractant le SARS-COV2 présentent un double défi de prise en charge, sur le plan de la COVID-19 et des troubles psychocomportementaux en lien avec leur pathologie et les mesures sanitaires imposées.
Mots clés Neuropsychogériatrie ; Démences ; COVID-19
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.082

P-01.08

COMPAS : une application innovante pour soutenir la communication centrée sur la personne entre les personnes âgées atteintes de démence et leur proche-aidant

Barbara Delacourt[1,*], Catherine Dubé[2], Michèle Masson-Trottier[2], Ana-Inés Ansaldo[2]
[1] *Ufr santé, Université de Bourgogne-Franche-Comté, Besançon*
[2] *Laboratoire plasticité cérébrale, communication et vieillissement, Centre de recherche de l'IUGM, Montréal, Canada*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : delacourt.barbara05@gmail.com (B. Delacourt)

Introduction Les personnes atteintes de démence (PAD) développent des troubles de la communication qui impactent la relation avec l'aidant ce qui contribue à l'isolement de l'un et à l'épuisement de l'autre.
Objectifs L'objectif est de valider COMmunication Proche-Aidants (COMPAs) en contexte de soins de longue durée. Cette application favorise les interactions grâce à du contenu audiovisuel personnalisé permettant une communication centrée sur la personne.
Patients et méthodes 17 aides-soignants ont utilisé quotidiennement COMPAs auprès de 39 bénéficiaires atteints de troubles neurocognitifs majeurs pendant huit semaines. L'étude mesure les effets de COMPAs sur la communication, la qualité de vie (QdV) du bénéficiaire et le fardeau de l'aidant. Des questionnaires et des entretiens semi-dirigés ont été réalisés. Il s'agit du Test d'inventaire de burn out de Maslach (MBI) (Maslach, 2006) et du General Health Questionary 12 (GHQ 12) (Goldberg et al., 1997).
Résultats Les analyses au test de *t* test confirment une amélioration significative pour le GHQ 12 et le score d'accomplissement personnel du MBI entre le prétest et le post-test. Ces résultats indiquent une diminution du fardeau de l'aidant. Les analyses qualitatives démontrent une amélioration de la communication dans la dyade et une approche plus empathique dans la relation de soins. Enfin, il est constaté une amélioration de la QdV du bénéficiaire.
Discussion Le projet favorise la réussite des interactions grâce à la communication centrée sur la personne. COMPAs permet le maintien de la vie sociale et la personnalisation des soins. Pour les aidants, il fournit une solution face aux troubles de la communication permettant d'établir une relation détendue. Cela contribue à l'accomplissement professionnel et à la diminution du fardeau.
Conclusion COMPAs apparaît comme un moyen de prévenir l'isolement social des aînés et l'épuisement des aidants.
Mots clés Aidants ; Qualité de vie ; Communication centrée sur la personne
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.083

P-01.09

Les bandes oligoclonales : un biomarqueur d'atteinte cognitive et psychiatrique au cours des maladies inflammatoires du SNC(MISNC)

Leila Ali[1,*], Saloua Fray[2], Jamoussi Hela[2], Chebbi Selim[3], Nadia Ben Ali[2], Mohamed Fredj[3]
[1] *Service de neurologie, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie*
[2] *Service de neurologie, EPS Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie*
[3] *Service de neurologie hôpital Charles-Nicolle, ministère de la Santé publique, Gouvernorat de Tunis, Tunis, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : leilaalimd@gmail.com (L. Ali)

Introduction Les bandes oligoclonales (BOC) sont suggestives d'une inflammation du système nerveux central (SNC). Leur présence peut constituer un facteur prédictif d'atteinte cognitive (AC) et psychiatrique (AP) au cours des MISNC.
Objectifs Chercher l'association entre la présence des BOC et la présence d'AC et AP dans les MISNC.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 62 patients suivis pour MISNC : neuro-Sjögren, neurolupus, neuro-Behçet, neurosarcoïdose, et NMO. Le diagnostic confirmé selon les critères internationaux. L'atteinte neurologique retenue par l'examen clinique et les explorations paracliniques. Les AC et AP ont été cherchés par une évaluation neuropsychologique (ENP). L'étude du LCR était qualitative : bandes oligoclonales (BOC).
Résultats L'âge moyen des patients était de 45,58. Le profil type 1 était le plus fréquent 59 %. Les patients ayant un profil type 2 et type 3 avaient des AC et AP plus fréquentes > 67 %, avec 87 % d'AP dans le profil type 2. L'AC touchait principalement l'attention (100 %) et la mémoire épisodique verbale (58 %). L'AP était de type névrose dans 73 % des cas.
Discussion Le substratum inflammatoire des TC et TP est un sujet de controverse. Résultant d'inflammosome : complexe protéique induisant des réactions inflammatoires qui peuvent générer une AC et AP. La présence plus fréquente des BOC au cours des AC et AP est en faveur du mécanisme inflammatoire sous-jacent.
Conclusion Les BOC peuvent constituer un biomarqueur potentiel diagnostique et pronostique du dysfonctionnement cognitif et psychiatrique au cours des MISNC.
Mots clés Maladies inflammatoires du SNC ; Troubles cognitifs et psychiatriques ; Bandes oligoclonales
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.084

P-01.10

Aptitude cognitive à la conduite automobile : retour d'expérience d'un centre mémoire universitaire

Sabrina Carlier*, Jonathan Wasser, Olivier Rouaud, Jean-François Demonet, Andrea Brioschi Guevara
Centre Leenaards de la mémoire, centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne, Suisse
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sabrina.carlier@chuv.ch (S. Carlier)

Introduction Avec le vieillissement démographique, le nombre de conducteurs âgés augmente chaque année. Les troubles cognitifs, potentiellement associés au vieillissement cérébral, peuvent interférer avec l'aptitude à la conduite automobile.
Objectifs (1) Décrire l'activité d'un centre mémoire (CM) en lien avec l'évaluation de l'aptitude à la conduite, (2) décrire la population évaluée, (3) identifier les variables associées au jugement de l'aptitude à la conduite.
Patients et méthodes Après une analyse descriptive des patients de plus de 65 ans nécessitant une évaluation de l'aptitude à la conduite, des analyses non-paramétriques de type Kruskal–Wallis ont été menées pour identifier les variables associées au jugement de cette aptitude. Les données sont issues de la base de données CLEMENS (2013–2019).
Résultats Une hausse des demandes d'évaluation de l'aptitude à la conduite est observée au cours du temps. La demande est plus fréquente chez les hommes ($H[3] = 21{,}22$; $p < 0{,}001$) et en cas de trouble neurocognitif (TNC) majeur ($H[3] = 24{,}32$; $p < 0{,}001$). Les avis sont principalement défavorables chez les patients présentant un TNC majeur ($H[2] = 38{,}57$; $p \leq 0{,}001$), dont les syndromes cognitifs prédominants sont amnésiques, dysexécutifs ou diffus. Absence d'association entre les troubles du comportement ou l'âge et la demande ou le jugement.
Discussion Les évaluations de l'aptitude à la conduite sont de plus en plus fréquentes en CM. Si la sévérité des troubles cognitifs et le sexe sont associés à la demande d'évaluation et au jugement émis, les troubles du comportement et l'âge ne le sont pas.
Conclusion Les politiques suisses et les acteurs de santé, en particulier les spécialistes des maladies cognitives, doivent s'emparer conjointement de la problématique de la conduite automobile des séniors afin de les prendre en charge adéquatement.
Mots clés Vieillissement ; Conduite automobile ; Troubles cognitifs
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.085

P-01.11

Influence du génotype APOE sur le phénotype clinique dans la démence à corps de Lewy

Alya Gharbi, Nasri Amina, Saloua Mrabet*, Sghaier Ikram, Ben Djebara Mouna, Kacem Imen, Riadh Gouider
Service de neurologie et lr18sp03, CHU Razi, Manouba, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mrabetsaloua5@gmail.com (S. Mrabet)

Introduction L'allèle ApoEε 4 est reconnu comme facteur de risque de démence à corps de Lewy (DCL). Les corrélations entre le génotype ApoE et le phénotype de DCL ont été peu étudiées.
Objectifs Étudier les corrélations entre les particularités phénotypiques et le génotype ApoE dans la DCL.
Patients et méthodes Étude rétrospective sur une période de 17 ans (2003 à 2019) incluant les patients suivis pour une DCL au service de neurologie du CHU Razi et ayant eu une étude génétique ApoE. Nous avons étudiés les données démographiques, l'âge de début des signes cardinaux, les signes non-moteurs (cognitifs avec scores MMSE et BREF, psychocomportementaux avec score Neuropsychiatric Inventory [NPI] et dysautonomiques), les signes moteurs (avec score UPDRS et Hoen et Yahr) et l'imagerie cérébrale.
Résultats Nous avons inclus 155 patients (sex-ratio = 1,4 ; âge de début = 76,0 ± 7,5 ans). L'allèle ApoEε 3 était le plus représenté (94,8 %), suivi de l'ApoEε 4 (36,1 %). Le génotype ApoEε 3ε 3 était le plus fréquent (54,8 %) suivi par le génotype ApoEε 3ε 4(31,6 %). Le génotype ApoEε 3ε 4 était corrélé à un âge de début plus précoce des troubles mnésiques (74,7 vs 77,9 ans ; $p = 0{,}017$) et des hallucinations (74,6 vs 78,2 ans ; $p = 0{,}012$). Le génotype n'était pas corrélé aux signes moteurs et non-moteurs et à l'imagerie cérébrale.
Discussion La fréquence de l'ApoEε 4 dans la DCL (36,1 %) était moins importante que dans la maladie d'Alzheimer (37–64 %). Le génotype ApoEε 3ε 4 était corrélé à un âge de début plus précoce des troubles cognitifs. L'effet de dose (2 copies de l'allèleε 4) n'a pas été vérifié à cause du faible effectif. Le rôle de l'ApoEε 4 dans le phénotype de la DCL reste controversé.
Conclusion Le génotype ApoEε 3ε 4 était associé à un début plus précoce des troubles cognitifs. L'ApoEε 4 n'était pas corrélé aux signes cognitifs et moteurs ni à des anomalies radiologiques plus importantes.
Mots clés Phénotype ; APOE ; Démence à corps de Lewy
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.086

P-01.12

Étude du polymorphisme de l'ApoE dans les démences chez une population tunisienne

Afef Achouri-Rassas[1,*], Fray Saloua[2], Taieb Messaoud[3], Samir Blel[4]
[1] *Projet neurosciences, faculté de médecine de Tunis, Tunis, Tunisie*
[2] *Neurologie, EPS Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie*
[3] *Laboratoire de biochimie clinique et de biologie moléculaire, hôpital d'enfants Béchir Hamza, Tunis, Tunisie*
[4] *Neurologie, institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : achouriafef@yahoo.fr (A. Achouri-Rassas)

Introduction L'allèle e4 du gène *APOE* est établi principal facteur de risque génétique de la maladie d'Alzheimer, mais son association avec d'autres types de démence et avec le « Mild cognitive impairment » (MCI) n'est pas évidente.
Objectifs Déterminer les fréquences génotypiques et alléliques du gène *APOE* chez des patients atteints de démence et de MCI et étudier l'influence des allèles e2 et e4.
Patients et méthodes Au total, 118 participants ont été inclus : 62 témoins âgés cognitivement normaux et 56 patients répartis en 8 cas de MCI, 34 cas de maladie d'Alzheimer et 14 cas de démences non-Alzheimer. Le génotype APOE a été déterminé par la méthode PCR-RFLP.
Résultats L'allèle e4 était significativement associé au risque de la maladie d'Alzheimer ($p = 0{,}005$; OR = 20,175, IC95 % : 2,521–161,494) et des démences non-Alzheimer ($p = 0{,}003$; OR = 28,750, IC95 % : 3,189–259,188), mais pas avec le MCI.

Cependant, nous n'avons retrouvé aucune association significative de l'allèle e2 ni avec le MCI, ni avec les démences.
Discussion L'allèle e4 étant un facteur de susceptibilité évident pour la MA et éventuel pour les autres démences, la prévention de la démence chez les individus à risque serait possible par l'action sur des facteurs de risque modifiables, environnementaux et liés au style de vie, dont certains auraient même un effet synergique avec l'allèle e4.
Conclusion L'allèle e4 est un facteur de risque pour la maladie d'Alzheimer et les démences non-Alzheimer, mais il n'est pas associé avec le MCI. L'allèle e2 semble être protecteur de la survenue de démences, ces résultats nécessitent d'être vérifiés sur un échantillon plus large.
Mots clés MCI ; Démences ; APOE
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.087

P-01.13

Phénotypes cliniques associés aux hésitations diagnostiques entre maladie d'Alzheimer et dégénérescence lobaire frontotemporale

Simon Lecerf[1,*], Florence Lebert[2], Vincent Deramecourt[2], Marie-Anne Mackowiak[2], Rollin-Sillaire Adeline[2], Thibaud Lebouvier[2], Pasquier Florence[2]
[1] *Université Lille, CHRU de Lille, neurologie, CHRU de Lille, Lille*
[2] *Université Lille, Inserm 1172, Lillencog, CHU CMRR de Lille Distalz, Licend, CHRU de Lille, 59000, Lille, Bailleul*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lecerf.simon@wanadoo.fr (S. Lecerf)

Introduction Les dégénérescences lobaires frontotemporales (DLFT) sont un groupe de pathologies hétérogènes dont les présentations cliniques peuvent être similaires à celles de la maladie d'Alzheimer (MA), ce qui est source d'hésitation diagnostique.
Objectifs Le but de cette étude est de déterminer les phénotypes cliniques ayant entraîné une hésitation entre un diagnostic de DLFT et de MA dans une population au diagnostic final certain (par analyse histologique ou confirmation génétique).
Patients et méthodes Les cas étudiés sont sélectionnés parmi les patients ayant consulté au centre mémoire de Lille ou de Bailleul entre 1993 et 2019 avec un diagnostic final certain de DLFT ou de MA. Ils sont répartis en quatre groupes : les groupes DLFT-MA et MA-DLFT (hésitation entre DLFT et MA avec respectivement diagnostic final certain de MA et de DLFT) et les groupes MA-MA et DLFT-DLFT (diagnostic sans hésitation respectivement de MA et de DLFT). Un phénotype clinique est attribué aux cas et les prévalences des différents phénotypes sont comparées.
Résultats Cent vingt-neuf patients ont été inclus dans cette étude. La prévalence des phénotypes « aphasie primaire progressive » et « présentation amnésique isolée » est significativement plus importante dans le groupe MA-DLFT (respectivement 33,3 % et 16,7 %) que dans le groupe DLFT-DLFT (respectivement 10,9 % et 0 %). La prévalence du phénotype « aphasie primaire progressive » est significativement plus importante dans le groupe DLFT-MA (47,1 %) que dans le groupe MA-MA (2,9 %).
Discussion Les présentations amnésiques isolées (et de manière plus large, les présentations comportementales avec troubles mnésiques associés) de DLFT sont source d'hésitation diagnostique avec la MA. Les présentations langagières, notamment quand le sous-type est indéterminé, peuvent également entraîner une hésitation entre DLFT et MA.
Conclusion Dans certaines présentations cliniques, le diagnostic de DLFT et de MA reste difficile. Les prélèvements cérébraux post-mortem doivent ainsi être encouragés afin de pouvoir réaliser des études clinicopathologiques.
Mots clés Diagnostic ; Démence frontotemporale ; Alzheimer
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.088

P-01.14

Maladie à corps de Lewy : caractère pronostique du syndrome clinique initial

Mélina Slama[1,*], David Wallon[2], David Maltete[2], Romain Lefaucheur[3]
[1] *CH de Dieppe, Dieppe*
[2] *Neurologie, CHU Rouen, Rouen*
[3] *Neurologie, clinique Saint-Hilaire, Rouen*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mslama@ch-dieppe.fr (M. Slama)

Introduction La maladie à corps de Lewy (MCL) est une maladie neurodégénérative sévère qui peut se révéler sous deux syndromes cliniques initiaux prédominant : moteur (SCIpM) ou neurocognitif (SCIpNC).
Objectifs L'objectif de l'étude était de déterminer si le syndrome clinique initial prédominant avait une valeur pronostique pour l'évolution des patients atteints de MCL.
Patients et méthodes Cette étude monocentrique a inclus rétrospectivement 150 patients répartis en SCIpM et SCIpNC. Le critère primaire d'évaluation était la durée avant survenue d'une évolution défavorable : décès ou institutionnalisation. Les courbes de survie avant la survenue du critère primaire ont été comparées par un modèle de Cox avec ajustement sur l'espérance de vie à l'âge au début des symptômes et le sexe. Les corrélations avec le profil des biomarqueurs Alzheimer ont également été analysées.
Résultats Le groupe SCIpM ($n = 53$) présentait un délai plus long avant survenue d'une évolution défavorable par rapport au groupe SCIpNC ($n = 97$), selon un hazard ratio ajusté à 0,55 (IC95 % = [0,37–0,83], $p < 0,004$). À 3 ans du début des symptômes, aucun patient n'était décédé ou n'avait été institutionnalisé dans le groupe SCIpM contre 12 (15 %) dans le groupe SCIpNC ($p < 0,0014$). Nous n'avons pas montré de lien entre les biomarqueurs Alzheimer et le délai avant le critère d'évolution défavorable.
Discussion Notre étude a montré que les patients dont le syndrome clinique initial prédominant était neurocognitif présentaient une évolution plus péjorative. Les biomarqueurs Alzheimer n'étaient pas en faveur d'une quantité plus importante de lésions associées de tauopathie et amyloïdopathie dans le groupe SCIpNC. Cependant, le nombre de ponctions lombaires dans l'étude pourrait être trop faible pour permettre de démontrer cela.
Conclusion Ces données permettront de mieux appréhender l'évolution clinique des patients avec MCL. De plus larges études avec analyse systématique des biomarqueurs Alzheimer restent nécessaires pour mieux comprendre le profil évolutif.
Mots clés Démence à corps de Lewy ; Cognitif ; Mouvements anormaux
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Remerciements Au service de neurologie et au département d'informatique et d'information médicale (D2IM), CHU de Rouen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.089

P-01.15

Lymphome cérébral sous présentation de démence rapidement progressive : n'oubliez pas les Interleukines !

Antoine Blain[1,*], Abdelmalek Brinet[2], Aurore Camoyret[3], Claude Gaultier[4], Laure Droy-Dupre[5], Hélène Oesterle[6], Remy Hurstel[7], Agathe Debliquis[8], Myrto Costopoulos[9], Magali Le Garff-Tavernier[9], François Sellal[4], Guido Ahle[3]

[1] *Neurologie, hôpital de Hautepierre - hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*

[2] *Service de neurologie, CHU Ibn Sina, Annaba, Algérie*

[3] *Service de neurologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar*

[4] *Neurologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar*

[5] *Anatomopathologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar*

[6] *Service de radiologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar*

[7] *Laboratoire d'hématologie hémostase, hôpitaux civils de Colmar, Colmar*

[8] *Laboratoire d'hématologie, GHR Mulhouse Sud-Alsace, Mulhouse*

[9] *Uf phénotypage des hémopathies, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*

[*] *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 cognitivo-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 une 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 Neuf sur 53 patients avec LPSNC (4 hommes, 3 femmes) présentaient une DRP. L'âge médian était de 70 ans, avec délai médian diagnostique de 3 mois. Tous présentaient une atteinte cognitive, avec troubles comportementaux chez 8/9. Les IRM cérébrales objectivaient des lésions chez 7/9 patients. La PL réalisée chez 7 patients trouvait une hypercellularité chez 6/7, dont 5 avec méningite lymphomateuse. Le taux d'IL10 était élevé chez chaque patient, avec ratio IL10/IL6 > 1 pour 6 patients.

Discussion Une DRP doit faire rechercher une cause curable de démence, dont le LPSNC fait partie, d'autant que le délai diagnostic 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 devant une 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

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.2021.02.090

P-01.16

Marqueurs cholinergiques comme outils prédictifs de la réponse thérapeutique dans la maladie d'Alzheimer

Clément Aveneau[1,*], Elodie Bouaziz-Amar[2], Marta Sanchez-Ortiz[1], Emmanuel Cognat[1], Julien Dumurgier[1], Claire Hourregue[1], Claire Paquet[1]

[1] *Centre de neurologie cognitive, hôpital Fernand-Widal, AP–HP, Paris*

[2] *Département de biochimie, hôpital Lariboisière, AP–HP, Paris*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : clement.aveneau@gmail.com (C. Aveneau)

Introduction L'efficacité des inhibiteurs de l'acétylcholinestérase (AChE) n'a jamais été évaluée dans la maladie d'Alzheimer (MA) selon les nouveaux critères de même que l'existence de la cible thérapeutique (déficit en acétycholine [ACh]).

Objectifs Évaluer si le taux d'ACh et l'activité de l'AChE du liquide cérébrospinal (LCS) prédisent la réponse thérapeutique dans une population de patients souffrants de MA selon les nouveaux critères.

Patients et méthodes Étude prospective monocentrique non-randomisée incluant des patients souffrant d'une MA selon les nouveaux critères (*clinical trial* : NCT03090854). Dosage de l'activité de l'AChE par ELISA, et de l'ACh par spectrométrie de masse. Évaluation de la réponse thérapeutique à 6 mois par l'échelle cognitive Alzheimer's Disease Assesment Scale (ADAS-COG [cognitive part]). Nous évaluerons la différence de la valeur moyenne du taux d'ACh et de l'activité de l'AChE dans le LCS entre les groupes répondeurs et non répondeurs des patients.

Résultats Inclusion de 100 patients entre 11/2017 et 06/2020, dont 64 femmes et 36 hommes. Âge moyen 72,9 ans (SD 7,9). MMSE moyen à l'inclusion de 19/30 (SD 3,74) et de 20,2 à 6 mois (SD 6,29). Les dosages de l'activité de l'AChE et de l'ACh sont en cours. Le lien entre les données cliniques et ces dosages sera ensuite réalisé.

Discussion Nos résultats nous permettrons de déterminer si le statut cholinergique au moment du diagnostic est ou non un facteur prédictif de la réponse thérapeutique afin de proposer un traitement personnalisé à chaque patient. D'autre part, nous allons déterminer le taux de réponse thérapeutique dans une population de patients souffrant de MA selon les nouveaux critères.

Conclusion Notre étude pourrait permettre la mise en place d'une médecine personnalisée. Notre approche clinico-biochimique pourrait également être appliquée à d'autres traitements ciblant des neurotransmetteurs.

Mots clés Alzheimer ; Anticholinestérasiques ; Dosage acétylcholine

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.091

P-01.17

Pourquoi le diagnostic des démences frontotemporales est-il si tardif ?

Laura Gaubert[1,*], Jean-Paul Niguet[1], Emilie Skrobala[2], Florence Pasquier[3], Le réseau Méotis
[1] *Unité d'expertise cognitivo-motrice, hôpital Roger-Salengro, Lille*
[2] *Service de biostatistiques et plateforme de soutien méthodologique, CHRU de Lille, Lille*
[3] *Centre mémoire de ressources et de recherche, CHRU de Lille, Lille*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : laura.gaubert@chru-lille.fr (L. Gaubert)

Introduction Malgré le développement des biomarqueurs de démences, le diagnostic précoce des dégénérescences lobaires frontotemporales (DLFT) reste un défi et est dépendant du délai de consultation ainsi que du délai diagnostique.
Objectifs L'objectif était de comparer les délais de consultation et diagnostique au sein du spectre des DLFT et d'étudier les facteurs associés à leur allongement dans la population DFT-comportementale (DFT-c).
Patients et méthodes Au sein de la base de données Méotis étaient sélectionnés rétrospectivement les patients ayant consulté au centre mémoire de Lille entre 2000 et 2016 et pour lesquels un diagnostic de DLFT avait été retenu. Les patients étaient regroupés selon leur présentation clinique initiale comportementale, langagière ou motrice. Ont été recueillis l'âge des premiers symptômes, de la première visite et du diagnostic, permettant de calculer les délais de consultation et diagnostiques.
Résultats Au total, 349 patients ont été inclus dont 184 DFT-c. Le délai de consultation allait de 35,6 à 41 mois sans différence significative selon le groupe ($p = 0{,}855$) et le délai diagnostique allait de 13,4 à 22,7 mois. Chez les DFT-c, le délai de consultation, était d'autant plus long que l'âge de début était précoce ($p < 0{,}001$), et le délai diagnostique était plus long chez les patients ayant des antécédents psychiatriques ($p = 0{,}012$) ou des facteurs de risque vasculaire ($p < 0{,}001$).
Discussion Le délai de consultation semble être le principal facteur retardant une prise en charge adaptée notamment pour les patients DFT-c les plus jeunes. Les troubles psychocomportementaux peuvent en effet être un motif de recours à la consultation mémoire moins évident que d'autres présentations cognitives et l'un des enjeux est de les différencier des maladies psychiatriques.
Conclusion Ces résultats incitent à sensibiliser à la reconnaissance des troubles du spectre des DLFT et à maintenir une étroite collaboration avec les services de psychiatrie.
Mots clés Délai consultation ; Retard diagnostique ; Démence frontotemporale
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.092

P-01.18

Prévalence et facteurs associées aux troubles cognitifs chez les personnes vivant avec le VIH à Libreville en 2020

Grass Aurelle Mambila Matsalou[1,*], Pupchen Marylise Gnigone[1], Jennifer Nyangui Mapaga[1], Ibrahima Aïssata Camara[1], Ornella Ondo[1], Diouf Nelly Mbourou[1], Ndouongo-Kouna Philomène[2]
[1] *Neurologie, CHU De Libreville, Libreville, Gabon*
[2] *Neurologie, université des sciences de la santé, Libreville, Gabon*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : aurellemambila@gmail.com (G.A.M. Matsalou)

Introduction Les troubles cognitifs liés au VIH ont un impact négatif sur la qualité de vie (perte de l'autonomie, inobservance thérapeutique), d'où la nécessité de la recherches car de la précocité du dépistage dépend l'optimisation de la prise en charge.
Objectifs Étudier la prévalence des troubles cognitifs et identifier les facteurs associés.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude transversale descriptive et analytique qui s'est déroulée du 1er au 3 février 2020. L'International HIV Dementia Scale (IHDS) a permis le diagnostic des troubles cognitifs ; les troubles cognitifs ont été définis par un score IHDS < 10.
Résultats Au total, 521 sujets ont été inclus, 24 % avaient des troubles cognitifs avec un âge moyen $40{,}6 \pm 10{,}2$ ans, les facteurs associés étaient : le stade A de la classification CDC. L'IMC bas (maigres), le statut matrimonial, un taux cd4 < 200, un protocole thérapeutique comportant l'effavirenz.
Discussion La prévalence des troubles cognitifs est très élevée chez les personnes vivant avec le VIH et prédomine chez les femmes maigres vivant seules avec un taux de CD4 < 200 et ayant un traitement comportant l'effavirenz.
Conclusion La maîtrise de l'IHDS pour le dépistage systématique des troubles cognitifs doit être intégrée dans la pratique quotidienne des professionnels de santé afin d'améliorer la qualité de vie.
Mots clés Facteurs associés ; VIH ; Troubles cognitifs
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.093

P-01.19

Étude INSIGHT-preAD facteurs de progression vers la maladie d'Alzheimer prodromale à 5 ans de suivi

Stephanie Bombois[1,*], Marion Houot[2], Stéphane Epelbaum[2], Nicolas Villain[2], Nadjia Younsi[2], Marie-Odile Habert[3], Bruno Dubois[4]
[1] *Institut de la mémoire et de la maladie d'Alzheimer, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris*
[2] *Institut de la mémoire et de la maladie d'Alzheimer, institut du cerveau et de la moelle épinière (ICM), Paris*
[3] *Département de médecine nucléaire, institut du cerveau et de la moelle épinière (ICM), Paris*
[4] *Unité de neurologie cognitive et comportementale, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : stephanie.bombois@gmail.com (S. Bombois)

Introduction Tous les sujets Alzheimer asymptomatiques ne vont pas déclarer de symptômes cliniques de la maladie. Cibler les personnes à haut risque de progression vers un stade prodromal semble pertinent.
Objectifs Déterminer chez des sujets asymptomatiques les facteurs de risque de progression vers un stade prodromal de la maladie d'Alzheimer (MA).
Patients et méthodes INSIGHT-preAD est une cohorte de 318 individus > 70 ans cognitivement normaux, suivis pendant 5 ans. Les sujets ont été stratifiés selon leur statut amyloïde en TEP (A[+] ou A[−]). Les données démographiques, cognitives, ApoE et d'imagerie (IRM et TEP-FDG et -amyloïde) ont été recueillies à l'inclusion. Des scores aux MMSE et RL/RI 16-items inférieurs à ceux d'inclusion indiquaient une progression cognitive. Un comité indépendant validait les diagnostics de MA prodromale.

Résultats Après 5 ans, 15 sujets ont évolué vers une MA prodromales. Tous les progresseurs étaient A(+). Les progresseurs comparativement aux A(−) étaient plus souvent ApoE4, avaient un SUVr plus élevé, un volume hippocampique plus petit, et des scores plus faibles en mémoire épisodique. Par rapport aux non-progresseurs A(+), les progresseurs avaient un SUVr plus élevé et des scores plus faibles en mémoire épisodique. Les A(+) stables comparativement aux A(−) stables étaient significativement plus souvent ApoE4 et avaient SUVr plus élevé.
Discussion Seuls 15 des 88 sujets A(+) ont progressés vers une MA prodromale. L'algorithme prédictif de conversion comprend l'âge, la charge amyloïde, le statut ApoE 4 et la preuve d'une atteinte hippocampique. Cette étude met en évidence que la présence de dépôts amyloïde ne suffit pas à progresser vers la maladie d'Alzheimer clinique.
Conclusion Les facteurs de risque de progression identifiés pourront mieux identifier les sujets à risque de MA clinique. Des mécanismes de protection et compensation doivent être envisagés pour expliquer le faible taux de progression.
Mots clés Tep ; Amyloïde ; Maladie d'Alzheimer
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.094

Douleur

P-02.01

La capsulite rétractile de l'épaule chez l'hémiplégique vasculaire, quelle prise en charge en médecine physique ?

Sanaa Mdarbi*, Hasnaa Boutalja, Fatima Lmidmani, Abdellatif Elfatiomi
Service de médecine physique et réadaptation fonctionnelle, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mdarbi.sanaa@gmail.com (S. Mdarbi)

Introduction La capsulite rétractile (CR) est la principale cause de l'enraidissement de l'épaule, le diagnostic est souvent clinique, elle se traduit par un début douloureux suivi d'une limitation des mouvements articulaires.
Objectifs D'après notre expérience, le nombre de CR de l'épaule chez l'hémiplégique vasculaire ne cesse d'augmenter alors que leur prise en charge n'est pas bien codifiée d'où l'intérêt de ce travail.
Patients et méthodes Une étude prospective portant sur 54 patients suivis pour rééducation fonctionnelle d'une hémiplégie sur accident vasculaire cérébral ayant développé une CR de l'épaule pour laquelle ils ont bénéficié d'une arthrodistension écho-guidée par voie postérieure associée à une rééducation motrice. L'évaluation sur une année a été basée sur des données cliniques (douleur et bilan articulaire) et des échelles fonctionnelles (Constant, DASH et SF 36).
Résultats Sur le plan clinique : la disparition progressive de la douleur et l'amélioration nette du bilan articulaire. Sur le plan fonctionnel : le constant est passé d'une moyenne de 39/100 à 87/100, le DASH d'une moyenne de 63 % à 34 %, le SF-36 de 38,42 à 90,24, mouvements main–bouche et main–tête sont devenus possible chez la totalité des cas, et le mouvement main–nuque chez 97 % des cas.
Discussion La survenue d'une CR chez l'hémiplégique constitue un facteur de mauvais pronostic fonctionnel par son effet délétère sur les fonctions essentielles à savoir la préhension. À travers ce travail nous avons pu démontrer l'efficacité de l'arthrodistension associée à une rééducation en se basant sur des données cliniques et des échelles fonctionnelles sur une période de suivi allant jusqu'à une année.
Conclusion La CR reste une pathologie handicapante dont la prise en charge se base essentiellement sur la prévention et la prise en charge immédiate de toute douleur de l'épaule.
Mots clés Capsulite rétractile ; Hémiplégique vasculaire ; Rééducation
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.095

P-02.02

L'insensibilité congénitale à la douleur : présentation d'un cas et mise au point

Nadra El Fani[1,*], Toulgui Emna[2], Moncer Rihab[2], Jemni Sonia[2]
[1] *Service de médecine physique Sahloul Sousse, Sousse*
[2] *Médecine physique rééducation et réadaptation fonctionnelle, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : nedra.feni@gmail.com (N.E. Fani)

Introduction L'insensibilité congénitale à la douleur (ICD), est une affection rare de transmission autosomique récessive, caractérisée par une absence congénitale de la perception de la douleur.
Observation Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 2 ans, issu d'un mariage non consanguin et chez qui ses parents ont remarqué une absence de la réaction à la douleur. L'examen clinique a objectivé des brûlures stades 2 au niveau de l'avant bras, avec un bon développement psychomoteur, l'examen neurologique notait une absence de la sensibilité tactile, vibratoire, et thermale avec des réflexes ostéotendineux présents et symétriques. L'électromyographie était sans anomalie avec des vitesses de conduction nerveuse et des amplitudes du potentiel nerveux normales, l'étude génétique est en cours. La prise en charge reposait sur une sensibilisation de la famille sur les mesures d'éviction des traumatismes et un appareillage à savoir un rembourrage protecteur.
Discussion L'ICD suit un modèle autosomique récessif de l'hérédité. Il appartient à une plus grande famille de neuropathies héréditaires sensorielles et autonomes (HSAN). C'est un trouble rare et débilitant qui altère la capacité à détecter la douleur. Le test génétique du gène *SCN9A* peut révéler le diagnostic et aider à mettre en place des mesures préventives précoces pour éviter toute nouvelle morbidité.
Conclusion L'ICD est une entité rare et la prévention joue un rôle clé dans la prise en charge de ces patients.
Mots clés Génétique ; Congénital ; Douleur
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.096

P-02.03

Spondylodiscite infectieuse et facteurs associés à la douleur

Nadra El Fani[1,*], Toulgui Emna[2], Moncer Rihab[2], Jemni Sonia[2]
[1] *Service de médecine physique Sahloul Sousse, Sousse*
[2] *Médecine physique rééducation et réadaptation fonctionnelle, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : nedra.feni@gmail.com (N.E. Fani)

Introduction La douleur est associée à une réduction significative de la qualité de vie dans la spondylodiscite infectieuse(SPDI).
Objectifs Le but de notre étude était d'évaluer la douleur et d'identifier ses facteurs associés chez les patients atteints de SPDI.
Patients et méthodes Étude rétrospective portant sur trente patients hospitalisés au service de médecine physique et réadaptation fonctionnelle. Les données cliniques, paracliniques et thérapeutiques étaient recueillies à partir des dossiers médicaux, l'échelle visuelle analogique (EVA) de la douleur a été utilisé pour évaluer l'intensité de la douleur, le questionnaire DN4 a été utilisé pour confirmer le diagnostic des douleurs neuropathiques, et l'HAD « the Hospital Anxiety and Depression scale »(HAD).
Résultats Le symptôme révélant la SPDI étaient des rachialgies dans 66,7 % des cas. Il s'agissait d'une paraplégie ou para parésie dans 93,4 % des cas. L'EVA douleur moyenne a été de 4 ± 2 et la douleur neuropathique chez 70 % des patients. Le traitement par des antalgiques pallier I a été instauré chez 70 % des patients, pallier II chez 20 % des patients et pour les douleurs neuropathiques, un traitement par pregabaline chez 60 % des patients et tegretol chez 10 %. La dépression était aussi corrélée à la présence de douleur neuropathique par le DN4 ($p = 0{,}004$).
Discussion Les résultats indiquent que la douleur est un problème persistant et courant chez les personnes atteintes de SPDI, soulignant la nécessité de traitements de la douleur efficaces et accessibles pour cette population.
Conclusion Le traitement de la douleur est primordial pour une meilleur QDV.
Mots clés Dépression ; Compression médullaire ; Douleurs
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.097

P-02.04

Profil évolutif des neuropathies diabétiques douloureuses

Salma Athimni, Jamoussi Maha*, Essoussi Hanene, Sonia Khalbous, Mahla Kolsi, Raja Friaa, Elhem Cheour
Centre de traitement de la douleur, hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mahajamoussi94@gmail.com (J. Maha)

Introduction La neuropathie diabétique dans sa forme douloureuse est la cause la plus fréquente de douleurs neuropathiques chroniques avec un impact fonctionnel considérable. Un consensus de prise en charge est nécessaire.
Objectifs L'objectif de ce travail est de décrire les différents aspects cliniques des neuropathies diabétiques douloureuses et évaluer la réponse aux différentes thérapeutiques proposées.
Patients et méthodes Étude rétrospective descriptive et analytique incluant les patients suivis au centre de traitement de la douleur pour une neuropathie diabétique douloureuse de janvier à décembre 2019. Les caractéristiques liées au terrain, à la maladie de fond (diabète), et à la neuropathie ont été relevées et étudiées. Les patients n'ayant pas un recul de plus de 9 mois ont été exclus de l'étude analytique.
Résultats Trente-cinq patients d'âge moyen $56{,}4 \pm 12$ ans, sex-ratio 0,51. Durée d'évolution du diabète 9,41 [2 ;19]. Distribution longueur-dépendante : 84,3 %. Atteinte motrice associée : 39,8 %. DN4 moyen $5{,}29 \pm 1{,}7$; 42,4 % sous ADT, 84,8 % prégabaline (plus de 300 mg), 41,4 % opioïdes. L'indice global d'amélioration (IGA) : 27,3 % à 3 mois, 43,3 % à 6 mois et 45 % à 9 mois indépendamment des traitements ($p = 0{,}96$). Corrélation IGA/valeur initiale du DN4 ($p = 0{,}04$). Aucune corrélation entre IGA et sexe, âge, durée d'évolution, phénotype, troubles moteurs.
Discussion Si la distribution longueur-dépendante est la plus typique, elle ne s'applique pas à toutes les neuropathies diabétiques : un facteur associé doit être éliminé. L'atteinte motrice est souvent méconnue à la primo-consultation. Sa recherche demeure impérative (39,8 % dans notre série) car elle aggrave le pronostic. Les thérapeutiques se valent et la réponse globale reste modérée malgré les associations. L'équilibre du diabète est la pierre angulaire de la prise en charge.
Conclusion La neuropathie diabétique est une complication évolutive redoutable avec un retentissement socio-économique profond. La prise en charge multidisciplinaire est indispensable car la douleur n'est que la partie émergente de l'iceberg.
Mots clés Diabète ; Neuropathie ; Douleur
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.098

P-02.05

Une céphalée révélant une maladie de Takayashu

Dina Ben Mohamed[1,*], Arwa Rekik[1], Ben Njima Oussema[1], Ines Bedoui[2], Abdelhfidh Slimen[1], El Karoui Mehdi[1]
[1] *Service de psychiatrie G, Ibn Jazzar, Manouba, Tunisie*
[2] *Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Gouvernorat de Tunis, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : dinamedicale@gmail.com (D.B. Mohamed)

Introduction La maladie de Takayashu est une artérite inflammatoire des vaisseaux de gros calibre touchant essentiellement la femme jeune. Des manifestations polymorphes et atypiques peuvent être révélatrices de la maladie.
Observation Il s'agit d'une patiente âgée de 18 ans, suivie pour épilepsie focale symptomatique d'une dysplasie corticale. La patiente consultait pour céphalées holocrâniennes avec flou visuel et sonophotophobie associées à une asthénie, et douleurs abdominales. La patiente rapportait la notion de claudication douloureuse aux 2 membres inférieurs évoluant depuis une année. L'examen a trouvé une pâleur cutanéo-muqueuse, une hypotension orthostatique avec séquence de pouls aux membres inférieurs. L'IRM cérébrale avec angio-veineuse était normale. La ponction lombaire avec mesure de pression était normale. La biologie a révélé une anémie normochrome normocytaire, un syndrome inflammatoire biologique, une hyponatrémie et une insuffisance hypophysaire centrale. L'angioscanner thoraco-abdomino-pelvien a objectivé un épaississement pariétal régulier des troncs supra-aortiques et des artères sous clavières. Le diagnostic d'une insuffisance hypophysaire dans le cadre de maladie de Takayashu a été retenu. La malade a été mise sous cortef + HSHC et supplémentation en hormones thyroïdiennes avec bonne évolution.
Discussion Les céphalées peuvent être le premier symptôme d'une hypophysite dans 47 à 60 % des cas et sont dues à

une masse hypophysaire ou à l'hypopituitarisme comme chez notre patiente. L'IRM est normale dans seulement 2 % des cas. La maladie de Takayashu est une cause très rare, limitée à quelques cas rapportés dans la littérature. L'évolution est généralement favorable sous corticothérapie avec ou sans un traitement immunosuppresseur.

Conclusion Le diagnostic d'une hypophysite y compris l'hypophysite associée à une maladie de Takayasu être évoquée devant des céphalées sévères. L'IRM cérébrale et hypothalamohypophysaire, ainsi qu'un bilan endocrinien, doivent être faits à la moindre suspicion

Mots clés Maladie de Takayashu ; Hypophysite ; Céphalée

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.099

P-02.06

Les douleurs centrales chroniques post-accident vasculaire cérébral : une étude prospective en milieu hospitalier

Houssem Slimen[1,*], Khadija Sonda Moalla[2], Salma Sakka[3], Olfa Hdiji[1], Nouha Farhat[4], Damak Mariem[1], Mhiri Chokri[5]

[1] *Service de neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*

[2] *Service de neurologie, hôpital universitaire Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*

[3] *Neurologie, CHU Hédi Cheker, Sfax, Tunisie*

[4] *Neurologie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie*

[5] *Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : houssemslimen1719@gmail.com (H. Slimen)

Introduction La douleur centrale (DC) post-accident vasculaire cérébral (AVC) regroupe toute douleur résultant d'une lésion centrale des voies d'intégration de la douleur. Elle demeure encore sous diagnostiquée.

Objectifs Décrire les particularités épidémiologiques et cliniques des DC post-AVC dans une population du sud tunisien.

Patients et méthodes Durant une période de 4 mois (du 20 juillet au 20 octobre 2020), nous avons identifié les patients qui présentaient des DC post-AVC parmi tous les patients ayant consulté notre service après un délai minimum de 3 mois d'un premier AVC confirmé. Ces patients ont bénéficié d'un examen neurologique et ont été invités à répondre à un questionnaire en utilisant différentes échelles de la douleur pour une meilleure évaluation objective.

Résultats Nous avons inclus 46/400 patients ayant des douleurs chroniques post-AVC (11,5 %). Quatorze patients avaient des DC post-AVC (3,5 %). L'âge moyen était de 66 ± 9 ans avec un sex-ratio de 2,5. Le mRS médian était de 3. La douleur ressentie était surtout à type de paresthésies (54 %) avec un DN4 moyen à 3. Le territoire de l'AVC était superficiel ou thalamique dans la majorité des cas (92 %).

Discussion Notre étude montre une fréquence assez élevée des DC post-AVC (1–12 % dans la littérature) dont l'intensité demeure considérable. Leur présence était associée à la gravité de l'AVC. Les particularités cliniques des DC post-AVC sont essentiellement topographiques, avec des douleurs d'hémicorps mais la distribution peut être trompeuse plus limitée selon la somatotopie.

Conclusion Une meilleure analyse clinique des composantes sensorielles est indispensable pour progresser sur la connaissance et donc le traitement des DC post-AVC afin d'améliorer la qualité de vie des patients.

Mots clés AVC ; Douleur centrale post-AVC ; Douleur chronique

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.100

P-02.07

Douleur de l'épaule chez le patient hémiplégique : expérience du CHU de Casablanca

Hasnaa Boutalja[*], Sanaa Mdarbi, Fatima Lmidmani, Abdellatif Elfatimi

Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : bhasnaa25@gmail.com (H. Boutalja)

Introduction La douleur de l'épaule survient chez l'hémiplégique dans 22 à 70 % des cas. Elle peut débuter dès la 2e semaine avec un pic entre 6 et 8 semaines. Le diagnostic étiologique est essentiellement clinique. Le traitement est surtout préventif.

Objectifs Rappeler les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette affection et évaluer nos résultats en fonction des données de la littérature.

Patients et méthodes Étude prospective, de 68 patients hémiplégiques, menée au service de médecine physique et réadaptation fonctionnelle entre mars 2018 et février 2020.

Résultats Vingt patients présentaient une douleur de l'épaule du côté hémiplégique ; âge : 57,14 ans ; délai post-AVC : trois à 28 semaines ; 32 hommes vs 36 femmes ; côté hémiplégique : 32 droits/34 gauches ; deux patients tétraplégiques ; douleur évaluée par l'EVA à 8 ; étiologies : 12 syndromes régionaux complexes de type I (SRCI) ; quatre subluxations ; quatre ruptures partielles du subscapulaire. Le traitement s'est basé sur : strapping et écharpe d'immobilisation, traitement antalgique, rééducation et infiltration locale de corticoïde en cas de SRCI.

Discussion L'épaule douloureuse de l'hémiplégique est considérée comme une complication à redouter. Son origine apparaît multifactorielle dominée par la subluxation gléno-humérale, le SRCI, la capsulite rétractile, la spasticité. Une attention particulière doit être accordée à ces complications dans le cadre de la prise en charge de l'hémiplégique, dès la phase initiale et tout au long de l'évolution.

Conclusion La douleur de l'épaule chez l'hémiplégique est particulière par sa fréquence élevée, ce qui en fait un sujet d'attention thérapeutique. La prise en charge en milieu physique, pour être efficace, doit débuter précocement.

Mots clés Épaule ; Douleur ; Hémiplégie

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.101

Épilepsie

P-03.01

Déconnexion transitoire du cortex insulaire et pariétal pendant les crises non épileptiques psychogènes

Tanguy Madec[1,*], Stanislas Lagarde[2], Aileen McGonigal[2], Arthuis Marie[2], Bénar Christian[2], Fabrice Bartolomei[3]
[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 pharmacorésistante, 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 pharmacorésistante, et explorés par SEEG. Nous avons étudié les modifications de connectivité fonctionnelle intra-cérébrale lors des CNEP et des crises. La FC a été étudiée par corrélation non linéaire entre 7 zones cérébrales clés : l'amygdale, le gyrus médial parahippocampique, le gyrus latéral parahippocampique, le cortex pariétal, le cortex mésial 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, ayant utilisé neuro-imagerie et EEG, ont suggéré une FC interictale diminuée chez les patients avec 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 insulaire conduise à une altération de l'intégration d'informations de l'extérieur comme de l'intérieur du corps.
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.2021.02.102

P-03.02

Tolérance et efficacité à long terme du brivaracétam en association chez les adultes épileptiques présentant des crises focales en France : une analyse post-hoc

Arielle Crespel[1], Sami Elmoufti[2], Sophie Pontel[3,*]
[1] *Neurologie, CHU de Montpellier, Montpellier*
[2] *Biostatistique, UCB Pharma, Raleigh, États-Unis*
[3] *Médical, UCB Pharma, Colombes*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sophie.pontel@ucb.com (S. Pontel)

Introduction Évaluer la tolérance et l'efficacité à long terme du brivaracétam (BRV) en association dans les crises focales chez des patients français. Analyse post-hoc des données poolées des études de suivi à long terme (SLT) (NCT00175916, NCT01339559).
Objectifs Les patients français des études de phase 2 et 3 (NCT00175929, NCT00490035, NCT01261325) et ayant reçu 50 à 200 mg/jour de BRV en association durant les études SLT ont été inclus dans l'analyse (population de sécurité [PS]).
Patients et méthodes Les patients sous lévétiracétam ont été exclus de la population d'efficacité (PE). Sur les 103 patients inclus en France, 97 (94,2 %) ont terminé les études ; 93 (90,3 % ; PS) sont entrés dans les études SLT et ont reçu au moins une dose de BRV (âge moyen : 39,3 ans ; durée moyenne de l'épilepsie : 24,4 ans). L'exposition moyenne au BRV a été de 4,8 ans (jusqu'à 13,4 ans). Parmi les patients, 71,0 % ont reçu 150 à 200 mg/jour de BRV.
Résultats Parmi les patients (PS), 83,9 % ont rapporté ≥ 1 effet indésirable (EI ; 51,6 % liés au traitement) et 10,8 % ont arrêté le traitement pour cause d'EI. Les EIs les plus fréquents (≥ 15 %) ont été : convulsions (21,5 %), rhinopharyngite (20,4 %), somnolence (18,3 %), céphalée (16,1 %), asthénie (15,1 %). Soixante-quatre patients ont été inclus dans la PE (fréquence médiane des crises sur 28 jours en *baseline* : 12,0). La réduction médiane de la fréquence des crises focales/28 jours a été de 41,0 % et le taux de répondeurs ≥ 50 % de 47,2 %.
Discussion Chez les patients ayant achevé 1 ($n = 43$), 2 ($n = 34$), 3 ($n = 30$), 4 ($n = 28$) et 5 ($n = 28$) ans sous BRV, les taux de répondeurs à 50 % ont été 46,5 %, 61,8 %, 60,0 %, 64,3 %, 57,1 %. Une absence de crise pendant ≥ 6 et ≥ 12 mois a été rapportée pour 18,8 % et 15,6 % des patients durant la période de traitement. La QOLIE-31P a montré un score global et des sous-scores améliorés (meilleure amélioration observée pour l'anxiété liée aux crises).
Conclusion Ces résultats suggèrent que le traitement à long terme par BRV en association est efficace et généralement bien toléré chez les adultes présentant des crises focales en France.
Mots clés Brivaracétam ; Qualité de vie ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Soutenu par UCB Pharma.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.103

P-03.03

Facteurs de risque de l'épilepsie à Oran (Algérie)

Amina Chentouf
Université Oran 1, faculté de médecine, Oran, Algérie
Adresse e-mail : amina.chentouf@yahoo.com

Introduction L'épilepsie est une maladie neurologique fréquente d'origine multifactorielle. Plusieurs études ont été menées pour en identifier les facteurs de risque mais les résultats étaient variables d'une population à une autre.

Objectifs Identifier les facteurs de risque d'épilepsie chez les patients suivis au service de neurologie du CHU d'Oran en Algérie.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude analytique cas-témoins menée au service de neurologie du CHU d'Oran sur une période de six mois. Les facteurs de risque étudiés étaient : la consanguinité parentale, les antécédents familiaux d'épilepsie, les complications périnatales, les infections du système nerveux central, la déficience intellectuelle, les antécédents de convulsions fébriles et de traumatisme crânien sévère, les accidents vasculaires cérébraux et la toxicomanie.
Résultats Au total, 101 cas et 202 témoins ont participé à l'étude. L'analyse multivariée par régression logistique a identifié cinq facteurs significativement associés à l'épilepsie : la consanguinité parentale au premier degré (OR : 2,15 [1,08–4,30]), les antécédents d'épilepsie chez les apparentés au premier degré (OR = 4,03 [1,88–8,66]), les antécédent de convulsions fébriles (OR = 5,38 [1,65–17,56]), de traumatisme crânien grave (OR = 2,94 [1,18–7,27]) et la déficience intellectuelle (OR = 9,32 [1,91–45,5]).
Discussion Dans la présente étude, la consanguinité parentale, les antécédents familiaux d'épilepsie, les antécédents de convulsions fébriles, de traumatisme crânien sévère et le retard mental ont été identifiés comme facteurs de risque associés à l'épilepsie à Oran. Nos résultats confortent l'hypothèse d'une interaction entre une prédisposition génétique et des facteurs environnementaux acquis dans la pathogenèse de l'épilepsie.
Conclusion Une stratégie de prévention et de sensibilisation sur l'impact des mariages consanguins ainsi que des conseils génétiques pour les couples ayant des antécédents familiaux d'épilepsie s'avèrent nécessaires.
Mots clés Algérie ; Facteurs de risque ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.104

P-03.04

Approche neuropsychologique des liens entre le dysfonctionnement exécutif et la théorie de l'esprit dans l'épilepsie idiopathique infantile : étude comparative et clinique auprès d'une population tunisienne d'âge scolaire

Ghali Sophie, Imène Soumaya Salhi*, Ben Hmida Monia, Wided Souissi
Département de psychologie, université de Tunis, FSHST, LR16ES01, boulevard du 9-Avril, 1007 Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : imenesoumaya.salhi@gmail.com (I.S. Salhi)

Introduction Des troubles cognitivo-comportementaux sont observés auprès d'enfants souffrant d'épilepsie idiopathique partielle (Hernandez et al., 2002). Cette étude révélera les spécificités neurocognitives de cette population en Tunisie.
Objectifs Analyser les performances d'enfants tunisiens souffrant d'épilepsie idiopathique frontale dans des tâches de contrôle exécutif et de la théorie de l'esprit et déduire les liens que ces dernières entretiennent.
Patients et méthodes La population comprend 30 enfants neurotypiques et 10 sujets épileptiques (M = 8,71 ; σ = 1,93), appariés selon leur niveau sociodémographique et culturel. L'inhibition, la flexibilité, la planification et la mémoire de travail ont été évaluées par le Stroop et le Hayling, la Fluence Verbale, les Labyrinthes, la Figure Complexe de Rey et les tâches d'Empan verbal, visuo-spatial et la Double Tâche. La TdE a été évaluée par le Yoni II et le Test d'Ekman.
Résultats L'analyse des scores obtenus par notre échantillon a révélé des différences significatives en fonction du groupe et de l'âge pour la majorité des indices relevés aux tâches exécutives et de la TdE, avec des scores significativement inférieurs pour le groupe des patients dont les performances continuent à progresser en fonction de l'âge. L'analyse des corrélations entre les indices exécutifs et de la TdE affiche une relative interdépendance entre ces derniers, au seuil de 5 %.
Discussion À partir d'une approche développementale et clinique, les résultats obtenus soulignent une atteinte des capacités de contrôle inhibiteur, de flexibilité mentale, de planification de l'action et de la mémoire de travail, ainsi que des capacités de mentalisation cognitivo-affectives chez des enfants tunisiens d'âge scolaire porteurs d'épilepsie frontale idiopathique, en accord avec les travaux internationaux (Jambaqué et al., 2020).
Conclusion Ce travail envisage les liens entre dysfonctionnements exécutifs et TdE dans l'épilepsie idiopathique infantile et ouvre la voie à des pistes de recherche transculturelle et de prise en charge thérapeutique.
Mots clés Dysfonctionnements cognitivo-émotionnels ; Théorie de l'esprit ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.105

pp.-03.05

L'EEG garde-il un intérêt dans l'expertise médicale du personnel navigant aérien ?

Mohamed Ridha Khelouf[1,*], Nabila Lakri[2], Saliha Abbas[3], Mohamed Bendini[4], Hichem Bouzenada[5], Fayçal Messaoudi[6]
[1] *Neurologie, centre national d'expertise médicale du personnel navigant (CNEMPN), Kouba Ain, Naadja, Algérie*
[2] *Neurologie, hôpital central de l'armée, Alger Centre, Algérie*
[3] *Neurologie, hôpital Ain - Naadja, Kouba, Algérie*
[4] *Neurologie, hôpital central de l'armée, Alger, Algérie*
[5] *Neurologie, hôpital Ain Naadja, Alger, Algérie*
[6] *Neurologie, centre national d'expertise médicale du personnel navigant (CNEMPN), Kouba, Algérie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : redakmr@gmail.com (M.R. Khelouf)

Introduction L'électroencéphalographie (EEG), outil de dépistage des anomalies potentiellement épileptogènes. Chez le personnel navigant (PN), pilotes, personnel commercial (PNC) ou technique (PNT), l'intérêt de la pratique de l'EEG à l'admission reste un sujet de discussion.
Objectifs Étudier l'intérêt de l'EEG à l'expertise d'admission, des PN pour la navigation aérienne, notamment ceux, aux antécédents neurologiques particuliers.
Patients et méthodes Étude transversale prospective, à visée descriptive et diagnostique, monocentrique, étalée sur 36 mois, portant sur 5997 PN. Réalisée au CNEMPN et tous les PN, ont bénéficie d'un EEG à l'admission, au changement de poste et aux visites périodiques ou de reprise.
Résultats L'âge moyen est 24,21 ans, nette prédominance de la tranche des 20–25 ans (46,56 %) et le sex-ratio était à 0,77H/F. Une prévalence de 0,462 % d'inaptitude par un EEG potentiellement épileptogène. En fonction de la spécialité aéronautique, 43,47 % de PNC, 34,8 de PNT et 21,73 % de pilotes. Pas corrélation entre ces EEG la fonction du PN. Par contre, les donnes statistiques relatives au type de la visite et l'EEG pathologique, étaient statistiquement significatives ($p < 0{,}005$).

Discussion Nos résultats (0,46 % de prévalence, $n = 5997$) mettent en évidence un écart d'EEG pathologique, comparativement à ceux de la littérature, F.X. Brocq et al. (2012) avec 2,5 %, $n = 541$ et celle de Nicolas Huiban et al. (2017) avec 6,4 %, $n = 313$ des cas d'inaptitude pour motif d'EEG pathologique. Cette différence de prévalence pouvait être expliquée par nos critères de sélection stricts au recrutement et la taille de notre échantillon et la durée d'étude.
Conclusion L'intérêt de l'EEG demeure dans le diagnostic des anomalies potentiellement épileptogènes, au risque d'expression clinique subtile, favorisés en navigation aérienne et il semble qu'il est pertinent de le réaliser, l'objectif fondamental étant la sécurité des vols..
Mots clés Électroencéphalogramme ; Personnel navigant ; Expertise médicale
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.106

P-03,06

Connaissances, attitudes et pratiques concernant les troubles psychiques, les troubles neurocognitifs et l'épilepsie à la sortie des études en santé

Emilie Auditeau[1,*], Euloge Ibinga[2], Farid Boumédiène[1], Marion Vergonjeanne[1], Edgard Ngoungou[2], Leslie Cartz Piver[3], Pierre-Marie Preux[1]
[1] *Inserm, université Limoges, CHU limoges, IRD, U1094 neuro-épidémiologie tropicale, institut d'épidémiologie et de neurologie tropicale, Limoges*
[2] *Santé publique, université des sciences de santé, Libreville, Gabon*
[3] *Neurologie, CHU de Limoges, Limoges*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : emilie.auditeau@gmail.com (E. Auditeau)

Introduction Les données épidémiologiques sur les troubles psychiques, les troubles neurocognitifs et l'épilepsie mettent en évidence des maladies ubiquitaires, présentes dans toutes cultures et latitudes, avec des prévalences élevées, notamment dans les pays en développement.
Objectifs L'objectif principal était d'évaluer les connaissances, attitudes et pratiques (CAP) concernant les troubles psychiques, les troubles neurocognitifs et l'épilepsie auprès de futurs médecins, pharmaciens et infirmiers dans plusieurs pays à faible et moyen revenus.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude descriptive transversale multicentrique en cours de réalisation dans 12 pays. Nous avons utilisé l'initiative STROBE pour développer la méthodologie d'étude. Le recrutement est exhaustif pour les étudiants qui répondent aux critères d'inclusion. Les investigateurs collectent les réponses auprès des étudiants par le biais d'un auto questionnaire lié à un système de gestion de base de données relationnelle et réalisent une conférence apportant des éléments sur le contexte de la recherche épidémiologique.
Résultats L'étude pilote menée au Gabon a inclus 75 étudiants (45 étudiants en médecine, 2 étudiants en pharmacie et 28 étudiants en soins infirmiers). Un score moyen de $15,37 \pm 1,69$ points sur 20 points a été retrouvé. Le score de connaissances était plus faible que le score d'attitudes et pratiques ($p < 0,001$). Les questions avec un pourcentage faible de bonnes réponses portaient sur la définition, le diagnostic des maladies ainsi que les effets indésirables des traitements.
Discussion Le niveau de connaissances, attitudes et pratiques des étudiants en santé était correct au Gabon. Le taux faible de participation observé doit nous amener à porter une attention particulière à la méthodologie de recrutement des étudiants dans l'étude.
Conclusion Il est nécessaire de poursuivre cette étude pour évaluer les CAP dans les autres pays.
Mots clés Troubles psychiques ; Troubles neurocognitifs ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.107

P-03.07

Syndrome de West : étude clinique, électrophysiologique, thérapeutique et évolutive d'une série tunisienne

Khaoula Jemai[*], Hela Blibeche, Thouraya Ben Younes, Klaa Hedia, Hanene Benrhouma, Aida Rouissi, Kraoua Ichraf, Ilhem Ben Youssef-Turki
Lr 18sp04, service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, institut national Mongi Ben Hmida de neurologie, Tunis, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khaoula.jemai1@hotmail.com (K. Jemai)

Introduction Le syndrome de West (SW) est l'encéphalopathie épileptique la plus fréquente avant 1 an. Une reconnaissance précoce de la maladie et une prise en charge adéquate peuvent améliorer son pronostic.
Objectifs Rapporter les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des patients suivis pour SW.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive sur 17 ans (2004–2020) menée au sein du service de neurologie de l'enfant et d l'adolescent à l'institut national de neurologie Mongi Ben Hmida de Tunis, incluant des patients suivis pour SW. Les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies et analysées.
Résultats Quarante-deux patients (14 filles/28 garçons) avec un âge moyen de 9,5 ans ont été inclus. L'âge moyen de début des spasmes était de 5,38 mois. Le SW était secondaire dans 59,5 % des cas. L'hypoxo-ischémie était l'étiologie la plus fréquente (21,4 %). L'association vigabatrin, valpraote de sodium et benzodiazépine était la plus prescrite (30,9 %). Une pharmacorésistance était notée chez tous les patients ayant un âge de début inférieur à 3 mois et chez 52 % de SW secondaire.
Discussion Dans notre série, le SW débutant entre 3 et 7 mois était de bon pronostic conformément aux données de la littérature. L'évolution est aussi variable en fonction de l'étiologie sous-jacente. La prédominance des causes périnatales retrouvées dans notre série est rapportée dans la littérature. L'épilepsie peut être sévère malgré le recours à une polythérapie.
Conclusion Le SW demeure une pathologie neurologique lourde. Son pronostic dépend de l'étiologie et de la précocité de la prise en charge.
Mots clés Protocole thérapeutique ; Étiologies ; Syndrome de West
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.108

P-03.08

Épilepsie et crise épileptique post-accident vasculaire cérébral ischémique : caractéristiques cliniques, physiopathologie et modalités thérapeutiques

Asma Ouerdiene*, Messelmani Mariem, Manel Akkari, Mansour Malek, Zaouali Jamel, Ridha Mrissa
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : ouerdiene.asma@gmail.com (A. Ouerdiene)

Introduction L'épilepsie post-accident vasculaire cérébral a été décrite pour la première fois en 1864 par Hughlings Jackson. Son incidence varie de 2 % jusqu'à 20 %. Celle-ci constitue une comorbidité considérable.
Objectifs Étudier les caractéristiques cliniques des crises épileptiques post-accident ischémique cérébral (AIC), leur physiopathologie, ainsi que les modalités thérapeutiques.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective incluant les patients admis pour AIC entre 2009 et 2019, et qui ont présenté des crises épileptiques dans les suites de l'AIC. On a classé selon les critères de l'ILAE, les crises post-accident vasculaire cérébral (AVC) en crises précoces (dans les 7 jours suivant l'AVC) et en crises tardives (après la 1re semaine de l'AVC). Nous avons étudié les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives.
Résultats Cinquante-deux patients ont été inclus. Quarante pour cent ont présenté des crises précoces et 60 % des crises tardives. Le délai moyen de survenue des crises précoces était de 0,5 jours avec un pic de fréquence à H24, et était de 19,2 mois pour les crises tardives avec un pic de fréquence entre 6 et 11 mois. Les crises focales étaient notées dans 63 % des cas dont 79 % motrices. Quarante-sept patients ont reçu un traitement antiépileptique (90 %).
Discussion Les crises précoces sont secondaires aux troubles métaboliques à la phase aiguë de l'AVC. Les crises tardives sont liées à une organisation aberrante épileptogène de la zone cicatricielle. Il existe deux pics de fréquence : durant le premier jour après l'AVC, et entre 6 et 12 mois. La survenue d'une seule crise tardive constitue la seule recommandation d'utilisation de traitement antiépileptique.
Conclusion Les AVC représentent la première cause d'épilepsie chez le sujet âgé. Son incidence varie selon les différentes études. Les modalités thérapeutiques des crises post-AVC restent jusqu'à ce jour encore débattues.
Mots clés Épilepsie post-accident vasculaire cérébral ischémique ; Thérapeutique ; Physiopathologie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.109

P-03.09

Épilepsie et grossesse : relation bidirectionnelle

Rihab Charfi[1,*], Sawsan Daoud[1], Salma Sakka[1], Nouha Farhat[2], Khadija Sonda Moalla[3], Olfa Hdiji[1], Mariem Damak[2], Chokri Mhiri[1]
[1] *Service de neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
[2] *Service de neurologie, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
[3] *Service de neurologie, hôpital universitaire Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : rihabcharfi80@gmail.com (R. Charfi)

Introduction L'épilepsie est un problème de santé publique caractérisé par ses lourdes conséquences personnelles et sociales. Elle influence la reproduction féminine, ainsi que la descendance.
Objectifs Déterminer les effets réciproques de l'épilepsie et des traitements antiépileptiques (TAE), d'une part, et la reproduction des femmes épileptiques et leur descendance, d'autre part.
Patients et méthodes Étude transversale réalisée dans notre service sur une période de 3 ans (2017–2019) incluant des patientes épileptiques qui ont présenté au moins une grossesse. Pour chaque patiente nous avons déterminé les données de l'épilepsie (le type des crises épileptiques (CE) et le TAE). Nous avons également précisé les données de la grossesse (le nombre d'avortement, mode d'accouchement, fréquence des CE) et des données sur la descendance (les malformations congénitales [MC], développement neurocomportemental).
Résultats Nous avons inclus 116 grossesses de 53 femmes épileptiques. L'avortement était noté dans 18,8 % des cas sous VPA versus 22,6 % sous polythérapie. Dans notre série les MC étaient notées dans 9,7 % des cas. Le VPA était le seul TAE tératogène en monothérapie (malformations cardiaques [6,9 %], fente palatine [1,7 %]). Le développement neurocomportemental était altéré dans 12,6 % des cas. L'épilepsie était mal équilibrée chez 75,9 % des femmes avec survenue d'un état de mal épileptique chez deux femmes.
Discussion Dans notre série comme dans la littérature, le TAE était associé à une augmentation du risque d'avortement, probablement en rapport avec des troubles hormonaux. Sous TAE, en particulier sous VPA, la fréquence des MC passe de 2 % à 4–9 % chez les femmes épileptiques (9,7 % dans notre série). Toutefois, l'influence est réciproque et la grossesse peut entraîner un déséquilibre de l'épilepsie.
Conclusion Le choix du TAE et l'ajustement thérapeutique pré-conceptionnel doivent prendre en compte les risques réciproques de l'épilepsie et de la grossesse afin d'améliorer le pronostic maternofœtal.
Mots clés Malformations congénitales ; Grossesse ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.110

P-03.10

Spectre d'épilepsie associée aux anticorps *anti-glutamic acid decarboxylase*

Sabrine Ziada*, Ines Bedoui, Manel Akkari, Bissene Douma, Hajer Derbali, Ridha Mrissa, M. Mansour
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sabrine.ziada1990@gmail.com (S. Ziada)

Introduction Les anticorps *anti-glutamic acid decarboxylase* (GAD), initialement décrits chez les diabétiques de type 1, ont été récemment identifiés chez certains patients atteints d'épilepsie.
Objectifs Le but de notre travail était de caractériser les épilepsies associées aux anticorps anti-GAD.
Patients et méthodes Une étude rétrospective descriptive a été réalisé chez 5 patients présentant une épilepsie associée à anticorps anti-GAD. Les données cliniques, électriques, biologiques et thérapeutiques ont été étudiées chez ces patients.
Résultats L'âge moyen de début était de 45,3 ± 3 ans. Tous les patients avaient une épilepsie pharmacorésistante de type frontale dans 3 cas et temporale dans 2 cas. Une atteinte cognitive a été retrouvée chez 3 patients et des mouvements

anormaux chez 2 patients. Les anticorps anti-GAD étaient positifs dans le sang chez tous les patients et dans le LCR dans 3 cas. Tous les patients ont reçu des immunoglobulines avec bonne évolution chez 4 patients.
Discussion L'épilepsie est une comorbidité fréquente et sévère au cours des encéphalites à anti-GAD. Les anticorps anti-GAD sont responsables d'une hyperexitabilité neuronale en inhibant la neurotransmission GABAergique. Du fait des enjeux thérapeutiques et pronostiques, ces anticorps doivent être recherchés devant toute épilepsie tardive ou en présence d'autre symptômes. Le traitement est essentiellement immunomodulateur.
Conclusion Une meilleure connaissance des troubles neurologiques associés aux anticorps anti-GAD semble être nécessaire pour un diagnostic plus rapide et une meilleure prise en charge.
Mots clés Immunomodulateur ; Anticorps anti-GAD ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.111

P-03.11

Hallucinations musicales révélant un gliome de haut grade : à propos d'un cas avec revue de la littérature

Fatima Ouchkat
Neurologie b, hôpital des spécialités de Rabat, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc
Adresse e-mail : fatimaouchkat57@gmail.com

Introduction Les hallucinations musicales sont des perceptions musicales virtuelles en absence de source extérieure. L'origine épileptique est exceptionnelle. Nous rapportant un cas en rapport avec un gliome de haut grade temporo-insulaire droit.
Observation Patiente de 67 ans, sans antécédents pathologiques particuliers notamment absence de troubles psychiatriques connus, admise pour installation depuis 2 mois de perceptions auditives, répétées plusieurs fois par jour, faites de chansons qui duraient 2 à 3 min. la patiente a été mise sous neuroleptiques pendant 2 mois sans amélioration. Un EEG a montré un foyer épileptogéne temporal droit, l'IRM cérébrale a objectivé un hyper-signal T2 et FLAIR temporo-insulaire droit étendu à l'opercule rolandique droit, avec restriction à la diffusion, rehaussement à l'injection de Gado et une forte inversion de rapport cho/NAA avec des traces de lactates évoquant un gliome de haut grade confirmé à l'histologie après biopsie stéréotaxique. La patiente a été mise sous lévétiracétam puis proposée à la radiothérapie gamma knife avec une bonne évolution, régression complète des hallucinations.
Discussion La physiopathologie des hallucinations musicales est mal élucidée. Elles peuvent être en rapport avec une activation anormale du circuit de la mémoire musicale. Elles sont essentiellement rapportées chez les sujets âgés avec déficit sensoriel auditif périphérique ou associées à des affections psychiatriques. L'origine épileptogène est encore exceptionnelle observée principalement chez les sujets jeunes avec une prédominance d'atteinte de l'hémisphère dominant.
Conclusion Devant des hallucinations musicales surtout chez un sujet jeune, une lésion focale doit être recherchée.
Mots clés Gliome ; Épilepsie ; Hallucinations musicales
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.112

P-03.12

Épilepsie au Tchad : aspects sociodémographiques, cliniques et thérapeutiques

Sakadi Foksouna [1,*], Ngarndiguina Christian Madjirabe [1], Babing-Ne Kobada [1], Anicet Fokzia Lintel [1], Moussa Hassan Hassan [1], Dakissia Kamis [1], Fode Abass Cisse [2]
[1] *Neurologie, CHU La Référence Nationale, Ndjamena, Tchad*
[2] *Neurologie, CHU Ignace Deen de Conakry, Conakry, Guinée*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : fokasaka@gmail.com (S. Foksouna)

Introduction L'épilepsie demeure un problème majeur de santé publique dans les pays en voie de développement. Toute fois elle a reçu très peu d'attention sur le plan national. Il s'agit des premières observations rapportées au Tchad.
Objectifs Décrire les caractéristiques sociodémographiques, cliniques et thérapeutiques des épilepsies en milieu hospitalier.
Patients et méthodes Nous rapportons une étude prospective et descriptive d'une durée d'un an allant du 1er novembre 2019 au 31 octobre 2020, réalisée à l'unité de neurologie du centre hospitalier universitaire de la référence nationale. Tous les patients ayant consulté durant la période d'étude pour des manifestations épileptiformes ont été inclus. Les données sociodémographiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques ont été répertoriées et analysées à l'aide du logiciel SPSS 2.0. *p-value* < 0,05 a été considérée comme significative.
Résultats Sur 603 observations, 532 patients (208 enfants et 258 femmes) avaient répondu aux critères diagnostiques. L'âge moyen était de 30 ± 16,9 ans. Parmi les adultes, 24 % n'étaient pas scolarisées, 19 % avaient arrêté les études aux primaires et 16,4 %. Vingt-trois enfants d'âge scolaire n'étaient pas scolarisés. Cinquante-six patients avaient rapporté des antécédents de traumatismes crâniens suivis de l'histoire familiale (31 patients) et les méningites (26 cas).
Discussion Les crises généralisées (62,2 %), crises à début inconnu (20,7 %) et crises focales (17,1 %) étaient rapportées. L'électroencéphalogramme a été réalisé chez 319 patients, la tomodensitométrie chez 120 patients et l'IRM dans 7,3 % de cas. Les causes cryptogéniques étaient les plus rapportées (46,6 %) suivies des causes symptomatiques (40,6 %). Le phénobarbital (37,8 %), la carbamazepine (32 %) et le valproate de sodium (22,6 %) ont été utilisés.
Conclusion La prise en charge de l'épilepsie demeure un problème majeur, de par la sensibilisation de la population, le diagnostic, le traitement et le suivi des patients épileptiques.
Mots clés CHU de la Référence Nationale ; Tchad ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.113

P-03.13

Étude de l'altération de la fonction autonomique cardiaque au cours des crises d'épilepsie

Carole Nouboué [1,*], Julien De Jonckheere [2], William Szurhaj [1]
[1] *Explorations fonctionnelles du système nerveux, CHU d'Amiens-Picardie Site Sud, Amiens*
[2] *Institut cœur–poumon, INSERM CIC, IT 1403, Lille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : carole.julie@live.fr (C. Nouboué)

Introduction Les troubles végétatifs, notamment cardiaques, sont très fréquents au cours des crises d'épilepsie. Ils seraient

un des mécanismes clé des morts subites inattendues chez les patients épileptiques (SUDEP).
Objectifs L'objectif de notre étude était d'identifier les crises associées à une atteinte dysautonomique ictale plus importante ; selon la durée de la crise, la localisation et latéralisation du foyer épileptogène.
Patients et méthodes L'étude reposait sur une cohorte prospective et multicentrique de patients atteints d'épilepsie et ayant bénéficié d'un enregistrement vidéo-EEG et ECG de leur crise (cohorte EPICARD). Des paramètres temporels et graphiques de la variabilité de la fréquence cardiaque (VFC) ont été calculés à différents temps avant et après chaque crise. Ces différents paramètres de VFC ont été corrélés aux caractéristiques des crises.
Résultats Quatre-vingt-dix-huit crises ont été incluses. Les paramètres traduisaient une hypertonie sympathique et une chute du tonus parasympathique ictale et post-ictale immédiate. Ces paramètres étaient significativement différents lors des crises temporales (tachycardie : $p = 0{,}005$; RMSSD : $p = 0{,}015$; HFVI : $p = 0{,}013$) et pour les crises de durée > 2 min (tachycardie : $p = 0{,}002$; HFVI : $p = 0{,}013$). Il n'y avait pas de différence significative selon la latéralisation du foyer.
Discussion La prédominance de la dysautonomie ictale pour les foyers temporaux atténuerait la place centrale jusqu'ici attribuée à l'insula pour son implication dans la dysautonomie ; au profit de structures plus internes : hippocampe antérieur, amygdale … Par ailleurs, la durée de la crise étant corrélée à la dysautonomie ictale, il serait intéressant d'évaluer sa corrélation au risque de SUDEP.
Conclusion L'altération ictale de la fonction autonomique cardiaque est plus importante dans les épilepsies temporales ; et ce d'autant plus que la durée de la crise est prolongée.
Mots clés Variabilité de la fréquence cardiaque ; Système nerveux autonome ; Épilepsie crise
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.114

P-03.14

Repérer les patients à risque de SUDEP dans les épilepsies focales, pharmacorésistantes : le score clinique SUDEP-CARE

Chris Serrand[1,*], Sylvain Rheims[2], Marie Faucanié[1], Arielle Crespel[3], Audrey Jaussent[1], Valerie Macioce[1], Philippe Ryvlin[4], Groupe Repo2mse, Groupe Rsme
[1] *Unité de recherche clinique et épidémiologique, hôpital La Colombière, Montpellier*
[2] *Service de neurologie fonctionnelle et épilepsie, hôpital Lyon Sud - HCL, Lyon*
[3] *Neurologie, CHU de Montpellier, Montpellier*
[4] *Département des neurosciences cliniques, centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne, Suisse*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : c-serrand@chu-montpellier.fr (C. Serrand)

Introduction Des progrès ont été faits ces 20 à 30 dernières années pour comprendre et tenter de prédire les *sudden unexpected death in epilepsie* (SUDEP). Un certain nombre de facteurs de risque ont pu être identifiés, mais aucun marqueur ou score valide n'est disponible à ce jour.
Objectifs Dans ce contexte, nous avons développé un score de risque clinique de SUDEP chez des patients souffrant d'épilepsie focale pharmacorésistante (EFPR).
Patients et méthodes Étude cas-témoins, incluant des témoins de la cohorte française REPO2MSE, et les cas de SUDEP certaines ou probables recensés dans le Réseau sentinelle mortalité épilepsie (RSME). Les patients témoins et les cas souffrant d'une EFPR ont été inclus entre 2010 et 2019. Un score de risque simplifié a été construit à partir des estimations issues de régressions logistiques multivariées avec validation interne par méthode Bootstrap.
Résultats Au total, 620 témoins et 62 SUDEP ont été analysés. Les principaux facteurs de risques identifiés étaient : la fréquence des crises secondairement généralisées et les crises nocturnes tandis que la faculté de prévenir de l'arrivée d'une crise était protecteur du risque de SUDEP. Le modèle présentait une capacité discriminante élevée (AUC = 0,85, IC à 95 % : 0,80–0,91).
Discussion Le score proposé, le SUDEP-CARE présente un seuil de 3 avec une très bonne sensibilité (Se = 87,1 %, IC95 % : 78,8–95,4) et une spécificité correcte (Sp = 74,2 %, IC95 % : 70,7–77,6). Ce score présente des bonnes performances dans le repérage de patients à risque de SUDEP en se basant que sur des critères cliniques simples à recueillir.
Conclusion Il doit faire l'objet de validations complémentaires sur des populations différentes.
Mots clés Épilepsie ; Score de risque ; SUDEP
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.115

P-03.15

Prévalence de l'épilepsie du sujet âgé : expérience du CHU Tlemcen (Ouest Algérien)

Souad Benabadji[*], Djaoued Bouchenak Khelladi
Neurologie, centre hospitalier et universitaire de Tlemcen, Tlemcen, Algérie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : benabadjisouad@yahoo.fr (S. Benabadji)

Introduction L'épilepsie du sujet âgé est une pathologie fréquente. Il s'agit de la 3e pathologie neurologique chez le sujet âgé après les accidents vasculaires cérébraux et la maladie d'Alzheimer.
Objectifs Notre objectif principal dans cette étude est d'évaluer la prévalence de l'épilepsie du sujet âgé au CHU Tlemcen et d'en déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et étiologiques.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective, portant sur des sujets présentant une épilepsie, âgés de 50 ans et plus. Pour réaliser ce travail, nous avons colligé les dossiers de patients, qui ont été admis au service de neurologie du CHU Tlemcen de janvier 2017 à juin 2019.
Résultats Cent vingt-huit cas ont été diagnostiqués. La prévalence était de 9,7/1000 habitants avec IC [8,1-11,5], le sex-ratio de 1,66. Cinquante-sept pour cent des patients ont présenté des crises focales, et 42,9 %des crises généralisées. L'étiologie la plus fréquente était l'épilepsie vasculaire soit (40,62 %), les démences représentaient 21,87 % des causes tumorales 9,7 %.
Discussion L'augmentation de la prévalence de l'épilepsie dans la population âgée tient, d'une part, à l'évolution démographique, et d'autre part, à l'allongement de l'espérance de vie, la présence de lésions potentiellement épileptogènes et l'exposition aux facteurs de risque. La maladie cérébrovasculaire, explique en partie l'importance des épilepsies à début tardif.
Conclusion La prévalence de l'épilepsie augmente avec l'âge elle est maximale chez les sujets de plus de 80 ans. La majorité des d'épilepsies sont partielles, ce qui s'explique par la plus grande fréquence des causes organiques cérébrales chez les sujets âgés.

Mots clés Tlemcen ; Prévalence ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.116

P-03.16

Stigmatisation des personnes souffrant d'épilepsie : étude des croyances des soignants et des non-soignants

Céline Hazzan[1,*], Loris Schiaratura[1], Sophie Hennion[2]
[1] *Laboratoire PSITEC - UFR psychologie, université de Lille Campus Pont de Bois, Villeneuve-d'Ascq*
[2] *Centre de référence des épilepsies rares, Inserm, CHU Lille, U1171 - Degenerative & vascular cognitive disorders, Lille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : celine.hazzan.etu@univ-lille.fr (C. Hazzan)

Introduction Les personnes souffrant d'épilepsie et leur entourage rapportent avoir souffert de préjugés et d'évitement social (Tedrus, 2018). Cette stigmatisation pourrait être liée aux croyances et représentations négatives attribuées à l'épilepsie.
Objectifs L'étude vise à mettre en évidence les croyances liées à l'épilepsie chez des soignants et des non-soignants. Il s'agit de montrer si la connaissance médicale module la perception des personnes souffrant d'épilepsie.
Patients et méthodes Trente-neuf soignants exerçant dans des services hospitaliers (dont neurologie et psychiatrie) et 39 participants non soignants issus de la population générale ont réalisé une tâche d'associations libres à partir du mot inducteur « épilepsie ». Pour chaque production verbale (attribut ou expression), la valence positive ou négative était rapportée par les participants. Les productions verbales ont été analysées selon leur fréquence et leur rang d'apparition ainsi que selon la valence attribuée.
Résultats Les résultats montrent que, à la fois chez les soignants et les non-soignants, les attributs liés à l'épilepsie ont une valence négative (par ex handicap ; inadaptation ; maladie mentale ; danger). On observe également que les attributs liés à la crise (convulsion, baver, mordre la langue) et au caractère incontrôlable de l'épilepsie sont fréquents dans les productions des non-soignants et apparaissent à des rangs proches. Ce n'est pas le cas pour les soignants.
Discussion De nombreuses croyances liées à l'épilepsie sont présentes à la fois chez les soignants et non-soignants. Indépendamment des connaissances médicales, elles sont généralement négatives en percevant l'épilepsie comme liée à peu de compétences et d'adaptation ainsi que comme générant de la peur et du danger ; ce qui peut participer à l'évitement voire à l'exclusion sociale des personnes souffrant d'épilepsie (Benson et al., 2016).
Conclusion Les croyances négatives liées à l'épilepsie sont perçues indépendamment de la connaissance médicale. Ce point demande à être approfondi en distinguant la population médicale selon qu'elle soit associée ou non à la prise en charge de patients épileptiques.
Mots clés Croyances ; Stigmatisation ; Épilepsie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.117

P-03.17

Profil clinique des anomalies du développement veineux (DVA) cérébrales épileptogènes : revue systématique

Tahir El Meskine[1,*], Li Jimmy[2], Dènahin Hinnoutondji Toffa[3]
[1] *Université de Sherbrooke, Terrebonne*
[2] *Médecine, Université de Montréal, Montréal, Canada*
[3] *Neuroscience, Crchum, Montréal, Canada*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : elmt5242@usherbrooke.ca (T.E. Meskine)

Introduction Les DVA cérébrales sont des malformations vasculaires altérant le drainage veineux cérébral. Malgré leur fréquence (2–4 % de la population générale et 50–60 % des malformations vasculaires cérébrales), elles sont habituellement asymptomatiques.
Objectifs L'objectif était d'établir les principales caractéristiques cliniques et paracliniques des épilepsies symptomatiques des DVA. Accessoirement, l'étude a évalué leur pharmacosensibilité, vu la relative complexité d'une résection de ces malformations.
Patients et méthodes Nous avons mené une revue systématique des cas cliniques et des séries détaillées de cas d'épilepsie ou de crises compliquant une DVA. Les manuscrits publiés entre janvier 1965 et mai 2020 furent sélectionnés en utilisant les mots-clés « epilepsy », « seizure », « venous angioma », « developmental venous anomaly » sur Pubmed, Medline et Scopus. Les cas avec une lésion comorbide potentiellement épileptogène et proche du foyer épileptique probable ont été exclus.
Résultats Les localisations frontales (36 %) et pariétales (27 %) prédominaient ($n = 44$). Le sinus sagittal supérieur (SSS) et la veine de Galien drainaient respectivement 50 % et 19 % des DVA ($n = 26$). Pour les cas sans complication ($n = 25$), environ 94 % des EEG étaient anormaux ($n = 17$), mais seulement 35 % révélaient des pointes. Les crises étaient inaugurales dans 92 % des cas ($n = 25$) avec 33 % ($n = 15$) des cas pharmacorésistants. Pour les cas avec hémorragie/thrombose 89 % des tableaux évolutifs suggéraient des crises aiguës symptomatiques.
Discussion L'incidence des crises épileptiques est de 8–29 % des DVA symptomatiques. Notre étude suggère une localisation frontopariétale prédominante et une faible probabilité de développer une épilepsie si celle-ci est non-inaugurale. Des EEG répétés ou prolongés peuvent palier la faible sensibilité des EEG de routine. Enfin, les cas d'épilepsie sur DVA semblent avoir une pharmacosensibilité similaire à la moyenne des épilepsies.
Conclusion L'épilepsie complique rarement les DVA, et est généralement pharmacosensible. Le foyer est habituellement frontal ou pariétal avec un drainage via le SSS ou la veine de Galien.
Mots clés Malformation vasculaire ; Épilepsie ; Angiome veineux
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.118

P-03.18

Elle bouge avec son insula postérieur: l'insolite réorganisation fonctionnelle corticale due à de multiples malformations corticales développementales (MCD)

Dènahin Hinnoutondji Toffa[1,*], Alain Bouthillier[2], Dang Khoa Nguyen[1]
[1] *Neuroscience, Crchum, Montréal, Canada*
[2] *Neurochirurgie, CHUM, Montréal, Canada*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : denahintoffa@gmail.com (D.H. Toffa)

Introduction Les MCD sont dues à des anomalies in utero de la prolifération et/ou de la migration neurogliale. Elles sont fréquemment responsables d'une épilepsie pharmacorésistante et/ou d'autres altérations des fonctions corticales.
Observation Nous rapportons le cas d'une patiente de 35A, droitière, présentant deux types de crises pharmacorésistantes depuis l'enfance:
– hypertonie hémicorporelle gauche (MSG ± MIG) accompagnée ou non de clonies et d'une altération de la conscience (AEC), durant 15–60 s (fréquence: 2–4/jour, pics de 20–40 épisodes en 1 h);
– AEC avec ou sans auras («boule dans la gorge», survenant dans 50 % des cas), durant 1–2 min (fréquence: 1–3/jour).
L'IRM retrouvait une pachygyrie et une polymicrogyrie périsylvienne droites s'étendant en mésiotemporal ainsi que des hétérotopies périventriculaires et une microcéphalie droites. L'IRM fonctionnelle suggérait entre autres, une dominance langagière droite ainsi qu'une représentation bilatérale à prédominance insulo-périsylvienne postérieure droite de la motricité et de la sensibilité tactile de l'hémicorps gauche. La stéréo-électroencéphalographie a enregistré une abondante activité épileptiforme ictale et interictale essentiellement d'origine mésiotemporale et insulo-périsylvienne droites. La stimulation corticale extra-opératoire de la région insulaire postérieure et de l'opercule pariétal droit a révélé une somatotopie motrice peu systématisée du MSG. La motricité du MIG était quant à elle essentiellement pariétale inférieure droite en rétrosylvien avec une représentation de la jambe gauche au niveau insulaire postérieur.
Discussion Les MCD, notamment les polymicrogyries, sont réputées très épileptogènes (33–87 % des cas). Elles sont associées à une désorganisation corticale complexe qui altère plus ou moins significativement les connexions intra- et inter-corticales. Même s'il n'est pas rare d'observer une réorganisation des aires corticales, le cas présent est extrême avec une organisation anarchique insulo-operculo-pariétale droite des fonctions motrices de l'hémicorps gauche.
Conclusion Ce cas très atypique démontrant une désorganisation extrême de l'architecture corticale rappelle l'intérêt crucial d'une étude intracrânienne avec cartographie fonctionnelle minutieuse dans les cas de MCD épileptogène.
Mots clés Polymicrogyrie ; Épilepsie ; Insula
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.119

P-03.19

Lésion cérébrale et état de mal épileptique

Ferjouchia Zahra
Neurologie, CHU Tanger, Tanger, Maroc
Adresse e-mail : ferjouchia.zahira10@gmail.com

Introduction L'état de mal épileptique est défini par la répétition à bref délai de crises épileptiques récurrentes avec persistance d'une altération de la conscience et/ou de signes neurologiques.
Objectifs Déterminer et localiser des lésions cérébrales qui sont responsables de l'EME.
Patients et méthodes Notre travail est une étude prospective descriptive de 34 dossiers de malades pris en charge pour un état de mal épileptique réalisée au sein du service de réanimation du centre hospitalier régional Med V Tanger, durant 18 mois du mai 2019 au novembre 2020.
Résultats Les lésions cérébrales avaient une prévalence de 47,1 % par avec prédominance masculine un sex-ratio H/F de 1,27, un âge médian de 42 ans, avec des extrêmes de 11 et 90 ans. Les atteintes étaient : vasculaires (11,8 %), tumeurs cérébrales (5,9 %), traumatismes (2,9 %), tuberculomes (2,9 %), ainsi que la sclérose hippocampique (2,9 %). La localisation par ordre de fréquence : frontale (68,8 %) puis temporale (18,8 %) et pariétale (12,5 %).
Discussion La lésion cérébrale constitue une cause fréquente au cours de l'état de mal épileptique, notamment la localisation frontale avec divers tableaux cliniques.
Conclusion La lésion frontale est quand même fréquente (68,8 %) et responsable de l'état de mal épileptique d'où l'intérêt d'élargir l'étude sur une série plus longue.
Mots clés Lésion cérébrale ; État de mal épileptique ; Frontal
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.120

Maladie de Parkinson

P-04.01

Un parkinsonisme isolé est une présentation atypique des mutations des gènes *GRN* et *C9orf72*

Dario Saracino[1,*], Fábio Carneiro[2], Vincent Huin[3], Fabienne Clot[4], Vincent Deramecourt[5], Alexis Brice[6], Isabelle Le Ber[7]
[1] *Institut du cerveau (ICM), Sorbonne université, Inserm U1127, CNRS UMR 7225, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[2] *Département de neurologie, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal*
[3] *Université de Lille, Inserm, CHU Lille, Lille Neuroscience & Cognition, UMR-S1172, Team Alzheimer & Tauopathies, Lille*
[4] *Uf de neurogénétique moléculaire et cellulaire, département de génétique, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[5] *Centre mémoire de ressources et de recherche, CHRU de Lille, Lille*
[6] *Inserm U1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne université, institut du cerveau, Paris*
[7] *Institute of memory and Alzheimer's disease, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : dario.saracino@icm-institute.org (D. Saracino)

Introduction Un phénotype parkinsonien isolé ressemblant à la maladie de Parkinson idiopathique (MPI) est une rare présentation des mutations de GRN et C9orf72, les principales causes génétiques de démence frontotemporale (DFT).
Objectifs Nous visions à décrire les caractéristiques cliniques et les « drapeaux rouges » des porteurs de mutations

DFT avec un phénotype de MPI, et fournir des preuves neuropathologiques de causalité des mutations.
Patients et méthodes Dans cette étude, nous avons inclus sept porteurs de mutations GRN ou C9orf72 avec un parkinsonisme isolé au début ressemblant à une MPI, identifiés grâce au séquençage à haut débit ciblé pour les gènes de DFT et MPI, ainsi que trois patients similaires rapportés en littérature. Afin de bien détailler leur phénotype, les caractéristiques de support, d'exclusion et les « drapeaux rouges » selon les critères de la Movement Disorders Society ont été analysés pour chaque cas.
Résultats Parmi les dix patients (5 GRN, 5 C9orf72), sept remplissaient les critères de MPI pendant toute la durée de maladie, tandis que des dysfonctionnements comportementaux, langagiers ou motoneuronaux apparaissaient plus tardivement chez trois. Les patients C9orf72 avaient une durée plus longue et une meilleure réponse à la L-dopa. Des caractéristiques motrices subtiles et des antécédents familiaux pouvaient suggérer le diagnostic génétique. L'examen neuropathologique d'un patient a révélé des inclusions TDP-43 en absence d'α-synucléine.
Discussion Cette étude démontre que les mutations GRN et C9orf72 peuvent se manifester par un parkinsonisme isolé remplissant les critères de MPI. Ces parkinsonismes peuvent se produire sans α-synucléinopathie sous-jacente, mettant en évidence le rôle causal des mutations de DFT. Dysfonctionnement cognitif précoce, troubles comportementaux et antécédents familiaux de DFT/sclérose latérale amyotrophique sont évocateurs de ces causes génétiques.
Conclusion Les mutations de GRN et C9orf72 peuvent être retrouvées chez des patients avec un parkinsonisme isolé. Certains antécédents familiaux pourraient être inclus parmi les « drapeaux rouges » des critères de MPI.
Mots clés Démence frontotemporale ; C9orf72 ; Progranuline (GRN)
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.121

P-04.02

La stimulation cérébrale profonde dans la maladie de Parkinson

Salma Laassila*, Naima Chatou, Bouchal Siham, Faouzi Belahsen
Neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : salmalaa91@gmail.com (S. Laassila)

Introduction Le traitement par stimulation cérébrale profonde bilatérale à haute fréquence du noyau subthalamique est considéré comme la méthode de choix pour traiter les formes sévères et avancées de la maladie de Parkinson.
Objectifs Étudier les différents paramètres cliniques, électrophysiologiques, et thérapeutiques des patients opérés. Évaluer l'efficacité de la stimulation cérébrale profonde du STN dans la maladie de Parkinson.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 30 patients parkinsoniens ayant bénéficié d'une stimulation cérébrale profonde dans le service de neurologie du CHU Hassan II de Fès.
Résultats L'âge moyen de nos patients était de 52 ans. La durée d'évolution de la maladie de parkinson : 63 % des patients évoluent depuis plus de 10 ans, 20 % avait une durée d'évolution entre 8 et 10 ans et 17 % entre 3 et 7 ans. La moyenne de sensibilité à la L dopa chez nos patients opérés est de 66,34. La moyenne de la dopa thérapie initiale prise par les patients était de 1066,33 mg par jour. La réduction de l'UPDRS chez nos patients parkinsoniens en postopératoire était : plus de 60 % chez 23 patients, entre 40 et 59 % chez 7 patients.
Discussion Le but de la chirurgie est de restaurer et améliorer la qualité de vie des patients. Une approche multidisciplinaire impliquant le neurochirurgien, le neurologue, psychologue et le neuropsychologue est importante afin de déterminer le candidat chirurgical adéquat.
Conclusion La stimulation cérébrale profonde a révolutionné la prise en charge de la maladie du parkinson dans les stades avancés bien évidemment si les indications sont adéquates avec une bonne sélection des patients bénéficiaires.
Mots clés UPDRS ; Maladie de Parkinson ; Stimulation cérébrale profonde
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.122

P-04.03

Évaluation des symptômes non moteurs des patients ayant une maladie de Parkinson au service de neurologie, Befelatanana, Antananarivo

Nomena Finiavana Rasaholiarison[1,*], Julien Razafimahefa[2], Naliniaina Robert Randrianantoandro[2], Lala Andriamasinavalona Rajaonarison[3], Nomena Razafimanjato[2], Alain Djacoba Tehindrazanarivelo[2]
[1] *Neurologie, faculté de médecine de Fianarantsoa, Fianarantsoa, Madagascar*
[2] *Neurologie, faculté de médecine d'Antananarivo, Tananarive, Madagascar*
[3] *Neurologie, faculté de médecine d'Antsiranana, Antsiranana, Madagascar*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : noux_aulx@yahoo.com (N.F. Rasaholiarison)

Introduction Les symptômes non moteurs de la maladie de Parkinson (MP), souvent négligés, influencent la qualité de vie et l'issue des patients parkinsoniens. Peu d'études concernant ce sujet existent à Madagascar.
Objectifs Nous avons voulu évaluer les symptômes non moteurs de nos patients parkinsoniens et établir leur relation avec la durée et le stade moteur de la maladie de Parkinson.
Patients et méthodes C'est une étude prospective de janvier à avril 2019, au service de neurologie, Befelatanana. Les symptômes non moteurs ont été évalués par le NonMotor Symptoms Questionnaire (NMSQuest) et le NonMotor Symptoms Scale (NMSS). La durée de la maladie était comptée depuis l'apparition des premiers symptômes moteurs et le stade moteur, par le stade de Hoehn et Yahr. Les patients avec des symptômes non moteurs sévères (NMSQuest > 10, NMSS > 41) et non sévères étaient comparés.
Résultats Nous avons retenu 35 patients. Les symptômes non moteurs prédominants étaient les troubles urinaires avec 32 patients (91 %) et l'hypersomnie diurne avec 23 (66 %). Le NMSQuest moyen était à 12 et le NMSS à 47 (sévères). La relation entre les 2 scores était significative ($p = 0{,}038$). Les patients avec des symptômes non moteurs sévères avaient une maladie de Parkinson de durée plus longue et un stade moteur plus avancé mais avec une association non significative ($p = 0{,}112$ et $p = 0{,}376$).
Discussion Certes notre étude a un faible nombre d'échantillon, d'où la non significativité des différences, cependant c'est la seule existant à Madagascar qui étudie les symptômes non moteurs de la MP. Malgré la subjectivité de ces symptômes, nous avons besoin de les dépister et

les traiter tôt pour améliorer la qualité de vie des patients parkinsoniens.
Conclusion Dans notre étude, la sévérité des symptômes non moteurs n'était pas associée significativement avec l'évolution de la MP. Mais identifier et traiter ces signes amélioreront l'issue des patients parkinsoniens.
Mots clés Symptômes non moteurs ; Maladie de Parkinson ; Madagascar
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.123

P-04.04

Évaluation précoce des comportements hyperdopaminergiques dans la maladie de Parkinson après stimulation cérébrale profonde : description et facteurs prédictifs

Florian Lamy[1,*], Ouhaid Lagha-Boukbiza[1], Clélie Philipps[1], Nadine Longato[1], Jimmy Voirin[2], Mathieu Anheim[1], Christine Tranchant[1]
[1] *Uf 6963, service de neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Service de neurochirurgie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lamyflorian@gmail.com (F. Lamy)

Introduction L'évolution des troubles hyperdopaminergiques (TH) (hypomanie, symptômes psychotiques, addictions comportementales [AC]) reste controversée après stimulation cérébrale profonde (SCP). La plupart des études concernent les AC à 1 an postopératoire.
Objectifs Nos objectifs étaient d'évaluer la prévalence de l'ensemble des TH à 3 mois postopératoire (précoces) chez les patients parkinsoniens traités par SCP et d'en identifier les facteurs prédictifs.
Patients et méthodes Dans cette étude prospective monocentrique ont été inclus tous les patients traités par SCP du noyau sous-thalamique de juin 2017 à juin 2019. Les données démographiques, cliniques (UPDRS III), neuropsychologiques (dont l'échelle d'Ardouin) et chirurgicales ont été recueillies à V0 (préopératoire), à V1 (3 mois postopératoire) et à V2 (1 an postopératoire). Les TH étaient définis par la présence d'AC, et/ou de troubles psychotiques et/ou d'hypomanie sur l'échelle d'Ardouin.
Résultats Vingt-quatre patients ont été inclus. Six patients présentaient des TH, sous la forme d'AC, à V0 et 10 en présentaient à V1 (7 AC, 4 hypomanies, 1 avec symptômes psychotiques). Trois sur 7 AC étaient déjà présents à V0 tandis que 4/7 apparaissaient de novo. Un seul TH était identifié à V2 (de novo). Aucun facteur prédictif de TH ou d'AC à V1 n'a pu être identifié, en dehors d'une dose plus élevée d'agonistes dopaminergiques à V1.
Discussion La survenue de TH en postopératoire précoce n'est pas exceptionnelle, qu'il s'agisse d'un état hypomaniaque ou d'AC de novo. À l'inverse des TH tardifs, les TH précoces sont dans la majorité des cas transitoires (tous avaient disparus à V2). Ils pourraient s'expliquer par l'association d'un effet lésion chirurgical, de la persistance d'une dose élevée d'agonistes dopaminergiques et d'un effet direct de la SCP.
Conclusion Les TH précoces sont fréquents, mais transitoires. Ils ne doivent pas être un frein à la SCP, mais nécessitent une surveillance post-chirurgicale stricte compte tenu de leurs répercussions parfois désastreuses.
Mots clés Stimulation cérébrale profonde ; Troubles du contrôle des impulsions ; Troubles hyperdopaminergiques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.124

P-04.05

Syndrome douloureux de la maladie de Parkinson

Mariem El Fekih[*], Ines Bedoui, Douma Bissene, Jamel Zaouali, Derbali Hajer, Mrissa Ridha, M. Mansour
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marioumefkh@gmail.com (M.E. Fekih)

Introduction Les manifestations douloureuses peuvent précéder ou inaugurer la maladie de parkinson (MP). Leur prévalence a été relativement sous-estimée dans la littérature.
Objectifs L'objectif de notre travail était d'étudier les différents aspects de la douleur au cours de la MP afin d'aboutir à une classification d'ordre pratique.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude prospective des patients ayant une MP au service de neurologie de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis sur une période de 10 ans (2009–2018). Les patients ont répondu à un auto-questionnaire qui caractérise la douleur selon sa description, sa topographie, la date de début et le rapport temporel entre la douleur et la prise de traitement antiparkinsonien. Les échelles utilisées sont l'UPDRS, l'EVA, le Mc Gill Pain Questionnaire et le DN4.
Résultats Le nombre de patients colligés était de 136 dont 58 patients présentent un syndrome douloureux. Nous avons distingué 4 types de douleurs : musculosquelettiques par excès de nociception (60 %), neuropathiques (76 %), douleurs liées aux fluctuations motrices et non-motrices (43 %) et autres types de douleurs. Cinquante-six patients étaient sous L-Dopa avec une dose moyenne de 588 mg. La réponse du syndrome douloureux à la L-Dopa était variable en fonction de la symptomatologie.
Discussion Dans la littérature, différents types de douleur ont été définis sans qu'il n'y ait jusqu'à l'heure actuelle de classification claire et adaptée au clinicien. La plupart sont d'origine musculaire, suivies par les douleurs ostéoarticulaires et les douleurs neurogènes, un quart sont présentes au stade précoce de la maladie, un tiers ont des relations temporelles avec les fluctuations motrices.
Conclusion Les douleurs chroniques sont sous-estimées au cours de la MP et peuvent causer un handicap fonctionnel chez de tels patients.
Mots clés Handicap fonctionnel ; Syndrome douloureux ; MP
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.125

P-04.06

Impact de la stimulation du noyau sub-thalamique sur les troubles du contrôle des impulsions dans la maladie de Parkinson : pronostic à 1 an et facteurs prédictifs

Marie Des Neiges Santin-Baloglu[1,*], Paul Voulleminot[2], Agathe Vrillon[3], Elodie Hainque[4], David Devos[5], Christine Tranchant[6], Mathieu Anheim[6]
[1] *Service de neurochirurgie, hôpital de Hautepierre - hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Service de neurologie, hôpital de Hautepierre - hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[3] *Fédération de neurologie, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris*
[4] *Département de neurophysiologie, département dépas, hôpital Saint-Antoine, Paris*
[5] *Neurologie & pharmacologie, centre hospitalier régional universitaire de Lille, Lille*
[6] *Uf 6963, service de neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : santin.mariedesneiges@gmail.com (M.D.N. Santin-Baloglu)

Introduction L'effet de la stimulation du noyau subthalamique (NST) sur les troubles du contrôle des impulsions (TCI) dans la maladie de Parkinson (MP) demeure controversé.
Objectifs L'objectif était d'analyser l'évolution des TCI chez des patients parkinsoniens, entre l'état préopératoire et 1 an après stimulation du NST, et d'identifier des facteurs prédictifs, en particulier la position du contact actif au sein du NST.
Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude ancillaire de la cohorte prospective multicentrique PREDI-STIM. La présence de TCI et leur évolution furent évaluées grâce à l'Échelle Comportementale de la MP entre V0 (préopératoire) et V1 (1 an postopératoire). La localisation des contacts actifs au sein des territoires anatomo-fonctionnels du NST fut étudiée grâce à l'atlas YeB des ganglions de la base.
Résultats Au total, 217 patients furent inclus parmi lesquels 10,6 % de TCI préopératoires dont 95,6 % s'amélioraient à V1 ; 3,6 % présentèrent un TCI de novo. L'amélioration des TCI était corrélée à la diminution des agonistes dopaminergiques ($p = 0,05$) et la présence d'une apathie à V1 ($p = 0,004$). Les dyskinésies préopératoires était un facteur d'évolution péjoratif ($p = 0,04$). Une apathie à V0 était un facteur de risque de TCI de novo ($p = 0,02$). La puissance et la localisation de la stimulation n'influençaient pas l'évolution.
Discussion Le bénéfice de la chirurgie sur les TCI est important (95,6 %). L'apathie et les dyskinésies préopératoires ainsi que des doses plus élevées de traitement dopaminergiques à V1 étaient des facteurs de risque de TCI de novo. Cette évolution semble plus le fait des modifications de traitement dopaminergique pré- et postopératoire et de la dénervation mésocorticolimbique que de la stimulation elle-même.
Conclusion L'analyse de l'évolution à 1 an postopératoire a montré une amélioration des TCI et une diminution des traitements dopaminergiques, avec une localisation optimale de l'électrode au sein du NST.
Mots clés Troubles du contrôle des impulsion ; Stimulation du noyau subthalamique ; 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.2021.02.126

P-04.07

Atteinte des capacités visuo-spatiales dans la maladie de parkinson : étude des corrélations épidémiologiques, cliniques et génétiques

Nadia Bouattour*, Nouha Farhat, Mariem Damak, Mhiri Chokri
Service de neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bouattour_nadia@yahoo.fr (N. Bouattour)

Introduction Les troubles cognitifs dans la maladie de parkinson (MP) sont de plus en plus dépistés. Les facteurs épidémiologiques, cliniques et génétiques jouent un rôle dans la variation des capacités visuo-spatiales (CVS) dans la MP.
Objectifs Étudier et mettre en évidence l'atteinte des CVS chez les patients suivis pour MP et trouver des corrélations entre le degré de l'atteinte, les données épidémiologiques, cliniques et le génotype.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude prospective sur une période de 6 mois portant sur 60 parkinsoniens : trente porteurs de la mutation LRRK2 (G2019S) et 30 suivis pour une MP idiopathique. Nous avons évalué les CVS par le test du cadran de l'horloge (TCH) et le test de jugement d'orientation de lignes de BENTON (JLO). Nous avons comparé les scores entre les 2 groupes et nous avons étudié les corrélations entre l'âge de début, le sexe, le stade et le génotype.
Résultats L'âge moyen des patients était de 61 ans. Les CVS étaient touchées dans 66,66 %. Le TCH était altéré dans 65 % et le JLO était altéré chez 66,5 %, sans différence significative entre les 2 tests. Nous avons trouvé une corrélation significative négative entre l'âge de début tardif de la maladie ($p = 0,001$), le sexe féminin ($p = 0,02$), le stade ($p = 0,045$) et le degré de l'atteinte des CVS. Nous n'avons pas trouvé de corrélation entre le génotype et l'atteinte des CVS.
Discussion Dans la MP les troubles cognitifs sont présents dans 20 à 40 % des cas. Les CVS sont précocement touchées. Nos résultats étaient conformes à une étude récente, dans laquelle les auteurs ont trouvé que les CVS étaient altérées chez 63,88 % des patients parkinsoniens. Ceci était expliqué par une atrophie de la substance grise dans le cortex occipital, temporal et pariétal chez ces patients.
Conclusion La présence de troubles de visuo-spatiaux constitue un handicap majeur dans la MP. Les facteurs socio-épidémiologiques jouent un rôle important dans la détermination du degré et de la sévérité du déclin.
Mots clés Gène *LRRK2* (*G2019S*) ; Capacités visuo-spatiales ; 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.2021.02.127

P-04.08

Céphalées et hypothermies périodiques spontanées au cours de la maladie de Parkinson

Mickael Aubignat*, Yassine Zouitina, Mélissa Tir, Pierre Krystkowiak, Daniela Andriuta
Neurologie, CHU Amiens-Picardie, Amiens
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : aubignat.mickael@gmail.com (M. Aubignat)

Introduction L'hypothermie périodique spontanée (HPS) ou syndrome de Shapiro est caractérisée par la triade : hypothermie, hypersudation et agénésie du corps calleux (ACC). Cependant, des cas similaires sans ACC ont été décrits.

Observation Une femme de 76 ans aux antécédents de maladie de Parkinson (MP) depuis 17 ans, HTA, FA et AVC choroïdien antérieur gauche à 68 ans était adressée pour céphalées progressives et hypothermie à 33,2 °C. Le traitement comportait amlodipine, perindopril, fluindione et 1300 mg d'équivalant DOPA. L'hémodynamique était stable, la patiente confuse, pâle et en sueurs. L'IRM cérébrale trouvait une leucopathie vasculaire importante sans autres anomalies. L'EEG un tracé ralenti de manière diffuse. L'ECG, les examens biologiques et la ponction lombaire étaient normaux, Par ailleurs aucun facteur environnemental d'hypothermie n'était noté. L'évolution était spontanément favorable en quelques heures. La patiente fut ré-hospitalisée 4 fois pour des épisodes similaires. À chaque hospitalisation les examens paracliniques revenaient normaux et l'évolution était favorable en quelques heures. Durant une hospitalisation, 4 épisodes identiques furent notés. On ne trouvait pas d'arguments pour des fluctuations motrices. Dans l'hypothèse de fluctuations non-motrices, une MAPA, une scintigraphie au MIBIG et de multiples tests d'hypotension orthostatiques sont revenus normaux. Dans l'hypothèse d'une HPS associée à la MP, un traitement par clonidine 0,15 mg matin et soir fut initié. La patiente n'a quasiment plus présenté d'épisodes d'hypothermie sur un suivi de plus de 2 ans.
Discussion La physiopathologie de l'HPS est peu connue, elle pourrait être secondaire à des anomalies hypothalamiques non visibles sur l'IRM cérébrale. Dans notre cas la présence de dépôts hypothalamiques d'a-synucléine se pose. Les céphalées accompagneraient environ 5,8 % des cas d'HPS. L'efficacité remarquable de la CLONIDINE est rapportée dans quelque cas. À notre connaissance, un cas d'HPS associé à la MP a été rapporté.
Conclusion L'HPS pourrait être un type rare de fluctuations non-motrices au cours de la MP.
Mots clés Hypothermie ; Parkinson ; Céphalée
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.128

P-04.09

Les troubles de l'humeur au cours de la maladie de parkinson : leurs natures, fréquences et facteurs influençants

Syrine Laroussi*, Nouha Farhat, Raif Boukhdhir, Salma Sakka, Mariem Damak, Chokri Mhiri
Service de neurologie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : syrinela94@yahoo.com (S. Laroussi)

Introduction Les troubles de l'humeur (TH) sont reconnus comme des manifestations non-motrices qui peuvent se voir au cours de l'évolution de la maladie de parkinson idiopathique (MPI) mais qui sont sous-diagnostiqués.
Objectifs Évaluer la présence des symptômes psychiatriques comme étant des manifestations non-motrices au cours de la MPI et leurs corrélations avec les différentes données épidémiologiques et clinicobiologiques.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude observationnelle transversale portant sur les patients suivis au service de neurologie CHU Habib Bourguiba de Sfax durant la période entre 2016 et 2017, âgés de plus de 18 ans et pour lesquels le diagnostic de MPI a été retenu selon « MDS Clinical Diagnostic Criteria for PD 2015 ». La présence et la sévérité des TH ont été évaluées par l'échelle de Beck et HADS pour la dépression et HADS pour l'anxiété.
Résultats L'âge moyen de 60 patients était de 62,92 ans avec un sex-ratio H/F de 1,06. Les TH étaient la deuxième manifestation non-motrice retrouvée chez 80 % des patients. L'anxiété a été retrouvée chez 28 patients et la dépression, qui a inauguré la maladie pour un patient, chez 10 patients, sans avoir une différence significative entre ceux qui sont sous lévodopa depuis moins de 3 ans ou naïfs ou ceux sous lévodopa depuis plus de 3 ans.
Discussion Dans notre série, l'anxiété et les troubles du sommeil ont été retrouvés comme facteurs de risque de dépression, contrairement au sexe féminin, la gravité de la symptomatologie motrice, le dosage de médicaments dopaminergiques et les troubles cognitifs. L'effet prédictif des TH suggéré par certains auteurs est aussi montré par notre étude où ils étaient inauguraux de MPI chez un patient.
Conclusion Les TH dans la MPI peuvent être dus au déficit dopamino-sérotoninergique ou au stress lié aux conséquences de la maladie. Ils peuvent être influencés par différentes données épidémiologiques et clinicobiologiques.
Mots clés Symptôme non moteur ; Troubles de l'humeur ; 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.2021.02.129

P-04.10

Les aspects étiologiques de la maladie de Parkinson et du syndrome parkinsonien au centre hospitalier universitaire régional de Ouahigouya, Burkina Faso

Alassane Dravé[1,*], Anselme Dabilgou Alfred[2], Kaboré Raphael[3], Gouba Elodie[4], Napon Christian[5], Jean Kaboré[2]
[1] *Neurologie, CHR de Ouahigouya, Ouahigouya, Burkina Faso*
[2] *Neurologie, CHU Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso*
[3] *Électroneurophysiologie, hôpital Saint-Camille de Ouagadougou, Ouagadougou, Burkina Faso*
[4] *Neurologie, centre hospitalier universitaire regional Ouahigouya, Ouahigouya, Burkina Faso*
[5] *Neurologie, CHU Yalgao Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : aladraves@yahoo.fr (A. Dravé)

Introduction La maladie de Parkinson est une affection dégénérative du cerveau. Elle touche à égalité les deux sexes et un début se situant entre 55 à 60 ans. Son diagnostic est clinique par une évaluation clinique rigoureuse basée sur des critères diagnostics et évolutifs.
Objectifs Décrire les caractéristiques sociodémographiques, cliniques, étiologiques, évolutives et thérapeutiques des patients atteints de la maladie de Parkinson ou de syndrome Parkinsonien suivis au centre hospitalier universitaire régional de Ouahigouya au Burkina Faso.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude prospective et descriptive sur la période de novembre 2015 à novembre 2020, sur une série de 47 patients présentant un syndrome Parkinsonien suivis au service de neurologie du centre hospitalier universitaire régional de Ouahigouya. Les données ont été collectées sur une fiche d'enquête individuelle avec une saisie et une analyse sur Epi Info.
Résultats L'âge moyen des patients était de 61 ans avec des extrêmes de 28 et 83 ans. Le sex-ratio était de 1,9. Le tremblement et l'akinésie prédominaient chez 34 patients. L'évolution a été marquée par des troubles moteurs avec handicap chez 30 patients. L'examen neurologique retrouvait au début du syndrome parkinsonien une raideur rachidienne avec une

hypertonie chez 10 patients. Cinq patients avaient comme antécédents des accidents vasculaires cérébraux, 3 patients étaient toxicomanes, un patient avait une intoxication aux pesticides.
Discussion La clinique du syndrome parkinsonien est variée. Son diagnostic requiert la connaissance de ses différentes formes cliniques et des critères diagnostiques. Dans notre série, les formes tremblement et akinésie étaient prédominanted, traduisant une atteinte des voies nigro striées. Le début du syndrome parkinsonien par la raideur rachidienne avec une hypertonie peut porter à confusion.
Conclusion Le syndrome parkinsonien est de diagnostic clinique.
Mots clés CHUR Ouahigouya ; Syndrome parkinsonien ; Maladie Parkinson ; Burkina Faso
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.130

P-04.11

Apport de l'oculométrie dans le diagnostic différentiel des syndromes Parkinsoniens : étude des neuromarqueurs oculomoteurs

Alexandra Pressigout[1,*], Gilles Fénelon[2], Philippe Remy[3], Hayet Salhi[4], Jean-Marc Gurruchaga[5], Muriel Panouillères[1], Jean-Pascal Lefaucheur[6]
[1] *Recherche clinique, Suricog | Eye Powered Interactivity, Paris*
[2] *Neurologie, hôpital Henri-Mondor, AP–HP, Créteil Cedex*
[3] *Neurologie, hôpital Henri-Mondor, AP–HP, Créteil*
[4] *Neurologie, hôpital Henri-Mondor, Créteil*
[5] *Neurochirurgie, hôpital Henri-Mondor AP–HP, Créteil*
[6] *Neurophysiologie clinique, hôpital Henri-Mondor, Créteil*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : alpre@suricog.com (A. Pressigout)

Introduction Si la maladie de Parkinson idiopathique (MPI) est le syndrome parkinsonien (SP) dégénératif le plus fréquent, le diagnostic différentiel avec les autres SP peut être difficile, retardant une prise en charge adaptée.
Objectifs L'objectif de cette étude était d'identifier les neuromarqueurs oculomoteurs sensibles pour le diagnostic différentiel des SP grâce à l'oculométrie couplée à une approche de *machine learning*.
Patients et méthodes L'étude a inclus 43 patients avec MPI ($n = 10$), atrophie multisystématisée (AMS) ($n = 5$) ou paralysie supranucléaire progressive (PSP) ($n = 28$) à un stade non avancé de la maladie. L'examen oculomoteur consistait en des tâches de pro-saccades et d'anti-saccades. Les paramètres saccadiques spatio-temporels ont été extraits, ainsi que les taux d'erreurs et de correction aux anti-saccades. Les analyses ont été réalisées en deux étapes : tests non-paramétriques puis approche de *machine learning* (analyse discriminante linéaire [ADL]).
Résultats Des différences significatives entre les patients PSP et non-PSP ont été observées sur plusieurs paramètres (vitesse des pro-saccades, ondes-carrées, erreurs aux anti-saccades et leur taux de corrections). Les combinaisons de ces paramètres obtenues par l'ADL expliquent 85 % de la variance entre les 3 groupes de patients.
Discussion Les résultats observés corroborent ceux de la littérature tout en affinant la sélection des paramètres spécifiques pour le diagnostic différentiel des SP. L'ADL offre un premier algorithme de classification des patients, dont la valeur prédictive pourra être précisée par l'apport de futures données.
Conclusion Cette étude ouvre la voie à un test standardisé oculométrique rapide, robuste et fiable pour le diagnostic différentiel de patients atteints de SP, complétant ainsi les données cliniques.
Mots clés Diagnostic différentiel ; Oculométrie ; *Machine learning*
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement L'étude n'a pas bénéficié de financements particuliers.
Remerciements Remerciements à NeurATRIS.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.131

P-04.12

Troubles vésico-sphinctériens, troubles sexuels et qualité de vie chez les parkinsoniens : à propos d'une cohorte hospitalière tunisienne

Trabelsi Emna[1,*], Hidouri Bayrem[2], Rania Attia[1], Sabra Riahi[1], Rayhane Boukhchina[1], Hajer Bouguila[1], Younes Samia[1]
[1] *Neurologie, hôpital Tahar Sfar de Mahdia, Mahdia, Tunisie*
[2] *Neurologie EPS Mahdia, Conseil Régional de l'Ordre des Médecins - Tunis, Tunis, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : trabelsi.emna93@gmail.com (T. Emna)

Introduction L'impact des signes non moteurs tels que les troubles vésico-sphinctériens (TVS) et les troubles sexuels (TS) chez les parkinsoniens sur la qualité de vie (Qdv) est encore débattu.
Objectifs L'objectif de cette étude est de décrire les TVS et les TS chez les parkinsoniens, d'évaluer leur Qdv et d'étudier les corrélations entre ces troubles et la Qdv de ces patients.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude prospective menée sur des patients parkinsoniens durant une période de 15 mois. Les TVS et les TS ont été recueillis à l'anamnèse. L'évaluation de la Qdv a été effectuée à l'aide de la version arabe de la Short Form Health Survey (SF-36).
Une analyse multivariée de type régression linéaire multiple a été effectuée afin de préciser les corrélations entre la SF-36 et les différentes variables étudiées.
Résultats Cent-huit patients ont été colligés. Des TVS ont été rapportés par 44 patients ; le plus fréquent étant l'urgenturie (75 %). Des TS à type de dysfonction érectile et de diminution de la libido ont été observés chez 40,7 % des patients. La Qdv était altérée dans 63,8 % des cas. La présence de TVS était corrélée à une altération de la Qdv ($p < 10^{-4}$). Les TS n'ont pas été corrélés à une altération de la Qdv ($p = 0{,}19$).
Discussion Les TVS des parkinsoniens peuvent être d'origine neurologique ou non neurologique. Les TS ont été décrits chez 50 % des patients sans relation directe avec la sévérité de la maladie. Une corrélation entre les TVS et l'altération de la Qdv chez les parkinsoniens a été démontrée.
Conclusion Chez les parkinsoniens, la Qdv est fréquemment altérée. Les TVS et les TS rapportés ont des répercussions avec des degrés variables sur le vécu des patients.
Mots clés Troubles sexuels ; Troubles vésico-sphinctériens ; 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.2021.02.132

P-04.13

Syndrome de la tête tombante : un effet secondaire induit par l'application transdermique de l'agoniste dopaminergique rotigotine dans la maladie de parkinson, cas clinique

Agbotsou Ignéza*, Philippe Lejoyeux, Irina Popa, Corinne Debras, Frédéric Philippeau
Neurologie, hôpital Fleyriat, Bourg-en-Bresse
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : oagbotsou2@gmail.com (A. Ignéza)

Introduction Le syndrome de la tête tombante correspond à un fléchissement de la tête sur le tronc secondaire à une atteinte des muscles extenseurs cervicaux. Les étiologies sont multiples ; il est très rarement observé sous rotigotine.
Observation Nous rapportons un cas de syndrome de la tête tombante chez un patient de 67 ans sous rotigotine en application transdermique depuis 2 ans 6 mois pour une maladie de Parkinson idiopathique diagnostiquée depuis 7 ans. Les causes classiques du syndrome de la tête tombante ont été écartées. La récupération motrice fonctionnelle a été obtenue deux semaines après l'arrêt du rotigotine de façon progressive permettant au patient d'avoir une posture normale de la tête sans appareillage anticyphose.
Discussion Il est bien connu que ce syndrome est fréquemment retrouvé dans certaines pathologies notamment musculaires et de la jonction neuromusculaire (myasthénie, polymyosite, myopathie isolée, dystrophie facio-scapulaire), neurologiques (maladie de parkinson, sclérose latérale amyotrophique, atrophie spinale, polyneuropathie) et diverses (dystonie cervicale, hypothyroïdie), il est peut être aussi observé à la suite de l'utilisation du rotigotine, une situation très rarement rapportée dans la littérature.
Conclusion Chez tous les patients traités par la rotigotine, il convient impérativement de surveiller l'apparition du syndrome de la tête tombante qui nécessite l'arrêt de ce traitement pour éviter les éventuelles complications liées à ce syndrome.
Mots clés Maladie de Parkinson ; Rotigotine ; Tête tombante
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.133

P-04.14

Troubles du sommeil dans la maladie de Parkinson : à propos d'une cohorte hospitalière

Rania Attia*, Beyrem Hidouri, Hajer Bouguila, Sabra Riahi, Trabelsi Emna, Rayhane Boukhchina, Younes Samia
Neurologie, hôpital Tahar Sfar de Mahdia, Mahdia, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : attiarania107@hotmail.com (R. Attia)

Introduction Les troubles du sommeil (TS) sont une complication fréquente (60 à 98 %) de la maladie de parkinson (MP) aggravant la neurodégénérescence et altérant la qualité de vie(QDV).
Objectifs L'objectif de cette étude est de décrire les différents types de TS chez les parkinsoniens et d'évaluer leur retentissement sur la QDV des patients.
Patients et méthodes Nous avons réalisé une étude prospective à propos d'une cohorte de 108 patients suivis en neurologie à l'EPS de Mahdia. Les données sociodémographiques, cliniques et thérapeutiques ont été relevées sur une fiche préétablie. La QDV a été évaluée par l'échelle SF-36 dans sa version en langue arabe. Une analyse multivariée de type régression linéaire multiple a été effectuée afin de préciser les corrélations entre la SF-36 et les différentes variables étudiées.
Résultats L'âge moyen des patients était de 67,8 ans. Le sex-ratio (H/F) était de 1,3. Dans notre série, le sommeil était perturbé chez 55 patients (50,9 %). Les TS les plus retrouvés sont à type de fragmentation de sommeil (65,4 %), réveils précoces (30,9 %), comportements nocturnes anormaux (21,8 %), insomnie d'endormissement (16,4 %) et des états confusionnels et hallucinations (12,7 %). La QDV était altérée dans 63,8 % mais dans notre série la présence de TS n'était pas corrélée à une altération de la QDV.
Discussion Les études suggèrent que les TS et la perturbation du rythme circadien peuvent précéder le début de la maladie. Bien qu'il s'agît principalement d'insomnie, cette insomnie se traduit essentiellement par une fragmentation du sommeil favorisant une somnolence diurne excessive et semble responsable d'un retentissement sur la QDV des patients. Ces troubles s'expliquent par la neurodégénérescence.
Conclusion La compréhension et une analyse plus détaillée des TS dans la MP sont nécessaires afin de guider la prise en charge de ces troubles.
Mots clés Qualité de vie ; Sommeil ; 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.2021.02.134

P-04.15

Les troubles cognitifs dans la maladie de Parkinson : étude descriptive d'une cohorte hospitalière tunisienne

Sabra Riahi[1,*], Hidouri Bayrem[2], Hajer Bouguila[1], Rania Attia[1], Rayhane Boukhchina[1], Trabelsi Emna[1], Younes Samia[1]
[1] *Neurologie, hôpital Tahar Sfar de Mahdia, Mahdia, Tunisie*
[2] *Neurologie EPS Mahdia, Conseil Régional de l'Ordre des Médecins - Tunis, Tunis, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : riahi1990sabra@gmail.com (S. Riahi)

Introduction Dans la maladie de Parkinson (MP), les troubles cognitifs sont présents précocement et peuvent précéder les troubles moteurs. Les fonctions exécutives sont les plus touchées.
Objectifs Notre étude a comme objectif de décrire les troubles cognitifs des patients suivis au service de neurologie CHU Taher Sfar qui présentent une maladie de Parkinson.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude prospective colligeant les patients présentant une MP diagnostiquée selon les critères de l'United Kingdom Parkinson's Disease Brain Bank (UKPDSBB) menée sur une période de 15 mois (mars 2015–juin 2016). Plusieurs paramètres étaient étudiés : âge, sexe, les résultats de l'échelle UPDRS I, de la version arabisée du Mini Mental State Evaluation (MMSE) et du Batterie Rapide d'Efficience Frontale test (BREF).
Résultats Nous avons colligé 108 patients. La moyenne d'âge 67,8 ans. Le sex-ratio (homme/femme) 1,3. Une détérioration des fonctions cognitives était rapportée chez 22,2 %. En se basant sur l'échelle UPDRS I, l'affaiblissement intellectuel était chez 54,6 %. Un score MMSE < 24 était chez 34,3 %. Une atteinte des fonctions exécutives (BREF test < 14) était dans 45,3 % ; 16,9 % ayant un score MMSE normal avaient des troubles sévères des fonctions exécutives. Parmi les patients qui avaient une atteinte cognitive légère, 81,8 % avaient un syndrome dysexécutif franc.

Discussion Dans la littérature, la prévalence de démence chez les patients de 65 ans ayant une MP est de 0,3 %. Elle peut atteindre 70 % chez les patients de 80 ans. Dans notre étude, la fréquence des troubles cognitifs chez les patients atteints d'une MP est de 34,3 %. Les fonctions exécutives sont préférentiellement atteintes et se traduisent par un syndrome dysexécutif « sous cortico-frontal ».
Conclusion La démence parkinsonienne est d'évolution progressive. Elle est fortement corrélée à l'handicap, la durée d'évolution et à la dépression. Un dépistage précoce des troubles cognitifs peut améliorer la prise en charge.
Mots clés Troubles cognitifs ; Syndrome dysexécutif ; 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.2021.02.135

Maladies métaboliques

P-05.01

De la thiamine pour avoir bonne mine : déficit en vitamine B1 : à propos de 3 cas

Imene Talaboulma[1,*], L. Maguenouche[2], Salma Aouadj[1], Bouguerra Imene[3], Abdelghani Zellagui[1], Samira Makri-Mokrane[4]
[1] *Neurologie, EHS Ali Ait Idir, Alger, Algérie*
[2] *Neurologie, hôpital Ali Ait Idir, Alger, Algérie*
[3] *Neurologie, établissement hospitalier spécialisé neurochirurgie Ali Ait Idir, Alger, Algérie*
[4] *Neurologie Ait Idir, établissement hospitalier spécialisé de neurologie et neurochirurgie Ali Ait Idir, Alger, Algérie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : imencourier@hotmail.fr (I. Talaboulma)

Introduction La carence en thiamine VB1 souvent retrouvée dans l'œnolisme chronique, les états de dénutrition, exceptionnellement la grossesse, est responsable de neuropathie périphérique, encéphalopathie de Gayet–Wernicke EGW et un Béribéri.
Observation Nous rapportons 3 cas illustrant la variabilité du tableau clinique, la gravité da la pathologie et la simplicité du traitement. K.S., âgée de 30 ans a présenté une dénutrition sévère suite a un hyperémésis gravidique occasionnant un béribéri sec : une encéphalopathie de Gayet–Wernicke, une neuropathie périphérique et une cécité brutale. S.D., âgée de 42 ans présente une atteinte occulomotrice, un déséquilibre à la marche et des troubles mnésiques suite à une dénutrition sévère ; l'IRM cérébrale a objectivé des lésions pathognomoniques d'EGW. F.S., 55 ans aux antécédents de leucémie sous chimiothérapie, associe troubles de la marche, baisse de l'audition avec des lésions pathologiques à l'IRM, chez qui le dosage de la VB1 est effondré. Les trois patientes ont bénéficié d'une supplémentation parentérale en VB1 et magnésium.
Discussion Notre première patiente a présenté un tableau de béribéri sec complet associé à une cécité qui fait partie des symptômes exceptionnels de cette pathologie. La seconde illustre un tableau typique d'EGW confirmé par l'imagerie. Le dernier cas a présenté un symptôme rare avec une imagerie atypique, mais le dosage vitaminique a permis de confirmer le diagnostic. Le traitement a permis une bonne amélioration surtout chez les deux premières patientes.
Conclusion La carence en VB1 est rare lors de la grossesse, souvent sous diagnostiquée car le tableau n'est pas toujours complet. Le diagnostic est clinique et il est recommandé de traiter devant une simple confusion.
Mots clés Carence ; Encéphalopathie de Gayet–Wernicke ; Thiamine
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.136

P-05.02

Les complications neurologiques des hépatopathies chroniques

Maroua Bouhlal[1,*], Naima Chatou[2], Siham Bouchal[2], Elmidaoui Aouatef[2], Zouhayr Souirti[2], Med Faouzi Belahsen[2]
[1] *Service de neurologie, CHU Hassan 2, Fès, Maroc*
[2] *Service de neurologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marwa.bouhlal.91@gmail.com (M. Bouhlal)

Introduction Les patients atteints d'une hépatopathie chronique peuvent développer un spectre de complications neurologiques (encéphalopathies hépatiques, myélopathies, troubles de comportements. . .). La neuro-imagerie joue un rôle important dans le diagnostic.
Observation Observation 1 : il s'agit d'un patient de 37 ans, suivi depuis 2018 pour un cavernome portal compliqué d'une cirrhose hépatique. Le patient a consulté en neurologie pour une lourdeur des 4 membres d'installation progressive sur 1 an, et évoluant vers l'aggravation. L'examen clinique trouve un syndrome tétra-pyramidal déficitaire aux 4 membres, une aphasie sévère, une diplégie faciale, troubles de déglutition et des troubles de comportement type agressivité. Une IRM cérébrale a objectivé un hyper-signal T1 bipallidal avec des plages en hyper-signal Flair de la substance blanche. Le manganèse sérique a été augmenté.
Observation 2 : patient de 45 ans, suivi pour hépatite B active au stade de cirrhose. Admis en neurologie pour un trouble de la marche d'aggravation progressive depuis 3 mois. L'examen clinique trouve un syndrome cérébelleux statico-cinétique symétrique. Une IRM cérébrale a été réalisée objectivant un hyper-signal T1 bipallidal avec une atrophie cérébelleuse. Le manganèse sérique a été demandé. Les résultats sont en cours.
Discussion La particularité de ces observations est l'absence de syndrome parkinsonien. Bien qu'un syndrome parkinsonien soit fréquemment retrouvé dans les tableaux de neurotoxicité au manganèse, il a aussi été décrit des cas avec troubles cognitifs isolés ou associés à un déficit moteur. Dans le cadre d'une surcharge en manganèse, les pallidums en hyper-signal T1 apparaissent avec un signal T2, Flair et diffusion normal et ne prennent pas le contraste.
Conclusion L'hypermanganésémie doit être évoqué devant un hyper-signal T1 bipallidal à l'IRM cérébrale chez des patients avec un ralentissement psychomoteur avec ou sans syndrome parkinsonien d'autant plus lorsqu'il existe des antécédents de pathologie hépatique.
Mots clés Manganèse ; Hépatopathie ; Hyper-signal T1
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.137

P-05.03

Les trois facettes neurologiques de l'intoxication au protoxyde d'azote

Cassiana Gabriela Trandafir[1,*], Eric Thouvenot[2], Morgane Petot[2], Ambayrac Yseult[1], Teodora Parvu[2], Ioana Ion[2]
[1] *Neurologie, CHU de Nîmes, Nîmes*
[2] *Neurologie, Chu Caremeau, Nîmes*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : trandafir.cassiana@gmail.com (C.G. Trandafir)

Introduction L'usage de protoxyde d'azote (PA) à but récréatif est fréquent parmi les jeunes. Une consommation intense et prolongée peut entraîner des effets neurotoxiques. Plusieurs tableaux neuropsychiatriques différents ont été décrits.
Observation Nous rapportons trois tableaux neurologiques consécutifs après consommation de PA. Le premier patient, âgé de 17 ans, consommateur de cannabis et PA à haute dose depuis plusieurs mois présenta une atteinte mixte du système nerveux central (SNC) et périphérique (SNP) : un hyper-signal cervical cordonal postérieur et une neuropathie sévère à prédominance motrice axonale aux membres inférieurs avec une atteinte démyélinisante motrice des membres supérieurs en neurographie. Un autre homme de 27 ans avec une consommation récente de PA présenta une atteinte isolée du SNP : neuropathie sensitivomotrice sévère, axonale longueur dépendante. Un troisième patient âgé de 24 ans présenta des paresthésies ascendantes des quatre membres dans le cadre d'une intensification récente de la consommation de PA à 1000 capsules par jour. L'ENMG retrouva une neuropathie axonale longueur dépendante associée à un épisode psychotique, manifestation qui semble être favorisée par la consommation excessive sur un terrain prédisposant. Pour ces trois patients, le taux de vitamine B12 fut normal. La seule anomalie du bilan étiologique fut l'augmentation de l'acide méthylmalonique et de l'homocystéine.
Discussion Dans un contexte de consommation abusive, le PA provoque une neurotoxicité pouvant prendre différentes formes cliniques : sclérose combinée de la moelle, atteinte cordonale postérieure pure bilatérale, neuropathie sensitivomotrice axonale ou démyélinisante, anxiété, psychose. Le mécanisme toxique est lié à une indisponibilité tissulaire de vitamine B12 dont le taux peut être normal avec une augmentation de l'acide méthylmalonique et de l'homocystéine.
Conclusion Les manifestations neurologiques associées à la consommation de protoxyde d'azote doivent être connues afin de pouvoir les identifier et les traiter en urgence par supplémentation en vitamine B12. L'étude n'a pas bénéficié de financement particulier, public ou privée.
Mots clés Neuropathie ; Myélopathie ; 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.2021.02.138

Migraines et céphalées

P-06.01

Galcanézumab chez des patients atteints de migraine difficile à traiter : résultats de la phase en ouvert de l'étude de phase 3 CONQUER

Holland C. Detke[1], Uwe Reuter[2], Christian Lucas[3,*], David Dolezil[4], Austin Hand[5], Antje Tockhorn-Heidenreich[6], Chad Stroud[7], Sheena K. Aurora[1]
[1] *Medical department, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[2] *Neurology, Charité Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Allemagne*
[3] *Hôpital Salengro, CHU de Lille, Lille*
[4] *Neurology, DADO MEDICAL, Prague, République Tchèque*
[5] *IQVIA, Durham, NC, États-Unis*
[6] *Gporwe, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[7] *Clinical research department, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : christian.lucas@chru-lille.fr (C. Lucas)

Introduction De nombreux patients nécessitant un traitement prophylactique de la migraine ne répondent pas aux médicaments oraux actuels ou ne les tolèrent pas.
Objectifs Évaluer l'efficacité et la tolérance à 6 mois du galcanézumab (GMB, anticorps monoclonal anti-CGRP) chez les patients souffrant de migraine épisodique ou chronique difficile à traiter.
Patients et méthodes Du mois 1 à 3, 462 adultes ont été randomisés 1 :1 (double aveugle) : groupe placebo ou GMB (dose initiale 240 mg, puis 120 mg/mois) par voie sous-cutanée. Ceux ayant terminé l'étude pouvaient participer à une phase en ouvert (mois 4 à 6) ; traitement par 120 mg de GMB/mois. Critère primaire : variation moyenne du nombre de jours de migraine par mois (JMM) vs inclusion. Critère secondaire hiérarchisé : variation moyenne du sous-score MSQ-RFR.
Résultats Au total, 449 patients ont participé à cette phase en ouvert. Depuis l'inclusion (~13 JMM) : réduction à mois 6 de −5,6 et −5,2 de JMM respectivement pour ceux recevant auparavant le GMB et le PBO. Amélioration des scores MSQ-RFR moyens de l'inclusion (score = 45) à mois 6 de ~27 points (sur 100 points). Les événements indésirables (EI) liés au traitement les plus fréquentes : rhinopharyngite (4,2 %), douleur au point d'injection (3,6 %) et érythème au point d'injection (2,7 %). Cinq patients (1,1 %) ont arrêté à cause des EI.
Discussion GMB a démontré son efficacité sur le critère primaire et secondaire hiérarchisé. Par ailleurs, aucun changement cliniquement pertinent des paramètres de tolérance n'a été associé au traitement avec GMB.
Conclusion Lors de la phase en ouvert de l'étude CONQUER, le GMB s'est avéré efficace, sûr et bien toléré chez les patients souffrant de migraine difficile à traiter.
Mots clés Galcanézumab ; Migraine difficile à traiter ; Migraine
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude est financée par Eli Lilly and Company. Sheena K. Aurora était une employée d'Eli Lilly and Company lors de la conception du travail.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.139

P-06.02

Évolution de la productivité au travail/l'impact des migraines entre les crises : résultats d'une étude clinique randomisée, en double aveugle et contrôlée vs placebo sur le galcanézumab chez des adultes souffrant de migraine difficile à traiter (CONQUER)

David Garcia-Azorin[1], Janet Ford[2], Dawn C. Buse[3], Austin Hand[4], Linda Wietecha[5], Holland C. Detke[6], Katie Fawcett (Présentateur non auteur)[7,*]
[1] *Neurology, University Clinical Hospital of Valladolid, Valladolid, Espagne*
[2] *Gporwe, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[3] *Neurology, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, NY, États-Unis*
[4] *IQVIA, Durham, NC, États-Unis*
[5] *Medical department, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[6] *Clinical research department, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[7] *Affaires médicales, Lilly, Paris, France*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : katie.fawcett@rxcomms.com (K. Fawcett)

Introduction Les personnes souffrant de migraine épisodique (ME) ou chronique (MC) signalent une baisse de leur productivité au travail et de leur activité, tant pendant qu'entre les crises de migraine.
Objectifs Évaluer l'évolution depuis l'inclusion de la baisse de productivité au travail/activité et de l'impact entre les crises chez des patients souffrant de migraine difficile à traiter recevant du galcanézumab (GMB) ou un placebo (PBO).
Patients et méthodes Dans l'étude CONQUER, les patients avec ME/MC difficile à traiter ont été randomisés dans un groupe GMB (dose initiale 240 mg, puis 120 mg/mois) ($n = 232$) ou PBO ($n = 230$) pendant 3 mois. Les scores d'absentéisme, de présentéisme, et de baisse de productivité au travail/activité du Work Productivity and Activity Impairment Questionnaire (WPAI) ont été calculés comme pourcentage d'invalidité. L'échelle Migraine Interictal Burden Scale (MIBS) a évalué l'impact entre les crises pendant les 4 dernières semaines.
Résultats La diminution moyenne des moindres carrés (LS) des scores WPAI depuis l'inclusion était significativement supérieure pour GMB vs PBO : baisse d'activité −20,7 % vs −8,6 %, présentéisme −12,5 % vs −2,6 % et invalidité globale liée au travail −14,3 % vs −3,5 %, respectivement ($p \leq 0{,}0004$), sans différence significative pour l'absentéisme. L'évolution moyenne des LS du MIBS depuis l'inclusion (5,5) était supérieure pour le GMB (−1,8) vs PBO (−0,8 ; $p < 0{,}0001$).
Discussion Dans l'étude CONQUER, les patients traités par GMB ont montré vs PBO des réductions significatives depuis l'inclusion des scores WPAI en ce qui concerne la baisse d'activité, le présentéisme et l'invalidité globale liée au travail ainsi que sur le score MIBS.
Conclusion Dans l'étude CONQUER, la baisse de productivité au travail/activité et l'impact des migraines entre les crises étaient significativement réduits chez les patients traités par galcanézumab vs PBO.
Mots clés Galcanézumab ; Productivité au travail ; Migraine
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude est financée par Eli Lilly and Company.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.140

P-06.03

Effets du galcanézumab (GMB) sur la qualité de vie chez des patients souffrant de migraine difficile à traiter : résultats de l'étude CONQUER

Stewart J. Tepper[1], Jessica Ailani[2], Janet Ford[3], Russell M. Nichols[4], Lily Q. Li[5], Shufang Wang[6], Katie Fawcett (Présentateur non auteur)[7,*]
[1] *Neurology, Geisel School of Medicine at Dartmouth, Hanover, États-Unis*
[2] *Neurology, MedStar Georgetown University Hospital, Washington DC, États-Unis*
[3] *Gporwe, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[4] *Medical department, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[5] *Clinical research department, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[6] *Statistics, Eli Lilly and Company, Indianapolis, États-Unis*
[7] *Affaires médicales, Lilly, Paris, France*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : katie.fawcett@rxcomms.com (K. Fawcett)

Introduction L'étude CONQUER de phase 3 randomisée, en double aveugle, contrôlée vs placebo a évalué l'efficacité/la tolérance de GMB chez des patients atteints de migraine difficile à traiter.
Objectifs Évaluer l'efficacité du GMB sur la qualité de vie de patients atteints de migraine épisodique (ME) ou chronique (MC) participant à l'étude CONQUER sur une période de 3 mois.
Patients et méthodes Les patients ont été randomisés 1 :1 recevant soit 120 mg de GMB/mois (dose initiale 240 mg), soit un placebo (PBO) par voie sous-cutanée. Les scores MIDAS et EQ-5D-5L ont été évalués à l'inclusion et au mois 3. Le score MSQ a été évalué à l'inclusion et à tous les mois. Les comparaisons de traitements au mois 3 utilisaient des mesures répétées avec modèle mixte et l'analyse de modèles de covariance (mesure unique après l'inclusion).
Résultats Dans la population en intention de traiter (ITT) ($n = 462$) et dans les sous-populations atteintes de ME ($n = 269$) et MC ($n = 193$), les améliorations moyennes depuis l'inclusion étaient significatives pour GMB vs PBO pour le score MIDAS total ($p < 0{,}0001$; ME $p = 0{,}0002$; MC $p = 0{,}0142$), pour le score MSQ total ainsi que pour tous les sous-scores par domaine ($p < 0{,}0001$) et sur l'EQ-5D-5L sur une échelle visuelle analogique (ITT [$p = 0{,}03$]).
Discussion Dans l'étude CONQUER, le GMB a amélioré significativement la qualité de vie par rapport au PBO chez les patients souffrant de ME/MC difficile à traiter (échec antérieur de 2 à 4 catégories de traitements prophylactiques standards de la migraine au cours des 10 dernières années en raison d'une efficacité et/ou d'une intolérance).
Conclusion Les patients souffrant de migraine difficile à traiter sous GMB ont eu une amélioration de leur fonctionnement quotidien et dans leur perception de leur qualité de vie, ainsi qu'une diminution de leur invalidité vs PBO.
Mots clés Galcanézumab ; Qualité de vie ; Migraine difficile à traiter
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude est financée par Eli Lilly and Company.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.141

P-06.04

Prise en charge de la migraine par les médecins généralistes de la ville de Ouagadougou, Burkina Faso

Alfred Anselme Dabilgou[1,*], Alassane Dravé[2], Marie Julie Adeline Kyelem[1], Ariane Zoma[1], Christian Napon[3], Athanase Millogo[4], Karfo Kapouné[5], Jean Kaboré[1]

[1] *Neurologie, CHU Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso*
[2] *Neurologie, CHR de Ouahigouya, Ouahigouya, Burkina Faso*
[3] *Neurologie, CHU Bogodogo, Ouagadougou, Burkina Faso*
[4] *Institut d'épidémiologie neurologique et de neurologie tropicale, INSERM, U1094, neuroépidémiologie Tropicale, Limoges*
[5] *Psychiatrie, CHU Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso*

* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : dabilgouanselm@yahoo.fr (A.A. Dabilgou)

Introduction La migraine est la céphalée la plus fréquente dans le monde. Toutefois, elle sous diagnostiquée en Afrique. Au Burkina Faso, les médecins généralistes sont en 2e place après les paramédicaux dans la prise en charge de la migraine.
Objectifs Déterminer le niveau de connaissance des critères IHS de la migraine par les médecins généralistes de la ville de Ouagadougou.
Patients et méthodes Il s'est agi d'une étude transversale à collecte prospective sur une période de 3 mois allant du 1er février au 30 avril 2020. Les médecins généralistes des cinq districts sanitaires de la ville de Ouagadougou ont été inclus dans l'étude.
Résultats Cent seize médecins généralistes ont été inclus. L'âge moyen était de 32,2 ans. L'expérience professionnelle des participants était de 3,69 ans. Vingt-huit participants étaient connus migraineux soit (13,79 %). La majorité des participants avait une bonne connaissance du diagnostic d'une migraine (80,17 %) Il n'existait pas de lien entre les antécédents de migraine ($p = 0,7$), la notion d'un stage en neurologie ($p = 0,7$), l'expérience professionnelle ($p = 0,1$) et la connaissance de la migraine.
Discussion Les participants avaient une bonne connaissance des critères diagnostiques IHS de la migraine. Nos résultats sont similaires à ceux de la littérature. Par contre, il existait une insuffisance au niveau de la prise en charge thérapeutique. L'expérience professionnelle n'était pas associée à une bonne connaissance de la maladie migraineuse.
Conclusion Les médecins généralistes avaient une bonne connaissance des critères IHS, du traitement de la crise. Une formation médicale continue permettra d'améliorer la prise en charge de la migraine dans les districts sanitaires de la ville de Ouagadougou.
Mots clés Médecins généralistes ; Connaissances ; Migraine
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Ils ne déclarent aucune source de financement.
Remerciement Les auteurs remercient les participants à l'étude. Ils ne déclarent aucune source de financement.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.142

P-06.05

Céphalées au cours des vascularites du système nerveux central : à propos d'une série tunisienne

Hela Jamoussi*, Jamoussi Maha, Saloua Fray, Slim Echebbi, Nadia Ben Ali, Mohamed Fredj

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

* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jamoussihela@gmail.com (H. Jamoussi)

Introduction Il existe un grand polymorphisme des céphalées au cours des vascularites qui représentent parfois l'unique preuve de l'atteinte neurologique voire un mode de révélation de la maladie systémique.
Objectifs Décrire le phénotype, l'étiologie et l'évolution des céphalées associées aux vascularites du système nerveux central (SNC) dans une série tunisienne et proposer une étiologie pour les céphalées inclassables.
Patients et méthodes Étude rétrospective descriptive incluant les patients céphalalgiques régulièrement suivis (janvier 2019–octobre 2020) pour vascularite du SNC. Chronologie, étiologie selon l'IHS et évolution des céphalées ont été précisées.
Résultats Vingt-six patients d'âge moyen = 48,26 ans, sex-ratio (F/H) = 2,71. Céphalées révélant la maladie : 50 %. Sept neuro-Goujerot, 6 neurolupus, 4 neuro-Behçet, 3 neurosarcoïdose, 2 maladies de Horton, 4 vascularites indéterminées. Étiologie : primaire (42,3 %) surtout céphalées de tension et secondaire (26,9 %) avec amélioration par le traitement de fond dans 85,7 %. Les céphalées étaient inclassables chez 5 patients, apparues après mise sous traitement. Une comorbidité psychiatrique était associée dans 53,8 %. Chronicisation des céphalées 92,3 %.
Discussion Les céphalées révèlent souvent les vascularites chez l'adulte. Savoir identifier les signes évocateurs d'une vascularite devant toute céphalée secondaire c'est éviter les complications neurologiques potentiellement graves sur le plan fonctionnel voire vital. Les céphalées primaires sont une comorbidité fréquente que la pathologie pérennise ainsi que la comorbidité anxio-dépressive. L'iatrogénie est à prendre en considération pour les céphalées inclassables.
Conclusion Si certaines céphalées dans les vascularites sont non caractéristiques voire sans étiologie, elles restent à explorer car elles peuvent constituer à elles seules un mode de révélation de l'atteinte neurologique.
Mots clés Céphalées symptomatiques ; Vascularite ; Céphalées
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.143

P-06.06

HTIC idiopathique : un dommage collatéral du confinement ?

Salma Basraoui*, Asmae Sikkal, Hajar Khattab, Kamal Haddouali, Salma Bellakhdar, Bouchra El Moutawakil, Hicham El Otmani, Mohammed Abdoh Rafai

Neurologie et explorations neurophysiologiques cliniques, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : salma.bs94@gmail.com (S. Basraoui)

Introduction Le confinement a retenti sur l'hygiène de vie des personnes confinées occasionnant une prise pondérale, facteur pouvant expliquer la recrudescence des cas d'HTIC idiopathique constatée dans notre service durant cette période.
Objectifs Établir le lien entre la recrudescence des cas d'HTIC idiopathique et le confinement.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective descriptive chez les patients admis au service de neurologie pour HTIC idiopathique, colligés pendant la période du confinement et en post-confinement immédiat soit du 16/03/2020 au 16/07/2020 en comparant leurs données aux cas admis pour le même motif à la même période en 2019. Les paramètres évalués étaient cliniques, paracliniques

et thérapeutiques. Une attention particulière a été portée aux modifications des habitudes de vie de nos patients pendant cette période.
Résultats Vingt-trois patients étaient colligés en 2020 et 11 en 2019. La prédominance était féminine. L'âge moyen était de 26,13 ans en 2020 et de 25,09 ans en 2019. Le confinement était souvent respecté. L'habitude de vie la plus impactée était l'activité physique. La prise pondérale moyenne était de 7,5 kg/10 semaines en 2020 avec un IMC moyen de 28,18. Tous nos patients avaient bénéficié d'une IRM encéphalique et d'une PL avec mesure de pression dont la valeur moyenne était de 41,09 cmH_2O en 2020 et de 38,8 en 2019.
Discussion L'HTIC idiopathique se définit comme une HTIC isolée sans lésion intracrânienne ni processus méningé. Elle touche essentiellement les femmes jeunes en surpoids. Il n'existe à notre connaissance aucun travail ayant évalué le retentissement du confinement sur la recrudescence des HTIC idiopathiques. Chez notre population, une hygiène de vie inadéquate, l'oisiveté liée au confinement et la sédentarité ont contribué à la survenue de cette affection.
Conclusion L'HTIC idiopathique est une affection où le pronostic visuel est dangereusement mis en jeu. La perte de poids en est un traitement curatif. La sensibilisation de la population quant à l'importance d'une bonne hygiène de vie même en période de confinement est nécessaire.
Mots clés Confinement ; HTIC idiopathique ; COVID-19
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.144

Mouvements anormaux

P-07.01

Évolution de l'atteinte dopaminergique nigro-striatale dans l'atrophie multisystématisée cérébelleuse, une étude prospective

Thomas Wirth[1,*], Ben Monga[2], Odile Gebus[3], Andra-Valentina Iosif[4], Izzie Namer[5], Christine Tranchant[1], Mathieu Anheim[1]
[1] *Uf 6963, service de neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Génétique, CHU de Strasbourg - hôpital de Hautepierre, Strasbourg*
[3] *Neurologie UF6963, hôpitaux universitaires de Strasbourg, hôpital de Hautepierre, Strasbourg*
[4] *Neurologie, hôpital de Hautepierre - hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[5] *Médecine nucléaire, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : thomas.wirth@laposte.net (T. Wirth)

Introduction L'histoire naturelle de l'atteinte des voies dopaminergiques nigro-striatale dans l'atrophie multisystématisée de type cérébelleuse (MSA) est mal connue.
Objectifs Évaluer prospectivement l'évolution des syndromes cérébelleux et extrapyramidal ainsi que de la dénervation dopaminergique par scintigraphie au FP-CIT (DaTscan) chez des patients présentant une MSA ou une ataxie sporadique tardive idiopathique (ILOCA).
Patients et méthodes Les scores UPDRS III, SARA, SDFS, ainsi que les critères de MSA furent évalués prospectivement tout les 6 mois et les ratios striatum/occipital (rS/O) au DaTscan tout les ans sur une cohorte de 85 patients présentant des ataxies cérébelleuses sporadiques débutant après 40 ans. Les patients développant une MSA furent comparés aux patients présentant une ILOCA (absence de diagnostic après exploration exhaustive des causes acquises et génétique d'ataxies cérébelleuses et un suivi clinique d'au moins 2 ans).
Résultats Trente-trois patients avaient une MSA probable (MSApr), 8 une MSA possible et 44 une ILOCA en fin d'étude. Bien que non différents en début de maladie, les scores SARA, SDFS et UPDRS III s'aggravaient plus dans les groupes MSA ou MSApr que dans le groupe ILOCA ($p < 0{,}01$). Les rS/O initiaux étaient plus bas (2,37 vs 2,97 ; $p < 0{,}01$) et diminuaient plus dans le groupe MSApr que dans le groupe ILOCA ($p < 0{,}01$). La sensibilité et spécificité du premier DaTscan pour le diagnostic de MSApr étaient de 70 et 76 %, respectivement.
Discussion Notre travail montre la grande précocité et évolutivité de l'atteinte nigro-striatale dans la MSA en comparaison des ILOCA. La valeur diagnostique du DaTscan au début de la maladie était comparable aux critères de MSApr pris isolément, supportant l'inclusion de cet examen dans la révision des critères de MSApr. La positivité du DaTscan précédait le diagnostic de 1,6 ans en moyenne, soulignant son intérêt pour un diagnostic précoce.
Conclusion L'aggravation rapide des symptômes extrapyramidaux ainsi que l'existence et l'évolutivité d'une dénervation dopaminergique au DaTscan prédisent l'évolution vers une MSA probable chez des patients présentant une ataxie cérébelleuse tardive.
Mots clés Scintigraphie FP-CIT ; Ataxies cérebelleuses ; 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.2021.02.145

P-07.02

Analyse du syndrome parkinsonien par une approche informatique de *deep learning*

Clément Desjardins[1,*], Quentin Salardaine[1], Bertrand Degos[1], Gaetan Vignoud[2]
[1] *Département de neurologie, hôpital Avicenne, AP–HP, Bobigny*
[2] *Inserm U1050, CNRS UMR7241, Collège de France, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : clement.desjardins@aphp.fr (C. Desjardins)

Introduction La bradykinésie, lenteur d'un mouvement associée au décrément de son amplitude et/ou vitesse, est le signe essentiel du syndrome parkinsonien. En pratique, l'échelle MDS-UPDRS permet de l'évaluer subjectivement et qualitativement.
Objectifs En se basant sur une approche informatique novatrice de « deep learning », nous avons développé un outil permettant l'évaluation objective de la bradykinésie à partir de vidéos de patients.
Patients et méthodes De courtes vidéos de patients parkinsoniens, répliquant les items du MDS-UPDRS, ont été collectées dans un service de Neurologie spécialisé en mouvements anormaux. Plusieurs algorithmes de *deep learning*, dont DeepLabCut®, ont été appliqués et implémentés permettant de définir un réseau 2D de la main composé de 21 points prédéfinis et reproductibles, et de le transposer en un réseau en 3D. Un outil d'analyse semi-automatisée bi- et tri-dimensionnelle a ensuite été développé.
Résultats Nous avons analysé de manière indépendante les trois tests de bradykinésie du membre supérieur du MDS-UPDRS. Pour le tapotement pouce–index, nous avons déterminé la distance entre l'index et du pouce, afin d'étudier la dynamique de cette action au cours du temps. De même,

pour les mouvements d'ouverture–fermeture de la main, nous avons calculé l'amplitude et la vitesse d'ouverture du poing. Enfin, les mouvements de pronation–supination sont décrits par l'évolution de l'angle de rotation du poignet.
Discussion L'analyse automatisée sur vidéo du mouvement permet d'obtenir des caractéristiques quantitatives objectives précises et comparables, utiles en clinique et en recherche. Cet outil permettrait notamment d'évaluer objectivement les effets de traitements neuroprotecteurs chez des patients paucisymptomatiques. L'ensemble du domaine des Mouvements Anormaux pourrait profiter de tels algorithmes pour une analyse objective et précise du mouvement.
Conclusion Nous avons développé un outil permettant une analyse objective et précise de la bradykinésie. D'autres études sont nécessaires pour définir l'applicabilité de cette technique.
Mots clés Mouvements anormaux ; *Deep learning* ; Bradykinésie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.146

P-07.03

Méningo-encéphalite tuberculeuse compliquée de mouvements anormaux multiples par atteinte bilatérale des noyaux gris centraux

Hajar Naciri Darai*, Wadii Bnouhanna, Ali Benomar, Regragui Wafaa
Neurologie b et de neurogénétique, hôpital des spécialités, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : hajar.naciridarai@gmail.com (H.N. Darai)

Introduction La tuberculose (Tb) peut être à l'origine de mouvements anormaux (MA). Nous rapportons un cas de méningo-encéphalite tuberculeuse compliquée un mois plus tard de MA multiples : parkinsonisme, tremblement, dystonie et myoclonies.
Observation Jeune femme de 18 ans, admise initialement en réanimation pour un syndrome méningé fébrile compliqué de trouble de la conscience dans un contexte de contage tuberculeux avec un scanner cérébral normal, une méningite lymphocytaire hyperprotéinorachique hypoglycorachique et un GeneXpert positif au liquide céphalorachidien. La patiente a été mise sous traitement anti-bacillaire avec reprise de l'état de conscience mais gardant un mutisme, une apathie et une bradykinésie partiellement améliorés par un agoniste dopaminergique. Un mois plus tard, la patiente installe de façon aiguë un tremblement avec une composante dystonique et des myoclonies des 4 membres motivant un ajustement du traitement anticholinergique. L'IRM cérébrale a mis en évidence des anomalies de signal en plage de façon bilatérale des noyaux gris centraux (NGC) et du mésencéphale se traduisant en isosignal T1, hyper-T2, FLAIR et diffusion, sans prise de gadolinium. L'évolution fut marquée par une amélioration clinique significative au contrôle après 6 mois de la dystonie, des myoclonies et du tremblement ainsi qu'un début de récupération du langage.
Discussion Les MA secondaires à une étiologie infectieuse tuberculeuse se composent à la fois de phénomènes hyperkinétiques et hypokinétiques dues à l'atteinte des NGC et/ou du tronc cérébral. Les mécanismes pathogènes sont multifactoriels. Le mode d'installation est variable et ne reflète pas la sévérité de l'atteinte. Il peut être retardé et rattaché à un mécanisme d'auto-immunité. L'évolution est généralement favorable sous traitement mais dépend du type de MA ; le tremblement étant de mauvais pronostic.
Conclusion Les MA post-Tb peuvent être concomitants à l'infection ou différés. Notre patiente illustre une phénoménologie variable vue la diffusion des lésions à l'ensemble des NGC et du mésencéphale.
Mots clés Tuberculose ; Méningo-encéphalite ; Mouvements anormaux
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.147

P-07.04

Savoir penser au spasme laryngé devant une dysphonie ou un syndrome d'apnée de sommeil

Sabrine Ziada*, Ines Bedoui, Akkari Manel, Mariem Elfekih, Derbali Hajer, Mrissa Ridha, M. Mansour
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sabrine.ziada1990@gmail.com (S. Ziada)

Introduction La dystonie laryngée est une pathologie rare caractérisée par des spasmes involontaires et inappropriés des muscles vocaux souvent sous diagnostiquée.
Observation Nous rapportons le cas de 2 patients. Le premier patient âgé de 46 ans qui s'est présenté pour des épisodes d'obstruction soudaine des voies respiratoires survenant sans raison, suivi en quelques minutes par une résolution spontanée surtout la nuit. La polysomnographie a mis en évidence des épisodes d'apnée survenant plusieurs fois par nuit. Le diagnostic de syndrome d'apnée de sommeil a été retenu. Le patient a été appareillé sans amélioration des signes cliniques. Le diagnostic a été alors révisé. La laryngoscopie a montré des spasmes en abduction des cordes vocales. Notre patient n'a pas reçu de traitement spécifique. L'évolution était fatale. Le cas 2 : patiente âgée de 36 ans était suivie pour des épisodes de dysphonie, diagnostiquées initialement comme étant des troubles psychosomatiques. Elle nous été adressée pour exploration de ces troubles. L'examen clinique était sans particularités. La laryngoscopie a montré des spasmes en adduction des cordes vocale. Une injection de la toxine botulinique est programmée chez cette patiente. L'étude de la littérature est pauvre avec 20 séries qui décrivaient surtout l'aspect clinique et thérapeutique.
Discussion Le spasme laryngé est une pathologie méconnue. Dans la littérature, l'étude de cette entité est pauvre avec 20 séries qui décrivaient surtout l'aspect clinique et thérapeutique. Le diagnostic est principalement clinique et peut être aider par la laryngo-stroboscopie et l'étude électromyographie. Le traitement repose essentiellement sur l'injection de la toxine botulique.
Conclusion Une meilleure connaissance de cette pathologie permettra un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate afin d'améliorer la qualité de vie.
Mots clés Syndrome d'apnée du sommeil ; Dysphonie ; Spasme laryngé
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.148

P-07.05

Œdème cérébelleux et hypomagnésémie : à propos de 7 cas

Guillaume Ballan[1,*], Olivier Flabeau[1], Frédéric Bourdain[1], Claire Galy-Lacour[2], Charles Laurent[3], Stéphanie Bannier[1], Emmanuel Ellie[1]
[1] *Neurologie, CH de la Côte Basque, Bayonne*
[2] *Médecine nucléaire, CH de la Côte Basque, Bayonne*
[3] *Radiologie, CH de la Côte Basque, Bayonne*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : gballan@ch-cotebasque.fr (G. Ballan)

Introduction Quinze cas d'œdèmes cérébelleux (OC) attribués à une hypomagnésémie (HypoMg) ont été rapportés dans la littérature. Les signes neurologiques apparaissent en règle pour un taux inférieur à 0,5 mMoles/L (N > 1).
Objectifs Décrire les caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques de 7 patients hospitalisés au centre hospitalier de la Côte Basque qui présentaient l'association d'un OC et d'une HypoMg.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective (2013–2020) réalisée au moyen du codage informatique de l'activité médicale, en recherchant parmi les patients avec HypoMg, ceux qui présentaient un OC, défini par un hypersignal des hémisphères cérébelleux en FLAIR, avec élévation du coefficient de diffusion. L'analyse des dossiers cliniques a permis d'analyser la sémiologie neurologique, l'aspect radiologique et les étiologies.
Résultats Parmi 69 patients présentant une HypoMg, sept (10 %) avaient un OC bilatéral. Ils étaient âgés de 52 à 79 ans, présentaient une ataxie statique et cinétique (5/7), une dysarthrie (2/7) ou une hypovigilance (1/7). Deux patients avaient un hypermétabolisme cérébelleux (PET et SPECT). Les causes étaient parfois multiples, surtout digestives (5/7) et iatrogènes (4/7). Après supplémentation en Mg, l'évolution fut favorable 4 fois sur 7 (2 décès liés aux comorbidités, 1 perdu de vue).
Discussion Le lien entre HypoMg et OC n'est connu que depuis 2011. La correction de l'hypoMg permet la disparition rapide des signes cliniques et anomalies IRM, mais le diagnostic est parfois difficile en l'absence de dosage systématique du Magnésium. Une fuite d'origine digestive ou rénale, et la prise d'inhibiteurs des pompes à protons sont les causes les plus fréquentes.
Conclusion Le dosage du magnésium sérique doit être systématique devant un syndrome cérébelleux et/ou un OC bilatéral en IRM, car l'HypoMg est une cause curable et rapidement réversible.
Mots clés Œdème du cervelet ; Hypomagnésémie ; Syndrome cérébelleux
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude n'a pas bénéficié de financement particulier.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.149

P-07.06

Relation entre l'atrophie du tronc cérébral et la dysautonomie dans l'atrophie multisystématisée : une étude volumétrique rétrospective monocentrique

Claire Georges[1,*], Marc Kermorgant[2], Fabienne Ory-Magne[3], Fabrice Bonneville[4], Olivier Rascol[5], Anne Pavy Le Traon[6], Patrice Péran[7]
[1] *Neurologie B7, hôpital Pierre-Paul-Riquet Toulouse, Toulouse*
[2] *Institut des maladies métaboliques et cardiovasculaires, Inserm, unité UMR 1048, Toulouse*
[3] *Neurologie, CHU de Toulouse, Toulouse*
[4] *Neuroradiologie diagnostique et interventionnelle, CHU Purpan, Toulouse*
[5] *Neurologie, hôpital Pierre-Paul-Riquet, CHU de Toulouse, Toulouse*
[6] *Explorations neurophysiologiques, CHU Purpan, Toulouse*
[7] *Unité UMR 1214 tonic, Inserm, Toulouse*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : clairetatiana.georges@gmail.com (C. Georges)

Introduction L'atrophie multisystématisée (AMS) est caractérisée par une dysautonomie sévère essentiellement d'origine centrale.
Objectifs Étudier le lien entre différentes variables de dysautonomie et l'atrophie du tronc cérébral (TC).
Patients et méthodes Analyse de patients ayant eu : IRM cérébrale, score UMSARS et exploration du système nerveux autonome (SNA) (échelle SCOPA-AUT, étude des variations de fréquence cardiaque et de pression artérielle [PA] lors des tests d'Ewing [respiration tilt test, Valsalva hand grip], réponse sudorale [Sudoscan]). Analyse des IRM T1-3D par segmentation automatisée (logiciel FreeSurfer 7.0). Analyse uni- et multivariée de l'association entre les paramètres de dysautonomie et les volumes du TC, des putamens et du cervelet.
Résultats Quatre-vingt-neuf patients inclus (âge 68 ± 8 ans, 73 % AMS probable, 70 % AMS-P). IRM réalisée 1 ± 1,2 ans après le diagnostic. Pas d'association significative entre les variables d'exploration du SNA et l'atrophie du TC mais association entre l'atrophie du TC, des putamens et de la substance grise cérébelleuse (SGC) à une PA systolique (PAS) couchée plus faible. L'atrophie de la substance blanche cérébelleuse (SBC) et des putamens était associée à une diminution de la PAS lors du Valsalva et du tilt test, respectivement.
Discussion Les résultats suggèrent un rôle de l'atrophie de la SBC et des putamens dans l'altération de la réponse sympathique. Les mécanismes de l'association entre la PAS couchée et l'atrophie des structures étudiées restent à préciser. Nous ne pouvons exclure un manque de sensibilité de l'IRM du TC dans l'absence d'association entre l'atrophie globale du TC et les variables du SNA.
Conclusion Cette étude a montré que l'altération de la réponse cardiovasculaire sympathique était associée à l'atrophie des putamens et de la SBC. Des études utilisant des approches IRM avancées sont nécessaires pour préciser les modifications des structures du TC associées à la dysautonomie.
Mots clés Volumétrie ; Dysautonomie ; AMS
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.150

Neuro-oncologie

P-08.01

Étude radiomique et épigénétique des méningiomes associés aux progestatifs

Cristina Birzu[1,*], Michel Kalamarides[2], Ferrer Loic[3], Franck Bielle[4], Karima Mokhtari[5], Matthieu Peyre[2], Marc Sanson[1]
[1] *Service neurologie 2 Mazarin, hôpital Pitié-Salpêtrière, Sorbonne université, UMR S 1127, institut du cerveau, Paris*
[2] *Service de neurochirurgie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Sorbonne université, UMR S 1127, institut du Cerveau, Paris*
[3] *Data science department, biostatistics research–radiomics team, SOPHiA GENETICS, Pessac*
[4] *Service de neuropathologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Sorbonne université, UMR S 1127, institut du cerveau, Paris*
[5] *Neuropathologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : cristina.birzu89@yahoo.com (C. Birzu)

Introduction Les méningiomes associés aux progestatifs (MAP) sont insuffisamment explorés malgré une incidence récemment augmentée. Il n'existe actuellement pas de connaissance sur le profil épigénétique ou d'éléments prédictifs de l'évolution radiologique.
Objectifs L'objectif de cette étude est l'analyse radiologique et radiomique du profil évolutif des MAP à l'arrêt du traitement, et caractérisation du profil moléculaire et épigénétique des MAP.
Patients et méthodes À partir de la base de données de GH Pitié-Salpêtrière nous avons sélectionné rétrospectivement 44 patientes suivies pour un méningiome diagnostiqué après plus d'un an de traitement par des progestatifs et une cohorte de contrôle de 20 méningiomes sporadiques. Nous avons extrait et analysé en Rv3.6.2 150 paramètres radiomiques/IRM/patient (Sophia Radiomics). L'étude de méthylome a été réalisée sur puce EPIC 850 K (Illumina) pour un sous-groupe de 10 MAPs opérés, suivant la classification DKFZ.
Résultats De 44 patientes (âge médiane 54 ans, durée moyenne de traitement 18,28 ans) nous avons analysé 76 MAPs (65 % base de crâne, 35 % convexité). Cinquante pour cent (38/76) ont régressé après l'arrêt du progestatif, 33 % (25/76) sont stabilisés. Le taux médian de régression a été 20 %/cm^3/an. La diminution du petit diamètre ($p = 10^{-6}$) et de l'homogénéité ($p = 10^{-5}$) ont été caractéristiques. Dix-sept pour cent (13/76) des MAPs ont continué à augmenter. L'étude du méthylome montre un profil homogène correspondant au sous-type MCben2 (7/10).
Discussion Les traitements progestatifs (acétate de cyprotérone, acétate de nomégestrol, chlormadinone) ont été associées au développement des méningiomes. Les MAPs sont multiples, développés prédominant au niveau de la base du crâne. Leur évolution est de stabilisation/régression après l'arrêt du traitement progestatif dans 90 % des cas. L'analyse épigénétique, homogène, est conforme au profil moléculaire attendu (rareté des mutations NF2, phénotype méningothélial)
Conclusion Cette étude rapporte la première analyse épigénétique et radiomique des MAPs en soulignant leur homogénéité moléculaire. Également, elle caractérise exhaustivement leur évolution radiomique après l'arrêt de la stimulation hormonale exogène.
Mots clés Radiomique ; Methylome ; Méningiomes associés aux progestatifs
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financements Cristina Birzu a été lauréat de la bourse de la *Revue Neurologique* 2019.
Remerciement Les auteurs remercient à l'équipe de Data scientists du Sophia Genetics (J. Siffre, S. Duchenne, O. Gallinato) pour leur apport dans l'analyse des paramètres radiomiques recueillis.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.151

P-08.02

Un lymphome du système nerveux central révélé par une myélopathie subaiguë

Frederic London
Neurologie, CHU UCL Namur site Godinne, Yvoir, Belgique
Adresse e-mail : londonfrederic@gmail.com

Introduction Une myélopathie est une manifestation très rare du lymphome du système nerveux central. Cette association est source d'errance ou de retard diagnostique.
Observation Un homme de 50 ans immunocompétent est admis pour une paraparésie d'installation rapidement progressive avec syndrome pyramidal. L'IRM médullaire met en évidence plusieurs lésions intramédullaires prenant le contraste. L'IRM cérébrale montre plusieurs lésions en hypersignal T2/FLAIR et qui se rehaussent post-injection de Gadolinium. Le bilan sanguin n'est pas contributif. L'analyse du LCR montre une méningite lymphocytaire aseptique modérée, sans bandes oligoclonales ; l'immunophénotypage est normal. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien et le TEP au FDG ne sont pas contributifs. Une corticothérapie intraveineuse permet une amélioration clinique significative. Un mois plus tard, le patient développe une pancytopénie avec des aspects d'hémophagoctyose à la biopsie ostéomédullaire, traduisant un syndrome d'activation macrophagique. L'évolution neurologique est marquée par une récidive de la paraparésie, avec apparition de plusieurs lésions médullaires rehaussantes sur l'IRM de contrôle. Un nouveau TEP au FDG montre des foyers coliques hypermétaboliques, des adénopathies cervicales et une splénomégalie. La colonoscopie démontre la présence de multiples ulcères au niveau de la muqueuse colique dont la biopsie confirme le diagnostic de lymphome B diffus à grandes cellules.
Discussion Les étiologies d'une myélopathie sont dominées par les pathologies inflammatoires, vasculaires infectieuses et carentielles. Dans le cas rapporté, la survenue d'un syndrome d'activation macrophagique nous a fait évoquer l'hypothèse d'un lymphome.
Conclusion Le lymphome doit être considéré dans le diagnostic différentiel d'une myélopathie. Le recours à la biopsie est incontournable pour obtenir un diagnostic définitif et instaurer rapidement un traitement.
Mots clés IRM ; Myélopathie ; Lymphome
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.152

P-08.03

Rechutes systémiques des lymphomes cérébraux primitifs : une cohorte rétrospective nationale

Juliette Dufour[1,*], Sylvain Choquet[2], Khê Hoang-Xuan[1], Carole Soussain[3], Anna Schmitt[4], Luc Taillandier[5], Caroline Houillier[1]
[1] *Neuro-oncologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Hématologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[3] *Hématologie, institut Curie Saint-Cloud, Saint-Cloud*
[4] *Hématologie, institut Bergonié, Bordeaux*
[5] *Neurologie, CHU de Nancy, Nancy*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : juliette.dufour94@gmail.com (J. Dufour)

Introduction Les rechutes des lymphomes primitifs du système nerveux central (LPSNC) sont très fréquentes et localisées très majoritairement dans le SNC : cerveau (> 90 %), méninges et œil (10–20 %), exceptionnellement la moelle épinière.
Objectifs Cette étude a pour objectif de décrire les spécificités cliniques, radiologiques et biologiques des rares rechutes systémiques des LPSNC, d'étudier leur devenir et de rechercher d'éventuels facteurs pronostiques.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude multicentrique, rétrospective réalisée à partir de la base de données du réseau expert national LOC sur les LPSNC créée en 2011. Nous avons inclus les patients avec un diagnostic de LPSNC de type B diffus à grandes cellules histologiquement prouvé, et ayant présenté une rechute systémique, pure ou associée à une rechute SNC (mixte). Le bilan d'extension initial devait comprendre un PET TDM et/ou un TDM TAP au minimum.
Résultats Sur 712 rechutes dans le registre LOC, 23 patients (âge médian 71 ans et IK 70 %) ont été inclus avec 15 rechutes systémiques pures et 8 rechutes mixtes après une médiane de survenue de 15 mois après le diagnostic. Il y avait une atteinte ganglionnaire, viscérale ou du système nerveux périphérique dans 8 (35 %), 15 (65 %) et 7 (30 %) cas. Après la chimiothérapie il y avait 45 % de réponse complète. La survie globale était de 9 mois post-rechute (12 mois pour les systémiques pures et 2,5 mois pour les mixtes).
Discussion Les rechutes systémiques de LPSNC sont très rares, souvent précoces et de localisation très variable. Malgré une chimiosensibilité élevée, leur pronostic est très sévère, de même que celui des rechutes SNC (médiane de survie post-rechute à 6,8 mois dans la base LOC). Il semble toutefois que les atteintes systémiques pures aient un pronostic un peu moins péjoratif.
Conclusion Les LPSNC ne sont pas forcément confinés au SNC pendant leur évolution. L'apparition de symptômes extra-neurologiques doit faire rechercher une atteinte systémique, associée ou non à une rechute SNC.
Mots clés Rechute systémique ; Lymphome cérébral primitif ; Chimiothérapie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.153

P-08.04

Infection par le SARS-CoV 2 chez les patients avec lymphome cérébral primitif du système nerveux central : étude préliminaire de la sévérité et des facteurs pronostics

Alice Laurenge[1,*], Renata Ursu[2], Caroline Houillier[1], Basma Abdi[3], Sylvain Choquet[4], Khê Hoang-Xuan[1], Mehdi Touat[1]
[1] *Neurologie 2 Mazarin, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Neurologie, hôpital Saint-Louis, AP–HP, Paris*
[3] *Laboratoire de virologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[4] *Hématologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : alice.laurenge@normalesup.org (A. Laurenge)

Introduction Les patients avec cancer semblent à risque d'atteinte sévère de la maladie liée au coronavirus 19 (COVID-19). Néanmoins, ces données ne permettent pas d'établir de recommandations dans les cancers rares.
Objectifs L'objectif de cette étude était de décrire le pronostic des patients avec lymphome cérébral primitif du système nerveux central (PCNSL) présentant une infection par le SARS-CoV-2.
Patients et méthodes Nous avons réalisé une étude rétrospective dans le réseau national Lymphomes Oculo-Cérébraux (LOC) afin d'évaluer les caractéristiques cliniques et le devenir après infection par le SARS-CoV-2 chez les patients suivis pour PCNSL (diagnostic par PCR sur prélèvement nasopharyngé ou scanner thoracique évocateur). Nous avons comparé les caractéristiques cliniques des patients avec atteinte sévère (décès ou admission en réanimation) ou modérée et étudié les facteurs pronostics.
Résultats Entre mars et mai 2020, 13 patients PCNSL ont présenté une infection au SARS-CoV-2, dont 85 % étaient en cours de chimiothérapie. Trente-huit pour cent ont présenté une forme sévère : 23 % de décès, 15 % de ventilation mécanique (VM). Quinze pour cent sont restés asymptomatiques. Un antécédent de diabète était plus fréquent en cas d'atteinte sévère (3/5 vs 0/8, $p = 0{,}03$). La chimiothérapie a été reprise chez 9 patients après un délai médian de 16 jours après guérison clinique, sans complication inhabituelle ni réactivation virale, y compris chez 2 patients ayant nécessité une VM.
Discussion Cette analyse préliminaire suggère que, bien qu'à plus haut risque d'infection sévère, les patients PCNSL infectés par le SARS-CoV-2 devraient être pris en charge de façon maximale, en particulier s'ils sont en réponse oncologique lors de l'infection au SARS-CoV-2. Ces données représentent la première série de PCNSL rapportée et aideront à l'établissement de recommandations internationales pour cette population.
Conclusion La chimiothérapie pourrait être reprise sans délai prolongé chez les patients suivis pour PCNSL avec COVID-19.
Mots clés Chimiothérapie ; COVID-19 ; Lymphome cérébral primitif du SNC
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Ce travail a été en parti financé par l'INCa-DGOS-Inserm_12560 du SiRIC CURAMUS, Institut national du cancer. La cohorte CoCo Neurosciences a été sponsorisée par l'AP–HP, la Fédération internationale pour l'automobile (FIA), et la fondation ICM.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.154

P-08.05

Lymphome du corps calleux : présentation et pronostic neurocognitif. Étude d'une cohorte monocentrique de 27 patients

Christelle Nilles[1,*], Khê Hoang-Xuan[1], Daniel Delgadillo[1], Nadine Martin Duverneuil[2], Karima Mokhtari[3], Bertrand Mathon[4], Caroline Houillier[1]
[1] *Neuro-oncologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Service de neuroradiologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*
[3] *Neuropathologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[4] *Service de neurochirurgie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : christelle.nilles@gmail.com (C. Nilles)

Introduction Bien que l'atteinte du corps calleux (CC) soit fréquente dans les lymphomes cérébraux primitifs (LCP), il n'y a jamais eu d'étude spécifique sur ce sujet, notamment sur les aspects neurocognitifs.
Objectifs Décrire les caractéristiques des patients atteints de LCP du CC au diagnostic et tout au long du suivi, et rechercher des facteurs influençant le profil neurocognitif initial et son évolution.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique dans laquelle les patients atteints de LCP du CC suivis à La Pitié-Salpêtrière ont été inclus. Les caractéristiques cliniques et paracliniques (IRM, bilan neuropsychologique) ont été recueillies et les facteurs pronostiques du devenir neurocognitif analysés.
Résultats Vingt-sept patients ont été inclus entre 1999 et 2018 (âge médian : 67 ans), avec présentation par troubles cognitifs (74 %) (efficience globale, mémoire et fonctions exécutives surtout) et troubles de l'équilibre (59 %). À la fin du traitement : tests anormaux en efficience globale (17 %), fonctions exécutives (17–55 %), mémoire (45–55 %), malgré 67 % de réponse complète. Localisation spléniale et âge ≥ 60 ans : associés à de plus mauvais résultats en mémoire épisodique au long du suivi.
Discussion Les LCP du CC sont responsables de fréquents troubles cognitifs ne régressant souvent que partiellement après mise en réponse complète. Les séquelles mnésiques sont particulièrement fréquentes. Un âge élevé et une atteinte du splénium semblent être des facteurs de mauvais pronostic sur la mémoire.
Conclusion Connaître les facteurs de disparité du devenir neurocognitif pourrait nous aider à l'avenir dans la prise en charge thérapeutique et notamment rééducative des patients atteints de LCP du CC.
Mots clés Troubles de la cognition ; Corps calleux ; Lymphome
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Conclusion L'étude n'a bénéficié d'aucun financement spécifique.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.155

P-08.06

Réponse spectaculaire d'une tumeur glioneuronale maligne avec fusion NTRK au larotrectinib chez l'adulte : à propos d'un cas

Julie Boyer[1,*], Franck Bielle[2], Cristina Birzu[3], Clara Goulas[4], Julien Savatovsky[5], Carine Karachi[6], Ahmed Idbaih[7]
[1] *Hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Service de neuropathologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[3] *Hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, ICM, Paris*
[4] *Service de pharmacie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[5] *Neuroradiologie, fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, Paris*
[6] *Neurochirurgie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[7] *Neuro-oncologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : juliechezboyer@wanadoo.fr (J. Boyer)

Introduction Les tumeurs glioneuronales malignes de l'adulte ont un pronostic réservé malgré des traitements oncologiques lourds. De nouveaux traitements, plus efficaces et mieux tolérés, sont donc nécessaires.
Observation Nous rapportons ici le cas d'un patient de 53 ans souffrant d'une tumeur glioneuronale de haut grade de malignité, insulaire droite.
Au décours de la résection neurochirurgicale, diagnostique et thérapeutique, un traitement par radiochimiothérapie concomitante et chimiothérapie adjuvante par témozolomide a été instauré. Après 5 mois de traitement par témozolomide, une progression tumorale radiologique est observée.
L'analyse immunohistochimique de la tumeur a mis en évidence la surexpression des protéines *tropomyosin receptor kinase* (TRK) associée, sur l'étude en biologie moléculaire, à une fusion génique *neurotrophic tyrosine receptor kinase 2* et striatine (NTRK2-STRN). Une thérapie moléculaire ciblée par un inhibiteur de TRK, le Larotrectinib, a été prescrite. Après 5 mois de traitement, le patient présente une réponse tumorale clinique et radiologique complète avec une bonne tolérance du traitement.
Discussion NTRK2 code pour la protéine Trk-B qui est un récepteur transmembranaire de facteurs neurotrophiques. Sa fusion avec le gène partenaire STRN entraîne la production d'une protéine chimérique NTRK2-STRN présentant un domaine kinase constitutionnellement actif indépendamment du ligand. En résulte une activation oncogénique, par phosphorylations, des voies de signalisation intracellulaires d'aval.
Conclusion Les fusions NTRK sont rares dans les tumeurs cérébrales primitives malignes. Néanmoins, leur présence semble associée à une très bonne réponse aux inhibiteurs de TRK.
Mots clés NTRK ; Thérapie moléculaire ciblée ; Tumeur glioneuronale
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.156

P-08.07

Transformation maligne d'un schwannome dorsal

Rihab Ben Fredj[1,*], Ilyes Krifa Mohamed[2], Zohra Souei[3], Khalil Saadaoui[4]
[1] *Neurochirurgie, hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie*
[2] *Neurochirurgie, Sahloul, Tunis, Tunisie*
[3] *Service de neurochirurgie, hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie*
[4] *Neurochirurgie, Sahloul, Sousse, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : rbfmag@hotmail.com (R.B. Fredj)

Introduction Les schwannomes représentent 30 % des tumeurs spinales et siègent typiquement en intradural. Ils peuvent dans de très rares cas subir une transformation maligne qu'on devrait diagnostiquer à temps.
Observation Un patient de 31 ans était admis dans un tableau de compression médullaire lente évoluant depuis 4 mois. L'examen clinique a objectivé une paraparésie spastique avec troubles sphinctériens et niveau sensitif D7. L'imagerie a montré une lésion tumorale intradurale Une exérèse tumorale subtotale a été pratiquée et l'examen anatomopathologique a conclu à un schwannome bénin. Le malade a été réadmis 4 mois après pour aggravation neurologique en rapport avec une récidive tumorale. L'examen histologique a confirmé la transformation maligne de la tumeur.
Discussion Bien que rare plusieurs auteurs ont décrit des cas de schwannomes spinaux se transformant en une tumeur maligne. Le diagnostic devrait être évoqué devant une croissance tumorale anormalement rapide et un caractère nettement plus agressif.
Conclusion Les schwannomes spinaux bénins avec transformation maligne sont exceptionnels. Le pronostic reste à ce jour réservé dans la majorité des cas malgré un traitement multimodal.
Mots clés Compression médullaire ; Malin ; Schwannome
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.157

P-08.08

Évaluation neurologique et neuropsychologique à long terme après traitement par CAR T cells

Catherine Belin[1,*], Didier Maillet[1], Christine Moroni[2], Cuzzubbo Stefania[1], Di Blasi Roberta[3], Catherine Thieblemont[3], Antoine Carpentier[1]
[1] *Neurologie, Hôpital Saint-Louis, AP–HP, Paris*
[2] *Laboratoire PSITEC, EA 4072, université Lille-III, Villeneuve-d'Ascq*
[3] *Hématologie, hôpital Saint-Louis, AP–HP, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : catherine.belin@aphp.fr (C. Belin)

Introduction Les traitements par CAR T cells ont modifié le pronostic des lymphomes mais sont fréquemment compliqués de CRS et neurotoxicité aiguë. Les données concernant la neurotoxicité à long terme sont rares.
Objectifs Évaluer la toxicité neurologique et cognitive à long terme, dans une série d'adultes traités par des cellules CAR T et survivants à plus de six mois sans progression tumorale.
Patients et méthodes Les patients traités par des cellules CAR T ciblées CD19 pour un lymphome B récidivant entre octobre 2018 et août 2019 ont eu un suivi prospectif par des neurologues. Avant le traitement, tous les patients ont eu un examen neurologique et une batterie de tests neuropsychologiques et ont rempli des questionnaires évaluant l'anxiété, la dépression et les plaintes cognitives. Les patients survivants sans progression tumorale ont été réévalués de la même manière, après 6 mois.
Résultats Cinquante-six patients adultes inclus, 27 patients éligibles à long terme. Douze sur 27 patients : neurotoxicité aiguë après la perfusion, régressive (médiane 5,5 j). Examen neurologique à long terme identique à l'examen initial chez 27/27 patients. Pas de détérioration significative des évaluations cognitives (mémoire, fonctions exécutives, langage, praxies), y compris chez ceux ayant eu une neurotoxicité aiguë. Soixante-trois pour cent patients décrivent anxiété, dépression ou difficultés cognitives avant le traitement et seulement 44 % à long terme.
Discussion La neurotoxicité des traitements par CAR T cells survient dans les 14 jours après la perfusion et régresse rapidement (médiane 6 j). Cette étude prospective sur la neurotoxicité à long terme chez des patients, évalués avant et six à douze mois après le traitement, montre l'absence de déficits neurologiques ou cognitifs à long terme, même chez ceux ayant développé une neurotoxicité aiguë.
Conclusion Si les traitements par CAR T cells induisent un taux significatif de neurotoxicité aiguë, nous n'avons trouvé aucune preuve de toxicité neurologique ou cognitive à long terme chez nos patients.
Mots clés Long terme ; Car T cell ; Neurotoxicité
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.158

P-08.09

Une polyradiculonévrite dysautonomique secondaire aux anti-PD-1 : rapport d'un cas et revue de la littérature

Clément Desjardins[*], Mehdi Touat, Dimitri Psimaras, Khê Hoang-Xuan, Caroline Houiller
Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : clement.desjardins@aphp.fr (C. Desjardins)

Introduction Une patiente de 50 ans a présenté une polyradiculonévrite (PRN) dysautonomique pure sans atteinte motrice ou sensitive dans le cadre de mélanome métastatique traité par anti-PD-1.
Observation La patiente présenta en septembre 2018 un mélanome nodulaire du vertex muté BRAF V600 K, avec des métastases pulmonaires découvertes en juillet 2019 et traitées par 4 cures de pembrolizumab (anti-PD-1), arrêté en octobre 2019 devant la découverte de métastases cérébrales. Elle présenta en décembre 2019 un syndrome occlusif en rapport avec un iléus paralytique, répondant à des hautes doses de corticoïdes, ainsi que d'autres signes dysautonomiques : une hypotension orthostatique sévère, une bradycardie ainsi qu'une rétention aiguë d'urine. À l'ENMG, il n'y avait pas de signe de neuropathie des membres, mais une atteinte dysautonomique d'origine neurologique avec une altération des réflexes cutanés sympathiques. L'absence d'anomalie à la ponction lombaire et de nouvelle métastase à l'IRM cérébrale, la négativité des anticorps antigangliosides et antineuronaux, et la glycémie normale ont permis d'exclure les diagnostics différentiels et d'évoquer une complication liée aux anti-PD1. Un traitement par Ig IV 2 g/kg a été initié. Mais, devant l'absence d'amélioration, une intensification thérapeutique par échanges plasmatiques a été décidée, avec un rythme initial hebdomadaire, suivi d'un espacement progressif, permettant une résolution de la symptomatologie.

Discussion Les complications neurologiques des immunothérapies sont rares (< 5 %) avec une fréquence augmentée si association anti-CTLA4 et PD-1 (12 %). La physiopathologie est mal connue. Les atteintes sont variées : atteintes centrales (myélites, encéphalites) ou périphériques (PRN, syndromes myasthéniques). Le traitement repose sur un arrêt de l'immunothérapie et une corticothérapie, voire des immunosuppresseurs. Le pronostic post-traitement est généralement favorable.
Conclusion Les complications neurologiques des immunothérapies sont rares mais peuvent être sévères. Elles représentent un véritable challenge diagnostique et thérapeutique compte tenu de l'essor des immunothérapies.
Mots clés Dysautonomie ; Anti-PD-1 ; Immunothérapie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.159

P-08.10

Syndrome paranéoplasique secondaire à une tumeur germinale testiculaire associée aux anticorps anti-KLHL11

Abetare Krasniqi[1,*], Alexis Montcuquet[1], Nathalie Deschamps[1], Anne Guyot[2], Laurent Magy[1]
[1] *Neurologie, CHU Dupuytren 1, Limoges*
[2] *Anathomo-cyto-pathologie, CHU de Limoges, Limoges*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : abetare.k@hotmail.fr (A. Krasniqi)

Introduction La connaissance sur les syndromes neurologiques paranéoplasiques est en perpétuelle évolution. Certains symptômes comme le syndrome cérébelleux d'apparition subaiguë doivent orienter fortement vers ce cadre nosologique.
Observation Un homme de 55 ans présente une instabilité à la marche évoluant depuis 2 mois. À l'examen clinique il est retrouvé un syndrome cérébelleux statique et cinétique prédominant aux membres inférieurs. L'IRM cérébrale est normale. Le bilan biologique fait dans notre centre avec notamment les anticorps anti-Yo, anti-HU et anti-GAD est sans anomalie. Le TDM TAP est sans particularité. La PL met en évidence une méningite (29 éléments/mm^3) lymphocytaire sans cause infectieuse retrouvée. Dans l'hypothèse d'une cause immune et possiblement paranéoplasique le patient bénéficie d'une cure d'IgIV puis de boli de solumedrol sans franche amélioration. Le PET scan retrouve un ganglion sous diaphragmatique gauche qui a été biopsié et décrit comme réactionnel initialement. Finalement, un anticorps anti-KLHL11 est retrouvé dans le LCR confirmant l'origine paranéoplasique. L'échographie testiculaire retrouve un testicule gauche avec de multiples microcalcifications, hypotrophique et la relecture de la biopsie ganglionnaire avec des marquages spécifiques est en faveur d'une tumeur germinale. Le patient bénéficie d'une orchidectomie, et est orienté vers le service d'oncologie pour la suite de la prise en charge (chimiothérapie).
Discussion Les anticorps anti-KLHL-11 de découverte récente (2019) et jusqu'ici assez peu décrits, peuvent être responsable de syndrome neurologique paranéoplasique avec notamment un syndrome cérébelleux et sont souvent associés aux tumeurs germinales testiculaire. Ces tumeurs peuvent se présenter sous forme de « burned-out tumor » : métastases de tumeur germinales avec régression (liée à une auto-immunité ou ischémie) de la tumeur primitive testiculaire.
Conclusion Une ataxie cérébelleuse subaiguë doit faire évoquer un syndrome paranéoplasique. Les connaissances actuelles avec les Ac anti-KLHL11 doivent faire rechercher notamment une origine testiculaire en attendant le résultat des anticorps.
Mots clés Tumeur germinale testiculaire ; Syndrome paranéoplasique ; Anticorps anti-KLHL11
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.160

P-08.11

Manifestations cliniques et facteurs pronostiques de la COVID-19 chez les patients souffrant de gliome diffus

Fernando Lozano[1], Renata Ursu[2], Anna Luisa Di Stefano[3], François Ducray[4], Nadia Younan[5], Mehdi Touat[6], Antoine Carpentier[7], Ahmed Idbaih[1,*]
[1] *Neuro-oncologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[2] *Neurologie, hôpital Saint-Louis, AP–HP, Paris*
[3] *Neurologie, hôpital Foch, Suresnes*
[4] *Service de neuro-oncologie, hospices civils de Lyon, hôpital neurologique, Lyon*
[5] *Neurologie 2, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[6] *Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[7] *Neurologie, hôpital Avicenne, rue de Stalingrad, Bobigny, France*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : ahmed.idbaih@aphp.fr (A. Idbaih)

Introduction Les impacts de la COVID-19 chez les patients souffrant de cancer sont débattus. Les conséquences de l'infection par le SRAS-CoV2 chez les patients souffrant de gliome ne sont pas rapportées.
Objectifs Décrire les manifestations cliniques et les facteurs pronostiques de la COVID-19 chez les patients souffrant de gliome diffus
Patients et méthodes Nous avons revu les dossiers médicaux de 41 patients suivis pour un gliome diffus et touchés par la COVID-19.
Résultats La confusion était le symptôme neurologique les plus fréquent. Dix-sept patients sont décédés de la COVID-19. Bien que plusieurs facteurs (âge, fragilité, IMC élevé, comorbidités, CRP élevée, lymphopénie, thrombopénie, dose élevée de stéroïdes, cancer avancé, tumeur incontrôlée et chimiothérapie le mois précédent) semblaient avoir un impact pronostique défavorable, seuls le nombre de neutrophiles et l'admission en unité de soins intensifs étaient associés au décès ($p < 0{,}05$).
Discussion La COVID-19 semble associée à un taux de mortalité élevé chez les patients souffrant de gliome diffus. Néanmoins, des études de plus grande envergure permettraient de mieux apprécier les interactions entre les facteurs pronostiques de la COVID-19 et ceux du gliome diffus.
Conclusion Compte tenu du risque élevé de mortalité, les patients atteints de gliome diffus présentant un risque d'une COVID-19 sévère doivent être pris en charge avec des mesures préventives strictes et des traitements oncologiques adaptés. CocoNeuroSciences (NCT04362930).
Mots clés Gliome ; SARS-CoV2 ; COVID-19
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.161

P-08.12

Infarctus cérébral compliquant un SMART syndrome

Luce Barbat du Closel*, Quentin Holay, Subreville Marie, Pauline Sahuc, Sébastien Gazzola, Quesnel Laetitia, Anthony Faivre
Neurologie, hôpital d'instruction des armées Sainte-Anne, Toulon
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : luce.duclosel@orange.fr (L.B.d. Closel)

Introduction Le SMART syndrome est une entité rare, complication tardive de l'irradiation cérébrale définie par des signes corticaux d'installation brutale avec prise de contraste transitoire gyriforme dans le volume cérébral irradié.
Observation Un homme de 54 ans traité par chirurgie et radiothérapie vingt-quatre ans auparavant pour un médulloblastome est admis pour une hémianopsie latérale homonyme gauche brutale avec céphalées violentes puis crise épileptique généralisée. L'IRM montre une plage oedémateuse pariétale droite mal limitée avec rehaussement gyriforme après injection et infarctus occipital droit de petite taille en hypersignal diffusion, sans signe de récidive tumorale. La séquence TOF retrouve des vaisseaux irréguliers avec sténoses et dilatations multifocales prédominant en postérieur, confirmée par l'artériographie. L'EEG objective une activité intercritique dans la zone temporale droite. Il existe une hyperglycémie à 2,50 g/L. La ponction lombaire monte une hyperprotéinorachie à 2,31 g/L sans méningite ni bande oligoclonale. Un traitement par levetiracetam est institué, le tableau régressa en quelques jours sauf une discrète hémianopsie séquellaire de l'infarctus. L'hypersignal temporopariétal droit disparut, ainsi que l'irrégularité des vaisseaux. Ce patient remplissait donc les critères diagnostique du SMART syndrome décrit en 2006 par Black et al., caractérisant initialement ce syndrome comme une affectation réversible. Des séries ultérieures identifiaient des séquelles neurovasculaires ou épileptiques dans 45 % des cas.
Discussion La physiopathologie des infarctus associés au SMART demeure incertaine. Ici la réversibilité des anomalies vasculaires observées plaide en faveur d'un vasospasme. L'hypothèse d'une dysfonction endothéliale brutale initiée par un stimulus inconnu (ici l'hyperglycémie) survenant sur un terrain de vulnérabilité vasculaire induit par la radiothérapie et déclenchant une perte de l'autorégulation cérébrovasculaire pourrait expliquer la brutalité du tableau et sa réversibilité.
Conclusion L'IC semble donc être une complication non rare du SMARTsd qui pourrait être classé comme une artériopathie cérébrale vasospastique post-radique tardive. Les traitements vasodilatateurs pourraient donc représenter une thérapeutique pertinente.
Mots clés AVC ; SMART syndrome ; Artériopathie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.162

P-08.13

Une tumeur gliale qui remue ses méninges !

Thomas Checkouri[1,*], Marie Scuccimarra[2], Mickael Alexandre Obadia[3], Nefeli Valyraki[4], Mehdi Touat[4], Caroline Dehais[5]
[1] *Neurologie, Pitié-Salpêtrière University Hospital Group, service de neurologie 2, Paris*
[2] *Service de neurologie 2 Mazarin, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[3] *Fédération de neurologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[4] *Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[5] *Service de neurologie 2 Mazarin, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : thomascheckouri@hotmail.com (T. Checkouri)

Introduction Les gliomes de bas grade sont des tumeurs malignes souvent chimiosensibles. L'aggravation neurologique précoce post-traitement doit conduire à une enquête étiologique approfondie avant d'affirmer une progression tumorale.
Observation Nous rapportons le cas de M. G., 54 ans, suivi pour un oligodendrogliome anaplasique frontal gauche (IDH1 muté, co-délété 1p/19q), traité par exérèse en mai 2018 puis radiothérapie et 6 cycles de polychimiothérapie (association procarbazine–CCNU–vincristine) jusqu'en avril 2019. En août 2019, il présentait un amaigrissement (−10 kgs) avec sueurs, céphalées et toux sèche. La biologie était normale hormis une lymphopénie (0,34 G/L). Il présenta ensuite un vertige brutal, révélant un infarctus dans le territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure droite et des prises de contraste multiples des nerfs crâniens. Le bilan étiologique vasculaire était négatif. Dans ce contexte, une progression précoce de la tumeur cérébrale sous forme de méningite tumorale était suspectée. Néanmoins, la PL montrait une méningite lymphocytaire (262 éléments/mm^3) hyperprotéinorachique et hypoglycorachique, avec présence de bandes oligoclonales, sans cellule tumorale, plutôt en faveur d'un processus réactionnel infectieux. La sérologie Lyme était positive dans le sang et dans le LCR (IgG 95 UA/mL), avec synthèse intrathécale d'IgG anti-Borrélia. Le traitement antibiotique a permis la récupération ad integrum, avec disparition de la méningite et des prises de contraste.
Discussion Les patients avec oligodendrogliomes anaplasiques traités par chimiothérapie et radiothérapie ont une médiane de survie globale supérieure à 15 ans. La survenue d'un envahissement méningé est un évènement rare, et l'observation d'une méningite très précoce doit faire rechercher les étiologies classiques de méningite basilaire, potentiellement curables. Ici, la lymphopénie chimio-induite a pu favoriser la forme tertiaire de maladie de Lyme.
Conclusion Les progrès récents dans la biologie des tumeurs cérébrales ont amélioré la stratification pronostique des patients. Une progression tumorale précoce d'un oligodendrogliome doit faire évoquer des diagnostics différentiels.
Mots clés Méningo-encéphalite ; Lyme ; Oligodendrogliome
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.163

P-08.14

Lymphome primitif du système nerveux central (LPSNC) et « lésion sentinelle »

Aurélien Freiherr von Seckendorff[1,*], Clément Desjardins[1], Capelle Laurent[2], Mokhtari Karima[3], Andrea Morales[1], Caroline Houillier[1], Mehdi Touat[1], Khê Hoang-Xuan[1]
[1] *Neurologie 2 Mazarin, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Neurochirurgie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[3] *Neuro-pathologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : aurelien.fvs@gmail.com (A.F.v. Seckendorff)

Introduction Nous rapportons le cas original d'une patiente ayant développé un LPSNC après avoir présenté une lésion « inflammatoire » cérébrale opérée 13 ans plus tôt dans le même siège.
Observation Mme L., âgée de 72 ans présenta en mai 2020 des céphalées et des troubles de l'humeur avec des accès colériques inhabituels, motivant la réalisation d'une IRM cérébrale. Celle-ci retrouvait des lésions plurifocales pariétales prenant le contraste en regard d'un ancien site opératoire. La patiente avait présenté en 2007 un tableau associant céphalées, syndrome confusionnel et troubles sensitifs de l'hémicorps gauche, ayant fait découvrir une lésion expansive de même siège qui avait été opérée, et pour laquelle l'histologie avait conclu à une lésion inflammatoire. Dans ses autres antécédents on retrouve une méningite virale en 1959 et une reprise chirurgicale de plastie crânienne en septembre 2019. La patiente avait ensuite été traitée par corticoïdes sans autre diagnostic retenu. La biopsie réalisée en juillet 2020 retrouvait une infiltration tumorale lymphomateuse avec immunomarquage CD20 + KI-67 : 90 % ; hybridation in situ EBER : négative ; concluant à un lymphome B diffus à grandes cellules, de type centre non germinatif à localisation cérébrale. Le bilan systémique négatif confirmait le caractère primitif et la ponction lombaire était normale (aucun élément, protéinorachie à 0,53 g/L, glycorachie à 4,5 mmol/L).
Discussion Cette observation soulève la question de la physiopathogénie, mal connue, des LPSNC de l'immunocompétent (transformation lymphocytaire maligne dans le cerveau ou métastase d'un lymphome systémique occulte ?). Elle permet de faire l'hypothèse que certains LPSNC puissent survenir sur une lésion inflammatoire préalable (« lésion sentinelle »), d'autres cas ayant été rapportés dans la littérature. Un élément remarquable illustré ici est le long intervalle entre la « lésion sentinelle » et la transformation lymphomateuse si le lien suspecté est avéré.
Conclusion LPSNC chez une patiente ayant présenté une lésion inflammatoire cérébrale d'étiologie indéterminée 13 ans auparavant soulevant des hypothèses concernant la physiopathogénie du lymphome cérébral chez le patient immunocompétent.
Mots clés Inflammation ; Lésion sentinelle ; Lymphome cérébrale primitif
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.164

P-08.15

Apport du profil cytokinique des interleukines 6 et 10 dans le LCR et de la biopsie cutanée dans le diagnostic précoce d'un lymphome intravasculaire (LIV) se présentant sous la forme d'une myélite subaiguë

Mathilde Ducloie[1,*], Natalia Shor[2], Remi Bertinchamp[3], François Le Pelletier[4], Magali Le Garff-Tavernier[5], Caroline Houillier[6], Mehdi Touat[1]
[1] *Neuro-oncologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Neuroradiologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[3] *Médecine interne, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[4] *Anatomie et cytologie pathologique, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[5] *Uf phénotypage des hémopathies, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*
[6] *Neuro-oncologie, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : ducloie.mathilde@orange.fr (M. Ducloie)

Introduction Le lymphome intravasculaire (LIV) est un sous-type rare de lymphome B malin caractérisé par une prolifération intravasculaire de lymphocytes tumoraux. Nous présentons un cas atypique révélé par une myélite subaiguë.
Observation Mme V., 61 ans, se présentait en mars 2020 pour troubles de l'équilibre et faiblesse du membre inférieur droit faisant découvrir une myélite transverse étendue avec rehaussements cervical et thoracique. Un bilan étiologique de 1re intention (dont recherche de synthèse intrathécale d'IgG, anticorps anti-AGP4/MOG, sérologies infectieuses) était non contributif hormis une PCR COVID-19 positive sur prélèvement nasopharyngé mais négative dans le LCR. Une corticothérapie était débutée dans l'hypothèse d'une myélite inflammatoire avec réalisation de 5 bolus de 1 g en mai et 2 en juin, permettant une amélioration clinique partielle. Plusieurs atypies pour une myélite inflammatoire ont néanmoins justifié une réévaluation en juin 2020 : l'élévation majeure d'IL 10 dans le LCR (197 ng/mL, vs IL6 : 5 pg/mL), la migration des rehaussements médullaires et un hypermétabolisme médullaire au PET-FDG. Finalement, devant une forte suspicion de LIV, une biopsie cutanée d'angiome était réalisée, confirmant la présence de grands lymphocytes B tumoraux intravasculaires CD20+. Un traitement par R-CHEP/méthotrexate était débuté en août permettant une amélioration clinique avec aspect de réponse complète à l'IRM et la négativation de l'IL10 dans le LCR.
Discussion Les LIV ont une présentation volontiers piégeuse sans atteinte ganglionnaire ni viscérale entraînant un retard diagnostique conséquent. Ils peuvent associer des atteintes neurologique, cutanée, hépatique, splénique, pulmonaire, rénale… En cas de présentation atypique comme une myélite d'allure inflammatoire, le dosage des interleukines dans le LCR peut permettre d'orienter le diagnostic et d'accélérer la prise en charge thérapeutique.
Conclusion Le LIV peut se présenter sous forme atypique notamment de myélite subaiguë. Chez cette patiente, le profil cytokinique du LCR a permis d'orienter le diagnostic finalement obtenu par biopsie cutanée.
Mots clés Myélite ; IL 10 ; Lymphome
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.165

P-08.16

Hémangiopéricytome intracrânien : une étude à propos de 7 cas

Khalil Ayadi*, Fatma Kolsi, Anis Hachicha, Mansour Khrifech, Firas Jarraya, Mohamed Zaher Boudawara
Neurochirurgie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, rue Al Firdaws, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khalilayadi@gmail.com (K. Ayadi)

Introduction L'hémangiopéricytome est une tumeur mésenchymateuse rare. Il s'agit d'une tumeur de répartition ubiquitaire. L'HPC touche la région de la tête et du cou dans 25 à 33 % des cas. Elle est caractérisée par une symptomatologie clinique et un aspect radiologique trompeur.
Objectifs Décrire les aspects cliniques radiologiques thérapeutiques et évolutifs des hémangiopéricytomes.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 7 cas d'hémangiopéricytomes intracrâniens pris en charge au centre Hospitalo-universitaire Habib Bourguiba de Sfax pendant une période de 13 ans (2006–2018).
Résultats L'âge moyen était 51,7 ans. Le sex-ratio était 6/1. La présentation clinique était non spécifique Tous nos patients ont eu une neuro-imagerie montrant une tumeur extra-axiale dans 5 cas, de localisation sustentoriel dans 5 cas avec une taille moyenne de 5,5 cm. Tous les patients ont été opérés. L'examen histologique a été pratiqué chez tous les malades confirmant le diagnostic hémangiopéricytome. Trois patients ont eu une radiothérapie postopératoire.
Discussion L'HPC est une tumeur mésenchymateuse rare. Sa localisation intracrânienne est exceptionnelle. Elle a un large spectre morphologique et radiologique. Elle pose un problème de diagnostic différentiel. Son traitement repose sur la chirurgie associée à une radiothérapie. Cependant, l'HPC donne souvent des rechutes locales et/ou métastatiques fréquentes et tardives nécessitant un suivi prolongé des patients.
Conclusion La rareté des hémangiopéricytomes intracrâniens et leur symptomatologie parfois trompeuse sont des sources d'erreur diagnostique. Il est nécessaire de différencier un HPC intracrânien d'autres tumeurs cérébrales surtout les méningiomes
Mots clés Chirurgie ; Neuro-imagerie ; Hémangiopéricytome
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.166

P-08.17

Série de 4 cas de tumeurs glioneuronales leptoméningées diffuses chez l'adulte

Cristina Birzu[1,*], Ludovic Nguyen Them[2], Nadia Younan[2], Caroline Dehais[2], Marc Sanson[1], Franck Bielle[3], Florence Laigle-Donadey[2]
[1] *Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière, institut du cerveau, Sorbonne université, UMR 1127, Paris*
[2] *Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[3] *Service de neuropathologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière, institut du cerveau, Sorbonne université, UMR 1127, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : cristina.birzu89@yahoo.com (C. Birzu)

Introduction Les tumeurs glioneuronales leptoméningées primitives diffuses (TGNLD) sont des tumeurs rares de l'enfant. Les cas adultes sont exceptionnels.
Objectifs Notre objectif est d'améliorer la connaissance des TGNLD chez l'adulte, en décrivant leurs caractéristiques cliniques et paracliniques, en les comparant aux données connues de la littérature dans la population pédiatrique.
Patients et méthodes Nous avons identifié de façon rétrospective les patients adultes suivis dans notre service pour une TGNLD sur la période 2015–2020. Leurs principales caractéristiques cliniques, radiologiques, histo-moléculaires ont été analysées. Les thérapeutiques anti-néoplasiques reçues ainsi que leur efficacité ont été colligées. De plus, 2 patients ont pu bénéficier d'une étude du méthylome, réalisée sur puce EPIC 850 K (Illumina) suivant la classification DKFZ (https ://www.molecularneuropathology.org/mnp).
Résultats Quatre adultes présentaient une TGNLD histologiquement prouvée (2 hommes/2 femmes, âgés de 26 à 56 ans), après un délai moyen au diagnostic de 58 mois. L'aspect radiologique était atypique dans 3 cas/4. Les critères moléculaires (perte du 1p et mutation activatrice MAPK) étaient remplis dans 3 cas/4. Le diagnostic était confirmé par méthylome dans 2/2 cas analysables. Après diverses chimiothérapies, 2 patients sont décédés après 24 et 40 mois de suivi, 2 sont stables à 50 et 112 mois.
Discussion Les TGNLD sont des tumeurs rarissimes chez l'adulte. Par comparaison avec la population pédiatrique, les TGNLD chez l'adulte sont des tumeurs hétérogènes sur le plan radiologique et moléculaire. L'étude du méthylome permet de poser le diagnostic plus facilement. Le traitement n'est pas standardisé. De façon intéressante, notre cohorte retrouve une réponse clinique et radiologique au carboplatine (2 cas/2 traités).
Conclusion Le diagnostic de TGNLD chez l'adulte est difficile et impose une étude moléculaire extensive. Notre série représente, à notre connaissance, la plus grande série rapportée de patients adultes.
Mots clés Prise en charge ; Diagnostic ; Tumeur glioneuronale leptoméningée diffuse
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.167

P-08.18

Syndrome de Tapia révélant un paragangliome tympano-jugulaire

Moussavou Cedrick[*], Hamid Mohamed, Abden Abdi Kadira, Najoua Mouloudi, Mohammed Ajamat, Youssouf Benmoh, Ahmed Bourazza
Neurologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : cedrickmoussavou@gmail.com (M. Cedrick)

Introduction Le syndrome de Tapia est rare, première description en 1905 par Antonio García Tapia. Il résulte d'une atteinte du nerf hypoglosse et la branche laryngée récurrente du nerf vague.
Objectifs Décrire un cas de syndrome de Tapia révélateur d'un paragangliome tympano-jugulaire et passer en revue les données de la littérature existante.
Patients et méthodes Un homme de 58 ans, qui s'est présenté pour une dysphonie, une voix rauque et une asymétrie de la langue. L'examen clinique a retrouvé un syndrome de Tapia. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique: une lésion évocatrice d'un paragangliome tympano-jugulaire. Nous avons mené une revue de la littérature concernant les rapports de cas de syndrome de Tapia. Les moteurs de recherche utilisés incluaient PubMed, MEDLINE. Le thème de la recherche était le syndrome de Tapia.
Résultats Nous avons trouvé 84 cas de syndrome de Tapia rapporté dans la littérature. Il s'agissait majoritairement des patients de sexe masculin et jeune, avec un sex-ratio de 3,25. L'iatrogénie, en l'occurrence la manipulation des voies respiratoires lors de l'intubation orotrachéale pour tout type de chirurgie, représentait la principale cause du syndrome de Tapia, soit 62 cas; suivi par les causes tumorales (8 cas).
Discussion Seul 6 patients avaient un syndrome de Tapia bilatéral, le reste avait une présentation unilatérale. Deux cas de syndrome de Tapia étaient attribués à une origine centrale et un cas mimait un syndrome Wallenberg. La TDM et/ou l'IRM cérébrale et cervicale permet d'établir l'origine centrale ou périphérique du syndrome. L'évolution se fait vers une récupération complète au bout de 6 mois de prise en charge (corticoïde et rééducation fonctionnelle).
Conclusion Le syndrome de Tapia est extrêmement rare. Les étiologies sont par ordre de fréquence: iatrogène, tumorale, traumatique, vasculaire, infectieuse, inflammatoire, congénitale et idiopathique.

Mots clés Intubation orotrachéale ; Syndrome de Tapia ; Paragangliome tympano-jugulaire
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.168

Neuro-ophtalmologie

P-09.01

Tolérance du satralizumab chez des patients atteints de troubles du spectre de la neuromyélite optique (NMOSD) : données des périodes d'extension en ouvert (OLE) des études SAkuraSky et SAkuraStar

Benjamin M. Greenberg[1], Jérôme De Sèze[2,*], Edward Fox[3], Albert Saiz[4], Takashi Yamamura[5], Michael R. Yeaman[6], Brian G. Weinshenker[7]
[1] *Neurology, University of Texas Southwestern Medical Center, Dallas, États-Unis*
[2] *Neurologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[3] *Neurology, Central Texas Neurology Consultants, Round Rock, États-Unis*
[4] *Neurologie, Université de Barcelona (IDIBAPS), Barcelone, Espagne*
[5] *Immunology, National Institute of Neuroscience, National Center of Neurology and Psychiatry, Tokyo, Japon*
[6] *Department of Medicine, Los Angeles David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, États-Unis*
[7] *Neurology, Mayo Clinic, Rochester, États-Unis*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jerome.deseze@chru-strasbourg.fr (J. De Sèze)

Introduction Le satralizumab est un anticorps monoclonal humanisé ciblant le récepteur de l'IL-6. Il a prouvé son efficacité sur la réduction du risque de poussée dans 2 études de phases 3, en monothérapie et associé à un immunosuppresseur.
Objectifs Évaluer la tolérance de satralizumab chez des patients atteints de NMOSD d'après les données combinées des études SAkuraSky (en association) et SAkuraStar (monothérapie) et incluant les données actualisées des périodes OLE.
Patients et méthodes Les études randomisées SAkuraStar et SAkuraSky comprennent une période en double aveugle (DA) pendant laquelle les patients ont reçu du satralizumab (120 mg) ou un placebo aux semaines 0, 2, 4 puis toutes les 4 semaines, suivie d'une période OLE (satralizumab seul). La période totale de traitement par satralizumab (TT) est définie par les périodes DA + OLE. Le profil de tolérance a été évalué pour les périodes DA et TT selon le taux d'événements indésirables (EI) par 100 patients-années (PA).
Résultats Au total, 179 patients en DA ont été randomisés dans les bras satralizumab ($n = 105$) ou placebo ($n = 74$), 166 ont reçu ≥ 1 dose de satralizumab pendant TT (437,7 PA). Dans les groupes satralizumab et placebo: les taux d'EI et d'EI graves étaient comparables en DA (EI 478,5 vs 506,5/100 PA; EI graves 15,0 vs 18,0/100 PA, respectivement) et maintenus à 418,8/100 PA et 12,6/100 PA en TT. Les taux d'infections graves étaient comparables en DA (4,1 vs 7,0/100 PA) et stables en TT (3,9/100 PA).
Discussion Le taux de réactions associées à l'injection a été plus élevé dans le bras satralizumab dans la période en DA (17,0 vs 9,0/100PA) mais cela n'a pas provoqué d'arrêt de traitement. Les anomalies biologiques étaient cohérentes avec celles observées pour d'autres antagonistes du récepteur de l'IL-6. À noter 1,8/100 PA arrêt de traitement pour EI en TT. Aucun décès ni réactions anaphylactiques n'ont été rapportés.
Conclusion Les taux des EI et des EI graves observés pendant la période en DA sont comparables entre les bras satralizumab et placebo. Ces taux restent cohérents dans la période TT avec ceux de la période DA et n'augmentent pas au cours du temps.
Mots clés Tolérance ; Satralizzumab ; Troubles du spectre de la neuromyélite optique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Les études SAkuraSky et SAkuraStar sont financées par Roche SAS.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.169

P-09.02

Efficacité du satralizumab chez des patients atteints de troubles du spectre de la neuromyélite optique (NMOSD) : données des périodes d'extension en ouvert des études SAkuraSky et SakuraStar

Benjamin M. Greenberg[1], Jeffrey L. Bennett[2], Jérôme De Sèze[3,*], Ingo Kleiter[4], Edward Fox[5], Brian G. Weinshenker[6], Anthony Traboulsee[7]
[1] *Neurology, University of Texas Southwestern Medical Center, Dallas, États-Unis*
[2] *Neurology/ophthalmology, University of Colorado School of Medicine, Aurora, États-Unis*
[3] *Neurologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[4] *Neurologie, Ruhr University Bochum, Bochum, Allemagne*
[5] *Neurology, Central Texas Neurology Consultants, Round Rock, États-Unis*
[6] *Neurology, Mayo Clinic, Rochester, États-Unis*
[7] *Service de neurologie, University of British Columbia, Vancouver, Canada*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jerome.deseze@chru-strasbourg.fr (J. De Sèze)

Introduction Le satralizumab, anticorps monoclonal humanisé ciblant le récepteur de l'IL6, a montré son efficacité sur la réduction du risque de poussées dans les NMOSD dans deux phases 3.
Objectifs Évaluer l'efficacité du satralizumab à plus long terme grâce aux données des périodes d'extension ouvertes (OLE) des études SAkuraStar (en monothérapie) et SAkuraSky (en association à un immunosuppresseur).
Patients et méthodes Les patients inclus dans SAkuraSky/Star ont été randomisés pour recevoir satralizumab à 120 mg ou un placebo aux semaines 0, 2, 4 puis toutes les 4 semaines. À l'issue de la période en double aveugle (DA) ou en cas de poussée, les patients pouvaient entrer dans la période OLE (120 mg de satralizumab). Le délai avant la première poussée rapportée par l'investigateur (PDRi) est comparé dans le bras satralizumab en continu et le bras placebo puis satralizumab.
Résultats Au total, 179 patients ont été randomisés dans les bras satralizumab ($n = 105$) ou placebo ($n = 74$). Au total, 166 ont reçu ≥ 1 dose de satralizumab pendant la période combinée DA + OLE. L'exposition médiane (min–max) au satralizumab était de 96,1 (8–224) semaines pendant la période DA et 131,9 (13–276) semaines pendant DA + OLE. Les patients recevant initialement satralizumab ont présenté une réduction du risque de PDRi de 51 % par rapport à ceux recevant le placebo (HR [IC95 %] 0,49 [0,31–0,79], $p = 0,002$).
Discussion La réduction du risque était plus prononcée chez les patients séropositifs aux anticorps anti-AQP4. Aucun patient initialement randomisé dans le bras satralizumab ne

s'est retiré de la période OLE en raison d'une poussée versus quatre patients initialement randomisés dans le bras placebo. Le profil de tolérance du satralizumab est comparable entre les périodes DA et OLE.
Conclusion Au cours des périodes DA + OLE des études SAkura, les patients initialement randomisés dans le bras satralizumab ont présenté un risque de poussée significativement réduit comparé à ceux recevant du placebo.
Mots clés Efficacité ; Satralizumab ; Troubles du spectre de la neuromyélite optique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.170

P-09.03

Pronostic visuel et anémie au cours de l'hypertension intracrânienne idiopathique : quel lien ?

Mouna Naggazi[1,*], Aissi Mouna[2], Zohra Souei[3], Maamri Kais[3], Arwa Rekik[1], Mariem Mhiri[4], Mahbouba Frih-Ayed[5]
[1] *Neurologie, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*
[2] *Neurologie, hôpital, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie*
[3] *Service de neurochirurgie, hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie*
[4] *Service de neurologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*
[5] *Neurologie, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mounanaguezi1990@gmail.com (M. Naggazi)

Introduction L'hypertension intracrânienne (HTIC) idiopathique affecte une population à risque dont la présentation clinique semble être homogène. Peu d'attention est accordée à l'anémie comme étant un facteur prédictif du pronostic visuel.
Objectifs Étudier le lien entre le pronostic visuel et la présence d'une anémie chez les patients ayant une HTIC idiopathique.
Patients et méthodes Nous avons effectué une étude observationnelle rétrospective portant sur les patients suivis au service de neurologie au CHU Fattouma Bourguiba (Monastir, Tunisie) pour une HTIC idiopathique durant une période de 9 ans (2011–2020). Les patients ont été répartis en deux groupes en fonction de la présence d'une anémie. Les données cliniques et paracliniques ont été analysées et comparées dans les deux groupes.
Résultats Cent patients (âge moyen = 30,27 ans) étaient colligés. Soixante patients avaient une anémie non traitée (83,3 % ferriprive). Par rapport aux non anémiques, les patients anémiques présentaient une baisse de l'acuité visuelle inaugurant le tableau clinique ($n = 34$) et un œdème papillaire (OP) initial stade ≥ 2 ($p = 0{,}036$). Une atrophie optique était plus fréquente chez les patients anémiques ($p < 0{,}05$). Une aggravation de l'OP lors du suivi était corrélée à une anémie non traitée chez 60 % des patients.
Discussion Bien que l'étiopathogénie de l'HTIC idiopathique est mal connue, l'anémie est un facteur de risque. En effet, l'anémie induit des modifications hémodynamiques des artères cérébrales entraînant une augmentation de la pression intracrânienne. Des études récemment publiées ont pu démontrer le mauvais pronostic visuel des patients anémiques.
Conclusion L'anémie paraît corrélée à un mauvais pronostic visuel chez les patients ayant une HTIC idiopathique d'où la nécessité d'une prise en charge précoce de l'anémie.
Mots clés Pronostic visuel ; HTIC ; Anémie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.171

P-09.04

Localisation inhabituelle d'un kyste hydatique

Rihab Ben Fredj[1,*], Ilyes Krifa Mohamed[2], Zohra Souei[3], Khalil Saadaoui[4]
[1] *Neurochirurgie, hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie*
[2] *Neurochirurgie, Sahloul, Tunis, Tunisie*
[3] *Service de neurochirurgie, hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie*
[4] *Neurochirurgie, Sahloul, Sousse, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : rbfmag@hotmail.com (R.B. Fredj)

Introduction L'hydatidose reste une maladie endémique en Tunisie avec un taux de prévalence variant de 0,3 à 4,3 % de la population. La localisation orbitaire est rare, cependant, elle est non exceptionnelle par rapport aux autres processus expansifs intra-orbitaires du sujet jeune.
Observation Il s'agit d'une patiente âgée de 20 ans sans ATCD notables qui consulte pour dune exophtalmie isolée droite évoluant depuis 2 ans. L'examen a mis en évidence une exophtalmie droite non douloureuse non réductible sans signes inflammatoires. L'IRM a mis en évidence une masse kystique ovalaire intra-orbitaire intra-conique évoquant un kyste hydatique. Une résection, par un abord trans-palpébral a été réalisée.
Discussion–Conclusion Le kyste hydatique représente l'une des parasitoses les plus communes dans certaines zones géographiques. L'atteinte orbitaire, quoique rare, devrait être incluse dans la gamme des diagnostics différentiels d'une masse orbitaire surtout chez l'enfant.
Mots clés Parasitose ; Orbitaire ; Kyste hydatique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.172

Neuropédiatrie

P-10.01

Leuco-encéphalopathie traitable : nouvelle mutation FOLR1

Abdelkrim Saadi[1,*], Mohamed Islam Kediha[1], Imad Mouhouche[1], Sylvia Sanquier[2], Dalila Moualek[1], Radia Bouderba[1], Lamia Ali Pacha[1]
[1] *Neurologie, CHU Mustapha Bacha, laboratoire de neurosciences, université Benyoucef Benkhedda, Alger 1, Alger Centre, Algérie*
[2] *Biochimie métabolimique et protéomique, hôpital Necker, AP–HP, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : karimm.saadi@yahoo.fr (A. Saadi)

Introduction Le déficit cérébral en folates lié au gène *FOLR1* est caractérisé par une régression cognitive avec troubles autistiques, crises myocloniques, ataxie et leucodystrophie, traitable par supplémentation en acide folinique.
Observation Nous rapportons l'observation d'un jeune garçon âgé de 7 ans, né de parents apparentés qui présente dès l'âge de 3 ans une régression cognitive avec perte du langage, irritabilité, signes d'autisme, hypotonie, ataxie, crises myocloniques massives et atoniques en bouffée le matin au réveil. L'IRM cérébrale montre un hyposignal T1, un hypersignal T2, flair bilatéral et symétrique de la substance blanche

juxta-ventriculaire et des fibres en U avec atrophie cérébelleuse et diminution du pic du myoinositol. L'EEG de veille montre des décharges de PO, PO lentes généralisées en bouffées. On note peu de figures physiologiques, des bouffées de PO généralisées et des périodes d'aplatissement sur le trace de sommeil. L'*exome sequencing objective* un variant homozygote c.322G > A p.(Glu108Lys) FOLR1. Le dosage du 5 methyltetrahydrofolates dans le LCR est effondré : 2,21 (> 42 nmol/L). Le patient a reçu pendant 2 mois de l'acide folinique per os (3 mg/kg/j) et en parentérale (100 mg/15 j) en plus des antiépileptiques. L'évolution s'est faite vers la diminution de moitié des crises atoniques, l'amélioration de l'irritabilité et de la communication.

Discussion À ce jour, 24 patients porteurs de 14 variants pathogènes ont été rapportés. Ils partagent en commun la régression cognitive avec comportement autistique, ataxie, crises d'épilepsie et une myélinisation retardée ou hypomyélinisation avec atrophie cérébelleuse marquée. Le traitement à base d'acide folinique par voie per os et parentérale entraîne une amélioration sur le plan cognitif, moteur et des crises d'épilepsies.

Conclusion Cette étude a permis d'élargir le spectre des mutations FOLR1 par l'identification d'un nouveau variant pathogène et de souligner l'importance du diagnostic par WES des leuco-encéphalopathies traitables même tardivement.

Mots clés Acide folinique ; FOLR1 ; Leuco-encéphalopathie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.173

P-10.02

Paraparésie spastique, épilepsie, retard de développement : mutation homozygote du gène *HPDL*

Abdelkrim Saadi[1,*], Imene Fatima Boyakaz[1], Laurence Colleaux[2], Radia Bouderba[1], Mohamed Islam Kediha[1], Dalila Moualek[1], Lamia Ali Pacha[1]
[1] *Neurologie, CHU Mustapha Bacha, laboratoire de neurosciences, université Benyoucef Benkhedda, Alger 1, Alger Centre, Algérie*
[2] *Faculté de médecine de la Timone, Marseille Medical Genetics, Inserm U1251, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : karimm.saadi@yahoo.fr (A. Saadi)

Introduction Les paraparésies spastiques héréditaires (PSH) sont un groupe de maladies neurodégénératives hétérogènes avec comme caractéristique commune une spasticité progressive des membres inférieurs parfois associée à une déficience intellectuelle.

Observation Nous rapportons l'observation d'une famille algérienne non apparentée, composée d'un garçon de 8 ans et une fille de 7 ans, nés à terme avec retard de croissance intra-utérin et hypotonie néonatale. L'évolution est caractérisée par un retard psychomoteur sévère et la survenue de crises tonicocloniques généralisées dès l'âge de 2 mois. L'examen retrouve une tétraparésie spastique, une scoliose, une dystonie axiale, des troubles de la motilité oculaire, une microcéphalie (−5ds), une petite taille (−3, −4ds) et des signes dysmorphiques non spécifiques. L'imagerie cérébrale montre chez les deux patients une réduction du volume de la substance blanche avec une prédominance pariéto-occipitale, un corps calleux très mince, une augmentation diffuse du signal de la substance blanche périventriculaire et des fibres en U. L'électroencéphalogramme montre un tracé de fond lent, mal organisé avec une activité épileptiforme focale et généralisée. Lactate LCR à 6,20 mmol/L (0,89–1,66 L) chez la fille. Le dosage des enzymes leucocytaires, l'électromyographie et l'examen ophtalmologique sont sans particularités. L'*exome sequencing* a permis l'identification d'une mutation homozygote du gène *HPDL* (c.342_343 insTGCC p. Ala115Cys fs*82).

Discussion À ce jour, quinze patients supplémentaires ont été rapportés, porteurs de 10 mutations. Dix patients présentent avant l'âge d'un an, une spasticité progressive avec troubles visuels, microcéphalie, crises épileptiques. 1/3 des patients présentent une paraparésie spastique pure à l'âge 14 ans. L'élévation des lactates, les modifications de l'activité des enzymes respiratoires suggèrent un dysfonctionnement mitochondrial.

Conclusion Les mutation HPDL sont à l'origine de 3 phénotypes ; encéphalopathie congénitale, paraparésie spastique pure juvénile (PSH 83) et infantile intermédiaire. Les études ultérieures sont nécessaires pour définir le spectre phénotypique.

Mots clés HPDL ; Encéphalopathie ; Paraparésie spastique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.174

P-10.03

La neurorickettsiose chez l'enfant

Fatma Hammami[*], Makram Koubaa, Amal Chakroun, Fatma Smaoui, Chakib Marrakchi, Khaoula Rekik, Mounir Ben Jemaa
Service des maladies infectieuses, hôpital Hédi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : fatma.hammami@medecinesfax.org (F. Hammami)

Introduction L'atteinte neurologique au cours de la rickettsiose était rapportée dans 10 % des cas des formes graves. Toutes les tranches d'âge peuvent être concernées.

Objectifs Étudier les particularités cliniques et paracliniques de la neurorickettsiose chez l'enfant.

Patients et méthodes Étude rétrospective des cas de neurorickettsiose chez les enfants d'âge ≤ 18 ans entre 2000 et 2018. Le diagnostic était confirmé par la sérologie (séroconversion).

Résultats Onze cas étaient colligés ayant un âge moyen de 13 ± 2 ans. Il s'agissait de 8 garçons (72,7 %). Le motif de consultation était une céphalée fébrile dans tous les cas. Il s'agissait d'une méningite lymphocytaire normoglycorachique et normoprotéinorachique dans tous les cas. La sérologie de la rickettsiose était positive à *Rickettsia conorii* (63,6 %) et à *Rickettsia thyphi* (36,4 %). Une doxycycline (36,4 %) et une fluoroquinolone (36,4 %) étaient prescrites. L'évolution de la maladie était favorable (100 %).

Discussion La rickettsiose se manifeste par une fièvre, un syndrome grippal et une éruption maculopapuleuse. Chez l'enfant, la présentation clinique peut être trompeuse. Les formes neurologiques incluent une méningite, une cérébellite, un syndrome extrapyramidal et des crises convulsives. La doxycycline est le traitement le plus efficace chez l'enfant de plus de huit ans. Le thiamphénicol et les macrolides représentent une alternative.

Conclusion Le diagnostic de la neurorickettsiose, certes rare chez l'enfant, doit être évoqué devant une méningite lymphocytaire même en l'absence d'éruption cutanée.

Mots clés Enfant ; Méningite ; Rickettsiose
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.175

P-10.04

La panencéphalite sclérosante subaiguë : une complication à ne pas méconnaître !

Khaoula Jemai*, Aida Rouissi, Hanene Benrhouma, Klaa Hedia, Thouraya Ben Younes, Kraoua Ichraf, Ilhem Ben Youssef-Turki
Lr 18sp04, service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, institut National Mongi Ben Hmida de neurologie, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khaoula.jemai1@hotmail.com (K. Jemai)

Introduction La panencéphalite sclérosante subaiguë (PESS) est une infection rare du système nerveux central causée par le virus de la rougeole. Nous rapportons une observation de PESS chez un nourrisson.
Observation Garçon âgé de 2 ans aux antécédents d'un syndrome de détresse respiratoire aigu compliquant une rougeole à l'âge de 8 mois. Son développement psychomoteur était normal. Il présente, 2 semaines après un épisode infectieux, une irritabilité et une instabilité à la marche d'installation aiguë. À l'examen il avait un syndrome cérébelleux statique et cinétique avec une paralysie faciale périphérique. Au terme du bilan étiologique, le diagnostic d'ADEM est retenu et une corticothérapie est instaurée. L'évolution est marquée par l'aggravation des troubles de la marche et l'installation d'une régression cognitive, de mouvements anormaux mixtes, de troubles de la déglutition et une épilepsie focale motrice. L'IRM cérébrale a montré des plages d'hypersignal T2/Flair cortico-sous-corticale de la substance blanche bi temporale et frontopariétale droite avec une atteinte thalamique antérieure droite. L'EEG a montré la présence d'ondes lentes delta. L'isoélectrofocalisation des protéines du LCR a montré une synthèse monoclonale des immunoglobulines. Les anticorps anti-rougeole type IgG étaient positifs dans le sang et dans le LCR. Le traitement par isoprinosine a été initié avec des cures mensuelles d'immunoglobulines.
Discussion L'âge moyen de début de la PESS est de 8 ans. Notre cas se caractérise par un âge de début précoce à 2 ans. Conformément à la littérature, notre patient avait un tableau clinique évolutif sévère avec une régression psychomotrice et des mouvements anormaux mixtes. Des EEG répétitifs sont nécessaires pour retrouver l'aspect typique d'ondes lentes périodiques.
Conclusion La PESS est une complication rare et fatale de la rougeole. Il est important d'y penser devant toute encéphalite ou ADEM sévère inexpliquée.
Mots clés Vaccination ; Encéphalite ; Rougeole
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.176

P-10.05

Aspects épidémio-cliniques et thérapeutiques des troubles du langage oral de l'enfant au CHU de Yopougon à Abidjan en Côte d'Ivoire

Kouamé Léonard Kouassi*, Boa Christelle, Diakite Ismaila, N'guessan Broh Yves, Yéo Samuel, Doumbia Ouattara Mariam, Douayoua Sonan Therèse
Neurologie, CHU Yopougon, Abidjan, Côte d'Ivoire
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lkouassi93@yahoo.fr (K.L. Kouassi)

Introduction Le langage oral est la capacité à exprimer correctement une pensée ; mais aussi un vecteur essentiel de la communication sociale.
Objectifs Cette étude avait pour objectif, d'analyser les troubles du langage oral de l'enfant et d'améliorer la prise en charge.
Patients et méthodes Une étude descriptive et rétrospective a été réalisée sur une période de 10 années (2010 à 2019), dans l'unité de consultations externes de neuropédiatrie du CHU de Yopougon. Elle a porté sur les enfants présentant des troubles du langage. Les variables analysées concernaient les aspects, sociodémographique, clinique, paraclinique et étiologiques.
Résultats Quatre-vingt-huit enfants ont été retenus avec un sex-ratio (H/F) de 1,66. Le plurilinguisme était retrouvé dans le milieu de vie de 45,44 % des enfants. Le retard du langage était le plus fréquent (50 %). Le retard du développement psychomoteur global était le plus observé (46,59 %). L'électroencéphalogramme a été l'examen le plus réalisé (72,72 %). La paralysie cérébrale était la principale cause (51,13 %). La qualité de la prise en charge était mauvaise dans 65,90 % des cas.
Discussion Selon les données de la littérature et celles de notre étude, les troubles du langage oral de l'enfant sont fréquents et concernent surtout l'enfant de sexe masculin, comme constaté dans la plupart des travaux. Le retard du langage apparaît comme le trouble le plus fréquent et la paralysie cérébrale comme la principale étiologie avec une prise en charge.
Conclusion Cette étude a permis de mettre en exergue le polymorphisme clinique des troubles du langage, les difficultés de la recherche étiologique et de la prise en charge de ces affections.
Mots clés Abidjan ; Enfant ; Langage oral
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.177

Neuro-réanimation

P-11.01

Facteurs pronostiques de la méningo-encéphalite herpétique

Fatma Hammami*, Makram Koubaa, Amal Chakroun, Fatma Smaoui, Chakib Marrakchi, Khaoula Rekik, Mounir Ben Jemaa
Service des maladies infectieuses, hôpital Hédi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : fatma.hammami@medecinesfax.org (F. Hammami)

Introduction Malgré la présence d'un traitement antiviral efficace de la méningo-encéphalite herpétique (MEH), elle reste grevée d'une morbi-mortalité encore élevée.
Objectifs Préciser les données cliniques, paracliniques et évolutives des sujets ayant une MEH et de déterminer les facteurs pronostiques.
Patients et méthodes Nous avons colligé tous les cas de MEH hospitalisés au service des maladies infectieuses entre 1994 et 2018. Le pronostic était considéré mauvais en cas de séquelles sévères ou décès.
Résultats Trente cas étaient inclus, parmi lesquels 15 cas étaient des hommes (50 %). L'âge moyen était 44 ± 16 ans. Les signes révélateurs étaient la fièvre (96,7 %), les céphalées (70 %) et les troubles du comportement (63,3 %). Une hypodensité unilatérale (71,4 %) et temporale (50 %) était notée. Un mauvais pronostic était associé à un délai d'hospitalisation ≥ 3 jours

(OR = 13,5 ; $p = 0,017$), une hémiparésie ($p = 0,02$), une hypoglycorrachie ≤ 3,3 mmol/L (OR = 10,5 ; $p = 0,008$) et un délai retardé du traitement par l'aciclovir ≥ 3 jours (OR = 10,6 ; $p = 0,04$).
Discussion Les signes révélateurs incluent la fièvre, les céphalées, les troubles de comportements et l'altération de l'état de conscience. Le scanner cérébral permet de déceler des images évocatrices et d'éliminer les diagnostics différentiels. L'aciclovir, prescrit précocement, a considérablement réduit la morbi-mortalité. Les facteurs de mauvais pronostic incluent l'âge > 30 ans, un score de Glasgow < 6 et le retard de traitement par l'aciclovir.
Conclusion La MEH est une urgence diagnostique et thérapeutique dont la morbi-mortalité est étroitement liée à la précocité du traitement par l'aciclovir.
Mots clés Aciclovir ; Herpes Simplex Virus ; Méningo-encéphalite
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.178

P-11.02

Toxicodynétique au cours des intoxications par l'alprazolam et le bromazepam

Frédéric Baud [1,*], Mohamed Ali Saphia [2], Villa Antoine [3]
[1] *Département anesthésie–réanimation–SAMU de Paris, hôpital Necker, AP–HP, Paris*
[2] *CNRS, UMR8257, Paris*
[3] *Centre antipoison de Paris, Assistance publique–Hôpitaux de Paris (AP–HP) (siège), Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : baud.frederic@wanadoo.fr (F. Baud)

Introduction La toxicodynétique étudie l'évolution temporelle des principales manifestations cliniques lors des intoxications aiguës [1].
Objectifs L'objectif principal de l'étude était de rapporter les paramètres toxicodynétiques des intoxications aiguës monomédicamenteuses à l'alprazolam et au bromazépam.
Patients et méthodes Les données du centre antipoison de Paris recueillies de 1999 à 2015. Les cas de mono-intoxications à l'alprazolam et au bromazépam ont été sélectionnés en éliminant la prise d'alcool concomitante. Les paramètres toxicodynétiques étaient l'Emax observé (effet clinique maximal) et l'index de toxicité (IT) (rapport entre la dose supposée ingérée et la dose quotidienne maximale recommandée).
Résultats Au total, 554 et 2067 cas de mono-intoxications à l'alprazolam et au bromazépam ont été inclus. L'Emax observé pour l'alprazolam et le bromazépam était un coma survenant dans 5 et 25 cas, respectivement. L'IT médian était de 6,7 et 1,25, pour le bromazépam et l'alprazolam. Aucun patient comateux n'était traité auparavant par les médicaments d'intérêt. La médiane d'apparition du coma était de 75 min pour le bromazépam, non définie pour l'alprazolam. Mais le délai médian des appels après intoxication à l'alprazolam était de 30 min.
Discussion La comparaison de l'alprazolam et du bromazépam au nordazépam et à l'oxazépam [2] montre que toutes les benzodiazépines n'induisent pas de coma. Le nordazépam n'en induit pas, l'oxazépam uniquement à très forte dose alors qu'alprazolam et bromazépam induisent des comas pour des IT proches des doses maximales recommandées. Dans tous les cas, le coma n'est survenu que chez des sujets naïfs, non traités par ces médicaments.
Conclusion Une molécule reçoit une autorisation de mise sur le marché, l'étude toxicologique doit se faire par molécule et non par classe. L'approche toxicodynétique y contribue.
Mots clés Évaluation des risques ; Intoxications médicamenteuses ; Coma
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Références
[1] Baud FJ, et al. Ann Pharm Fr 2016;74:173–89.
[2] Sacre L, et al. Ann Pharm Fr 2017;75:163–71.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.179

Neurochirurgie

P-12.01

L'hématome sous-dural chronique bilatéral mimant une compression médullaire : une présentation inhabituelle

Khalil Ayadi [*], Fatma Kolsi, Anis Hachicha, Mansour Khrifech, Firas Jarraya, Mohamed Zaher Boudawara
Neurochirurgie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, rue Al Firdaws, Sfax, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khalilayadi@gmail.com (K. Ayadi)

Introduction Les hématomes sous-duraux chroniques sont fréquents en neurochirurgie. Toutefois, à cause de la multitude de leurs présentations cliniques, le tableau clinique peut être trompeur et le diagnostic est souvent fait après un délai d'évolution.
Observation Il s'agit d'un homme qui est âgé de 68 ans. Le patient est asthmatique. Il a été admis dans notre service pour une lourdeur isolée des deux membres inférieurs d'installation rapidement progressive sur deux semaines. Il n'y avait pas de notion de traumatisme crânien ancien. L'examen neurologique a trouvé une paraplégie spastique avec des réflexes ostéotendineux vifs sans atteinte sensitive associée. Une compression médullaire a été suspectée. L'IRM médullaire réalisée en urgence n'a pas montré de signes de compression évidente. Une TDM cérébrale a été pratiquée et a révélé un hématome sous-dural chronique bilatéral compressif. Le patient a été opéré en urgence avec évacuation des deux hématomes. Une amélioration clinique nette a été constatée en postopératoire immédiat avec régression totale du déficit moteur.
Discussion Les manifestations cliniques de l'hématome sous-dural chronique peuvent survenir longtemps après l'incident. Rarement, une paraparésie est la seule manifestation clinique. Elle peut être expliquée soit par une ischémie des aires corticales appropriées irriguées par les artères cérébrales antérieures soit par une compression du tronc cérébral ou d'une diminution de drainage veineux au niveau de la zone rolandique par compression.
Conclusion Les hématomes sous-duraux chroniques peuvent avoir des présentations cliniques inhabituelles. Il faut toujours y penser devant des sujets âgés surtout en cas de notion de traumatismes crâniens anciens.
Mots clés Paraplégie ; Compression médullaire ; Hématome sous-dural chronique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.180

P-12.02

Hémorragie sous-arachnoïdienne spontanée non anévrysmale : comparaison entre l'hémorragie péri-mésencéphalique et l'hémorragie diffuse

Zohra Souei[1,*], Ilyes Krifa Mohamed[2], Rihab Ben Fredj[3], Arwa Rekik[4], Nsir Atef Ben[5], Darmoul Mahdi[1]
[1] *Service de neurochirurgie, hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie*
[2] *Neurochirurgie, institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie*
[3] *Neurochirurgie, hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie*
[4] *Neurologie, hôpital universitaire Fattouma Bourguiba de Monastir, Monastir, Tunisie*
[5] *Neurochirurgie, hôpital universitaire Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : zohra.souei@gmail.com (Z. Souei)

Introduction L'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) spontanée non anévrysmale réprésente 15 % des HSA non traumatiques. Elle est subdivisée en HSA péri-mésencéphalique (HSA-p) de très bon pronostic et HSA diffuse (HSA-d) de présentation plus grave.
Objectifs Nous rapportons une série d'HSA spontanée non anévrysmale afin de dégager les caractéristiques cliniques et radiologiques, comparer le pronostic de l'HSA-p et l'HSA-d et d'étudier l'indication d'une deuxième angiographie.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective comparative menée dans le service de neurochirurgie de Fattouma Bourguiba de Monastir au cours des 20 dernières années. Nous avons colligé 53 cas d'HSA-d et 59 cas d'HSA-p. Nous avons étudié comparativement les données démographiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives.
Résultats Les facteurs de risques majeurs observés sont le tabac, l'hypertension et le diabète. Les patients avec une HSA-p avaient un bon état neurologique (WFNS I-II), alors que 9 % des HSA-d se présentaient en grade III à V. Les stades Fischer modifié variaient entre 1 et 2 dans le groupe d'HSA-p, avec des grades plus sévères dans les HSA-d. Nous avons noté 8 % de complications dans le groupe d'HSA-d. Une deuxième exploration radiologique était normale.
Discussion Les patients ayant une HSA-p représentent une catégorie particulière comportant un risque de resaignement pratiquement nul et un excellent pronostic fonctionnel à long terme. De rares cas d'aggravation sont notés chez mes patients ayant une HSA-d, ceci ne justifie pas un contrôle ultérieur ni une surveillance prolongée.
Conclusion L'HSA non anévrysmale, diffuse ou permésencéphalique, est peu pourvoyeuse de complications graves. Une prise en charge adéquate dans un centre de référence serait le meilleur garant d'un bon pronostic.
Mots clés Pronostic ; Angiographie ; Hémorragie sous-arachnoïdienne
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.181

P-12.03

Les épidurites tuberculeuses

Fatma Hammami*, Makram Koubaa, Amal Chakroun, Fatma Smaoui, Chakib Marrakchi, Khaoula Rekik, Mounir Ben Jemaa
Service des maladies infectieuses, unité de recherche de tuberculose extrapulmonaire, hôpital Hédi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : fatma.hammami@medecinesfax.org (F. Hammami)

Introduction La tuberculose demeure un problème de santé publique. Tous les organes peuvent être touchés. L'épidurite tuberculeuse est une localisation rare.
Objectifs Décrire les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives des épidurites tuberculeuses.
Patients et méthodes Étude rétrospective incluant tous les cas d'épidurites tuberculeuses hospitalisés au service des maladies infectieuses entre 2001 et 2018.
Résultats Nous avons colligé 42 patients, dont 29 étaient des femmes (69 %). L'âge moyen était 51 ± 18 ans. Les signes révélateurs étaient des rachialgies (90,5 %). Un déficit neurologique sensitif (23,8 %) et moteur (21,4 %) était noté. L'épidurite était associée à une spondylodiscite (100 %) dorsale (61,9 %) et lombaire (38,1 %). La durée moyenne du traitement antituberculeux était $13,9 \pm 6$ mois. Une chirurgie était indiquée dans 8 cas (19 %). L'évolution était favorable dans 31 cas (73,8 %). Des séquelles étaient notées (50 %).
Discussion L'épidurite doit être évoquée devant l'association de rachialgie, d'un déficit neurologique et d'un syndrome inflammatoire biologique. L'épidurite complique souvent une spondylodiscite. Le processus infectieux peut s'étendre dans l'espace épidural provoquant une compression du cordon médullaire, ce qui est associé à une mortalité élevée. L'IRM permet un diagnostic précoce. D'où, une initiation rapide d'un traitement approprié médical ou/et chirurgical.
Conclusion Le diagnostic d'épidurite tuberculeuse doit être évoqué devant des signes neurologiques et des rachialgies, surtout dans les pays endémiques. Une prise en charge précoce permet d'éviter les complications et les séquelles.
Mots clés Spondylodiscite ; Tuberculose ; Épidurite
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.182

P-12.04

Malformations artérioveineuses cérébrales : à propos de 31 cas

Zohra Souei[1,*], Rihab Ben Fredj[2], Ilyes Krifa Mohamed[3], Mohamed Maher Hadhri[1], Darmoul Mahdi[1]
[1] *Service de neurochirurgie, hôpital Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie*
[2] *Neurochirurgie, hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie*
[3] *Neurochirurgie, institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : zohra.souei@gmail.com (Z. Souei)

Introduction Les malformations artérioveineuses (MAV) sont souvent révélées par un épisode hémorragique. Ils présentent une morbidité et une mortalité assez considérables.
Objectifs Nous rapportons une série chirurgicale de MAV afin de dégager les caractéristiques cliniques et radiologiques, évaluer le risque de récidive ainsi que le pronostic général après un premier saignement.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective de 31 cas de MAV colligés dans le service de neurochirurgie de Monastir au cours des 20 dernières années. Les données épi-

démiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives étaient revues.
Résultats Les modes de présentation sont dominés par un tableau d'accident hémorragique dans 67,7 % des cas, une épilepsie dans 25,8 % des cas, des céphalées isolées dans 19,35 % des cas. L'embolisation a été réalisée chez 5 malades. La chirurgie d'exérèse était associée à 35 % de mortalité. Quatre patients ont été traités de manière conservative, dont deux ont présenté un épisode hémorragique après un délai de 3 mois et de 5 ans.
Discussion La survenue d'un premier épisode hémorragique augmente le risque de survenue d'un nouveau saignement. Le moyen thérapeutique est souvent choisi en fonction des habitudes et de l'entraînement des équipes et peut associer différentes techniques thérapeutiques. Aucun de ces traitements n'est anodin et le risque est non négligeable quel que soit le choix adopté dont l'objectif reste toujours l'exclusion complète de la MAV.
Conclusion Les MAV sont une entité rare et potentiellement dangereuse. Une approche multidisciplinaire est indispensable pour optimiser et personnaliser la prise en charge des patients.
Mots clés Épilepsie ; Microchirurgie ; Malformation artérioveineuse
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.183

P-12.05

Hypophysite lymphocytaire simulant un macro adénome hypophysaire : à propos de 2 cas

Ilyes Krifa*, Ayedi Khalil, Slimen Abdelhafidh, Nadhir Karmeni, Kallel Jalel
Neurochirurgie, institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : krifa_med_ilyes@yahoo.fr (I. Krifa)

Introduction L'hypophysite lymphocytaire (HL) est une atteinte inflammatoire rare de la glande hypophysaire d'origine auto-immune. Elle est fréquente chez la femme enceinte ou en post-partum, sa survenue chez l'homme est rare.
Observation Le 1er cas est un patient âgé de 51 ans, qui s'est présenté pour une baisse de l'acuité visuelle avec une hémianopsie bitemporale au champ visuel. Le 2e, est une patiente âgée de 39 ans qui présente des céphalées rétro-orbitaires invalidantes, installées 5 mois après son accouchement. À l'admission, les 2 patients étaient conscients, non déficitaires et n'avaient pas d'œdème papillaire au FO. L'IRM hypophysaire montre chez les 2 patients un processus expansif kystique intrasellaire avec déformation du plancher de la selle et refoulement de la tige pituitaire et du chiasma. Le bilan hormonal trouve une insuffisance corticotrope chez les 2 patients associée à une insuffisance gonadotrope et thyréotrope. Les 2 patients ont été opérés par un abord trans-sphénoïdal réalisant plusieurs biopsies du tissu hypophysaire. L'examen histologique a conclu à une HL chez les 2 patients. Les suites opératoires étaient favorables.
Discussion L'HL est une endocrinopathie auto-immune qui touche surtout la femme, souvent pendant la grossesse ou au post-partum. Son tableau clinique est déroutant du fait du caractère non spécifique de ses manifestations. L'IRM trouve une hypophyse augmentée de volume avec extension suprasellaire. Cet aspect n'a rien de spécifique et peut correspondre à celui d'un adénome hypophysaire. En cas de troubles visuels se discutent soit un traitement par corticoïdes à forte dose soit une décompression neurochirurgicale.
Conclusion L'HL pose des difficultés diagnostiques et thérapeutiques. Ses manifestations cliniques et radiologiques sont difficiles à distinguer des macro adénomes hypophysaires.
Mots clés Chirurgie ; Adénome de l'hypophyse ; Hypophysite lymphocytaire
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.184

P-12.06

L'apoplexie pituitaire : à propos de 9 cas

Khalil Ayadi*, Fatma Kolsi, Mansour Khrifech, Najar Haitham, Kammoum Brahim, Mohamed Zaher Boudawara
Neurochirurgie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, rue Al Firdaws, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khalilayadi@gmail.com (K. Ayadi)

Introduction L'apoplexie pituitaire correspond à un infarctus ou à une hémorragique survenant dans un adénome hypophysaire. C'est une complication relativement rare.
Objectifs Rapporter l'évolution des patients atteints d'une apoplexie pituitaire selon la modalité de prise en charge.
Patients et méthodes C'est une étude rétrospective descriptive des patients traités d'une apoplexie pituitaire sur une période de 6 ans (2013–2018).
Résultats L'âge moyen des patients était 51 ans. Les signes cliniques les plus fréquents étaient les céphalées brutales et la baisse brutale de l'acuité visuelle. Il n'avait pas de signes méningés. Tous les patients ont été explorés par une TDM et une IRM cérébrales. Le bilan endocrinien était normal dans 6 cas. Huit patients ont été opérés et un seul a eu un traitement médical. L'évolution était bonne. Le suivi postopératoire était de 6 mois à 4 ans.
Discussion L'apoplexie pituitaire est concerne 3 % des patients porteurs d'un adénome hypophysaire. Il s'agit d'un accident aigu ayant sur la fonction visuelle et endocrinienne. Les céphalées intenses et les anomalies de la vision sont les plus fréquents. La TDM et l'IRM cérébrales confirment le diagnostic. Le traitement est médicochirurgical. Le pronostic visuel et vital dépend de la sévérité de l'état préopératoire.
Conclusion L'apoplexie pituitaire est une complication rare mais grave des adénomes hypophysaires qui met en jeu le pronostic visuel et vital. Le diagnostic est clinique et radiologique. Le traitement est médicochirurgical.
Mots clés Céphalées ; Apoplexie pituitaire ; Adénome hypophysaire
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.185

Neuroenvironnement

P-13.01

Que disent les patients atteints de sclérose en plaques (SEP) sur le web ? WE-SEP : une méthodologie innovante pour appréhender différemment leurs besoins et expériences

Cécile Donzé[1,*], Grégory Aiguier[2], Michèle Montreuil[3], Emmanuelle Plassart-Schiess[4], Pascale Boisseaux[5], Marion Goldscheider[6], Lucie Cabrejo[7]
[1] *Médecine physique et réadaptation fonctionnelle - sclérose en plaques, groupement des hôpitaux de l'institut catholique de Lille, Lille*
[2] *Centre d'éthique médicale, EA 7446 ethics, faculté catholique de médecine de Lille, Lille*
[3] *Faculté de psychologie, EA 2027 laboratoire de psychopathologie et neuropsychologie, université Paris 8 Vincennes-Saint-Denis, Paris*
[4] *Direction scientifique, ARSEP, Ivry-sur-Seine*
[5] *Neurosciences, Roche SAS, Boulogne-Billancourt*
[6] *Customer intelligence, Roche SAS, Boulogne-Billancourt*
[7] *Neurologie, hôpital Bichat–Claude-Bernard, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : donze.cecile@ghicl.net (C. Donzé)

Introduction Les patients atteints de sclérose en plaques (SEP) et leurs proches partagent sur le web des expériences qui échappent aux cliniciens. La web-ethnographie est une méthode qui permet l'analyse sémantique de ces conversations.
Objectifs Analyser les conversations « sans filtre » du web social public (réseaux sociaux, forums) échangées par des patients atteints de SEP et leurs proches pour mieux comprendre leurs attentes et renforcer la relation patient/soignant.
Patients et méthodes L'étude WE-SEP analyse un échantillon représentatif de conversations spontanées partagées sur le web social public francophone entre 01/2015 et 05/2018. Les données sont collectées par l'outil Net-Conversation® qui sélectionne des conversations à partir de 250 mots-clés reliés à l'expérience patient. Le corpus est analysé avec l'algorithme de classification textuelle iRamuteq en fonction de la proximité de sens, couplé à une analyse sémantique qualitative permettant de catégoriser des enjeux pour les patients.
Résultats À partir de 1866 conversations, un échantillon seuil de 136 conversations est analysé, soit 971 messages de 642 internautes. Les messages portent sur des récits d'expériences (35 %), des conseils (17 %) et des demandes d'aide (11 %). L'analyse sémantique distingue 7 enjeux : partager pour trouver la paix (22 %), vivre et se projeter (16 %), tester tout pour guérir (16 %), désintoxiquer l'information (15 %), trouver les ressources (13 %), exprimer la souffrance morale (12 %), surmonter la souffrance physique (6 %).
Discussion La WE-SEP, en utilisant une méthodologie innovante et récente dans le domaine de la santé, fournit des résultats très riches. Elle conduit à identifier 7 enjeux qui confortent les perceptions issues de la pratique clinique tout en permettant de les enrichir et les structurer. Ces informations pourront aider à adapter le discours au vécu du patient et à affiner les propositions d'accompagnement des personnes atteintes de SEP.
Conclusion L'étude WE-SEP a permis d'analyser des récits d'expériences exprimés spontanément sur le web. Elle suggère l'intérêt de la prise en compte par les acteurs de santé du vécu du patient pour adapter leur approche et leur discours.

Mots clés Traitement du langage naturel ; Réseaux sociaux ; Expérience patient
Financement L'étude WE-SEP a été financée par Roche SAS.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.186

Neurogénétique

P-14.01

Expansion RFC1 biallélique dans une cohorte française de patients présentant une ataxie sporadique

Solveig Montaut[1,*], Nadège Diedhiou[2], Lhermitte Benoit[3], Béatrice Lannes[4], Mathieu Anheim[5], Hélène Puccio[2], Christine Tranchant[5]
[1] *Neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Inserm u1258, institut de génétique et de biologie moléculaire et cellulaire (IGBMC), Illkirch-Graffenstaden*
[3] *Service d'anatomopathologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[4] *Pathologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[5] *Uf 6963, service de neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : solveig.montaut@gmail.com (S. Montaut)

Introduction Le *cerebellar ataxia with neuropathy and vestibular areflexia syndrome* (CANVAS) correspond à une ataxie plurisystémique, de transmission récessive, associée à une expansion biallélique pathogène AAGGG(*n*) dans le gène *RFC1*.
Objectifs Notre objectif était d'évaluer la prévalence de cette expansion dans une population française de patients ataxiques divisés en 3 sous-groupes.
Patients et méthodes Cent soixante-trois patients ont été recrutés de manière prospective dans 3 centres tertiaires français pour les ataxies, et divisés en 3 sous-groupes : 100 ataxies diopathiques de début tardif (ILOA), 21 ataxies idiopathiques de début précoce (IEOA) et 42 patients ayant une atrophie multisystématisée de type C (AMS-C) possible or probable. L'âge moyen était de 55 ans (0–80).
Résultats Une expansion biallélique pathogène AAGGG(*n*) a été trouvée chez 15 patients (9 %) : tous dans le groupe ILOA (et aucun dans les groupes IEOA et AMS-C). Quatorze sur 15 patients avaient un phénotype CANVAS. Seul 1/15 avait une ataxie cérébelleuse isolée, mais également les plus courtes expansions. Une expansion biallélique a été trouvée chez 14/18 (78 %) des patients ayant un phénotype CANVAS. Une étude post-mortem a confirmé l'atteinte du cervelet et des cordons postérieurs médullaires.
Discussion Notre étude confirme que le CANVAS doit être recherché préférentiellement chez les patients présentant une ILOA. Elle pose cependant la question du rôle de plus courtes expansions AAGGG, qui pourraient être à l'origine d'un phénotype incomplet. Enfin, elle souligne l'hétérogénéité génétique du CANVAS puisque seuls 14/18 cas étaient porteurs de la mutation RFC1.
Conclusion Le CANVAS est une cause non exceptionnelle d'ataxie cérébelleuse tardive et doit être recherché préférentiellement en cas de neuropathie sensitive associée. Des phénotypes incomplets pourraient être dus à de plus courtes expansions AAGGG.

Mots clés RFC1 ; Atrophie multisystématisée ; CANVAS

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Remerciements Pauline Fahrer, Cécilia Marelli, Laura Robelin, Marie-Claire Vincent, Lucas Corti, Guillaume Taieb, Odile Gebus, Gabrielle Rudolf, Julien Tarabeux, Nicolas Dondaine, Matthieu Canuet, Marilyne Almeras, Mehdi Benkirane, Lise Larrieu, Jean-Baptiste Chanson, Aleksandra Nadaj-Pakleza, Andoni Echaniz-Laguna, Cécile Cauquil, Jamel Chelly.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.187

P-14.02

Les mutations de novo dans PPP2R5D et NR4A2, deux nouvelles causes génétiques de syndrome parkinsonien précoce dopasensible

Thomas Wirth[1,*], Louise-Laure Mariani[2], Cecile Hubsch[3], Christine Tranchant[4], Jamel Chelly[5], Emmanuel Roze[6], Mathieu Anheim[4]
[1] *UF 6963, neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Neurologie, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris*
[3] *Département de neurologie, AP–HP, Pitié-Salpetrière, Paris*
[4] *Uf 6963, service de neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[5] *Médecine translationelle et neurogénétique, institut génétique biologie moléculaire cellulaire (IGBMC), Illkirch-Graffenstaden*
[6] *Département des maladies du système nerveux central, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : thomas.wirth@laposte.net (T. Wirth)

Introduction Les syndromes parkinsoniens précoces sont définis par la survenue avant 40 ans d'une dégénérescence de la substantia nigra (SN). L'exploration exhaustive des causes génétiques connues ne permet un diagnostic que dans 25 % des cas.
Objectifs Identifier de nouvelles causes génétiques de syndrome parkinsonien précoce en utilisant le séquençage de l'exome.
Patients et méthodes Nous avons analysé en exome 10 patients présentant un syndrome parkinsonien débutant avant 40 ans sans cause génétique identifiée par séquençage d'un panel de 127 gènes de mouvements anormaux/syndromes parkinsoniens. Afin de pouvoir valider les gènes candidats isolés en identifiant d'autres patients présentant un phénotype compatible (syndrome parkinsonien précoce) et porteurs de mutations similaires, nous avons eu secondairement recours à la plateforme bioinformatique Genematcher.
Résultats Nous avons pu valider 2 gènes candidats isolés en exome chez 2 cas, NR4A2 et PPP2R5D, en identifiant 3 patients supplémentaires sur Genematcher. Le syndrome parkinsonien dopasensible était précédé par une déficience intellectuelle dans tous les cas. Les mutations isolées dans NR4A2 (2 cas) étaient 2 mutations frameshift de novo. La mutation récurrente de novo p.E200 K dans PPP2R5D fut identifiée chez 3 patients. L'analyse pathologique de la SN objectiva une perte neuronale avec gliose sans corps de Lewy pour l'un d'eux.
Discussion NR4A2 est un facteur de transcription impliqué dans la promotion de la survie des neurones de la SN et PPP2R5D une phosphatase impliquée dans le métabolisme de la protéine Tau. Nos résultats suggèrent une implication des voix moléculaires associées à ces gènes dans les syndromes parkinsoniens précoces. Le mode de transmission de novo pourrait expliquer une partie des causes génétiques manquantes responsables de ce phénotype.
Conclusion Les mutations de novo dans NR4A2 et PPP2R5D sont deux nouvelles causes génétiques de syndrome parkinsonien précoce associé à une déficience intellectuelle légère et à une très bonne dopasensibilité.
Mots clés NR4A2 ; PPP2R5D ; Syndrome parkinsonien précoce
Financement Thomas Wirth a bénéficié d'un financement de la revue neurologique pour ce travail. L'association France Parkinson a financé les exomes réalisés dans ce travail.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.188

P-14.03

Mutations du gène *galanine* et épilepsie temporale

Amina Chentouf[1,*], Wefa Boughrara[2]
[1] *Université Oran 1, faculté de médecine, Oran, Algérie*
[2] *École supérieure en sciences biologiques d'Oran, ESSB ORAN, Es Sénia, Algérie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : amina.chentouf@yahoo.com (A. Chentouf)

Introduction Le rôle du neuropeptide galanine (GAL) dans l'épileptogenèse a été démontré sur des modèles animaux, mais son implication chez l'Homme reste à démontrer.
Objectifs Démontrer l'implication des mutations GAL dans le phénotype d'épilepsie temporale (ELT) chez des jumeaux monozygotes d'origine algérienne.
Patients et méthodes Le questionnaire utilisé est celui de l'institut d'épidémiologie neurologique de Limoges soutenu par la LICE. Un séquençage exonique a été entrepris chez cette famille ainsi que des analyses in silico. Le protocole de cette étude a été soumis à l'approbation par consentement éclairé de tous les participants.
Résultats Cette famille compte des jumeaux monozygotes atteints d'ELT évoluant depuis l'âge de 13 ans. Leur examen neurologique est sans particularités et leurs EEG mettent en évidences des foyers temporaux. Le séquençage exonique a identifié une mutation de novo (p.A39E) dans le gène *GAL* chez les deux jumeaux. Les analyses fonctionnelles ont révélé que le peptide muté p.A39E avait une activité antagoniste du récepteur GalR1, et une affinité réduite pour les récepteurs GalR2.
Discussion Le gène *GAL* code pour le neuropeptide Galanine qui possède des propriétés anticonvulsivantes via l'inhibition de la libération de glutamate dans l'hippocampe. Nos résultats plaident en faveur d'un effet dominant négatif d'haplo-insuffisance comme mécanisme potentiel de causalité, confirmant l'implication du variant pA39E dans l'expression phénotypique chez nos jumeaux, et illustrant la parfaite concordance génotype–phénotype.
Conclusion En raison de la disponibilité de molécules agonistes du peptide GAL, nos résultats pourraient avoir des retombées directes sur le développement de traitements antiépileptiques.
Mots clés Mutations ; Galanine ; Épilepsie temporale
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.189

P-14.04

Maladie de Krabbe particulière liée au gène *PSAP*

Dalila Moualek[1,*], Radia Bouderba[1], Abdelkrim Saadi[1], Imene Fatima Bouakaz[1], Reza Maroofian[2], Meriem Tazir[1], Lamia Ali Pacha[1]
[1] *Neurologie, hôpital Mustapha Bacha, Alger, Algérie*
[2] *Department of neuromuscular disorders, department of clinical and experimental epilepsy, UCL Queen Square Institute of Neurology, Londres, Royaume-Uni*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : dalilamoualek@hotmail.com (D. Moualek)

Introduction La maladie de Krabbe est une affection lysosomale autosomique récessive, liée à un déficit en galactosylceramidase par mutation du gène *GALC*, occasionnellement causée par une mutation du gène *prosaposine* (*PSAP*).
Observation Il s'agit d'un nourrisson de cinq mois, de sexe féminin, d'origine syrienne, issue d'un mariage consanguin, née sans aucun incident. On note dans la fratrie, un garçon décédé à l'âge d'un an dans un tableau d'encéphalopathie progressive et un mort in utero à 8 mois de gestation.
À la naissance, une hypotonie généralisée a été constatée. Depuis l'âge de trois mois, elle présentait une hypersensibilité aux bruits et au toucher, des contractions des membres et des pleurs incessants.
L'examen neurologique a retrouvé un contact pauvre, une hypotonie axiale et une légère spasticité des membres. L'évolution s'est faite rapidement vers un état grabataire et décès à l'âge de 9 mois par détresse respiratoire.
Les examens complémentaires ont révélé une atrophie cortico-sous-corticale sus tentorielle à la spéctro-IRM cérébrale réalisée au début de la maladie, de petites calcifications cérébrales profondes bilatérales au scanner, un taux de galactocérébrosidase légèrement réduit, une hyperprotéinorachie, une choroïdose et une neuropathie démyélinisante.
L'étude moléculaire par séquençage de l'exome a révélé la présence homozygote de la mutation : c.207_209del (p.Val70del) du gène *PSAP*.
Discussion Nous rapportons le cas d'un nourrisson originaire du moyen Orient qui a présenté un tableau clinique évocateur de maladie de Krabbe. Le séquençage de l'exome a révélé une mutation du gène *PSAP* responsable d'un variant génétique de cette maladie par déficit en saposine-A. Il s'agit d'une entité exceptionnelle d'encéphalopathie infantile précoce, quelques cas seulement sont rapportés dans la littérature.
Conclusion La maladie de Krabbe liée au gène *PSAP* est extrêmement rare. Il est fortement recommandé d'évoquer ce diagnostic devant tout tableau de maladie de Krabbe non liée au gène *GALC*.
Mots clés PSAP ; Exome ; Krabbe
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.190

P-14.05

Efficacité et tolérance de deux sels de trientine dans le traitement de la maladie de Wilson

France Woimant[1], Mickael Alexandre Obadia[2,*], Dominique Debray[3], Erwan Morvan[2], Aurélia Poujois[2]
[1] *Service de neurologie et centre de référence de la maladie de Wilson, hôpital Lariboisière, AP–HP, Paris*
[2] *Service de neurologie et centre de référence de la maladie de Wilson, hôpital Fondation Adolphe-de-Rothschild, Paris*
[3] *Service d'hépatologie pédiatrique, hôpital Necker, AP–HP, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mickael.alexandre.obadia@gmail.com (M.A. Obadia)

Introduction Les chélateurs du cuivre (D-pénicillamine et trientine) sont efficaces dans la maladie de Wilson (MW). Il existe 2 sels de trientine : dihydrochlorhyde (TETA2HCL) conservé au froid, et tétrahydrochlorhyde (TETA4HCL) conservable à température ambiante.
Objectifs Évaluer la tolérance (avec la survenue d'évènement indésirable ayant conduit à l'arrêt du traitement) et l'efficacité (avec la survenue d'événement hépatique ou neurologique) de ces deux traitements.
Patients et méthodes Étude rétrospective menée à partir des données du registre national Wilson en France. Les deux sels de trientine ont été disponibles en France entre 1970 et 2009. Quarante-trois patients wilsoniens traités par TETA 4HCL ou TETA 2HCL en monothérapie pendant au moins un an ont été inclus.
Résultats La durée moyenne de traitement était significativement plus longue dans le groupe TETA 4HCL (12,6 ans) que dans le groupe TETA 2HCL (7,6 ans) ($p = 0{,}011$). Il n'y a pas eu de différence d'efficacité ni de tolérance, à l'exception d'un cas de lupus induit récurrent dans le groupe TETA 2HCL. La majorité des arrêts de traitements par TETA 4HCL était dû à l'arrêt de production de ce sel, tandis que l'arrêt du TETA 2HCL était en majorité dû à des problèmes de compliance.
Discussion Les 2 sels de trientine sont efficaces dans le traitement de la MW avec une bonne tolérance et peu d'événements indésirables. Toutefois l'arrêt du TETA 2HCL était fréquent, lié à la nécessaire conservation au froid, tandis que la majorité (85 %) des arrêts du traitement par TETA 4HCL était dû à l'arrêt de production du traitement. La récente autorisation de mise sur le marché européenne du TETA 4HCL encourage l'utilisation de ce traitement dans la MW.
Conclusion L'efficacité des deux sels de trientine dans la MW est équivalente, toutefois la compliance est moins bonne chez les patients recevant du TETA 2HCL conservable au froid, nécessitant une vigilance accrue des prescripteurs lors du suivi.
Mots clés Cuivre ; Trientine ; Wilson
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.191

P-14.06

Intérêt d'un panel de gènes de paraparésies spastiques héréditaires

Jean-Loup Méreaux[1,*], Guillaume Banneau[2], Mélanie Papin[3], Alexis Brice[3], Alexandra Durr[3], Eric Le Guern[2], Giovanni Stevanin[3]
[1] *Service de neurologie, CHU de Rouen, Rouen*
[2] *Service de génétique, AP–HP, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris*
[3] *Inserm U1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne université, institut du Cerveau, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jeanloup.mereaux@gmail.com (J.-L. Méreaux)

Introduction Des variants dans un nombre croissant de gènes sont impliqués dans les paraparésies spastiques héréditaires (PSH). Le séquençage haut débit de panels multi-gènes permet leur étude ciblée en un temps.
Objectifs Cette étude avait pour objectif de décrire le taux de résolution diagnostique et la distribution des gènes causaux identifiés avec notre panel de gènes.
Patients et méthodes Les résultats des cas index PSH testés entre décembre 2013 et juillet 2019 avec le panel de gènes développé à l'institut du cerveau et utilisé à l'hôpital de la

Pitié-Salpêtrière (Paris, France) ont été récupérés. La version initiale du panel couvrait 65 gènes. Le caractère causal des variants était déterminé suivant les critères ACMG et leur présence confirmée par une deuxième analyse ciblée (Sanger ou MLPA).
Résultats Le gène causal a été identifié chez 472/1550 patients (30,5 %) parmi 35 des 65 gènes analysés. Un variant supplémentaire a été identifié avec l'ajout de 7 gènes pour les 373 derniers patients testés. Les gènes les plus fréquemment retrouvés étaient de transmission autosomique dominante (60,4 %) avec SPAST (9,1 % des patients), KIF1A (2,2 %) et ATL1 (2,2 %) et récessive (39,4 %) avec SPG7 (4,8 %) et SPG11 (1,7 %). Les variants structuraux représentaient 6,0 % des variants pathogènes (1,9 % des patients).
Discussion Il s'agit de la plus grande série validant les performances diagnostiques courantes d'un panel de gènes dans les PSH. L'étude d'un grand nombre de gènes en une analyse facilite la mise en évidence de gènes rares et variés. La couverture de séquençage optimisée permettait la détection de variants structuraux, critique en raison de leur proportion non négligeable.
Conclusion Les panels sont performants comme première exploration génétique des PSH. La connaissance de la répartition des gènes causaux va permettre de renforcer la recherche sur les formes affectant le plus grand nombre de patients.
Mots clés Diagnostic ; Panel de gènes ; Paraparésie spastique héréditaire
Financements Union européenne avec les programmes 7e PCRD (NEUROMICS) et Horizon2020 (SOLVE-RD), Association Strumpell-Lorrain (ASL-HSP France) et le programme Erare (NEUROLIPID).
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.192

P-14.07

Les neurofilaments plasmatiques comme biomarqueurs pour le suivi longitudinal des porteurs de mutations de GRN et C9orf72

Dario Saracino[1,*], Karim Dorgham[2], Agnès Camuzat[3], Marion Houot[4], Fabienne Clot[5], Isabelle Le Ber[6]
[1] *Institut du cerveau (ICM), Sorbonne université, Inserm U1127, CNRS UMR 7225, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[2] *Centre d'immunologie et des maladies infectieuses (CIMI-paris), Sorbonne université, INSERM, Paris*
[3] *Institut du cerveau (ICM), Inserm U1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne université, EPHE, PSL Research University, Paris*
[4] *Institut de la mémoire et de la maladie d'Alzheimer, institut du cerveau et de la moelle épinière (ICM), Paris*
[5] *Uf de neurogénétique moléculaire et cellulaire, département de génétique, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[6] *Institute of memory and Alzheimer's disease, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : dario.saracino@icm-institute.org (D. Saracino)

Introduction À l'approche de thérapies ciblées dans les formes génétiques de démence frontotemporale (DFT) et sclérose latérale amyotrophique (SLA), l'identification des biomarqueurs d'évolution présymptomatique et conversion clinique représente un enjeu majeur.
Objectifs Nous souhaitions évaluer les niveaux plasmatiques de la chaîne légère des neurofilaments (NfL) afin d'en déterminer les principaux facteurs de variabilité et leur potentiel comme marqueur d'évolution de la maladie.
Patients et méthodes Au total, 358 sujets ont été inclus dans les protocoles PREV-DEMALS, Predict-PGRN, ou par le réseau national sur la DFT/DFT-SLA. La population comportait 101 patients (53 porteurs d'expansion C9orf72, 48 de mutation GRN), 87 porteurs présymptomatiques (49 C9orf72, 38 GRN) et 170 contrôles. Les participants avaient eu entre 1 à 6 prélèvements plasmatiques pendant un suivi moyen de 4 ans. Le dosage des NfL a été effectué avec la technique ELISA ultrasensible SIngle MOlecule Array (SIMOA).
Résultats Les valeurs de NfL étaient plus élevées chez les patients comparées aux contrôles et présymptomatiques, sans impact du sexe. Les valeurs des contrôles corrélaient avec l'âge au prélèvement, et le taux d'augmentation annualisé moyen était 3,9 %. Le génotype avait un impact chez les patients, avec des valeurs de base et une progression plus importantes associées aux mutations GRN. Les NfL chez les présymptomatiques, comparables aux contrôles à l'inclusion, augmentaient significativement dans un sous-groupe.
Discussion Le dosage plasmatique des NfL avec la technique SIMOA s'avère un marqueur utile pour tracer l'évolution de maladie chez les porteurs des mutations GRN et C9orf72, les principales causes génétiques de DFT et/ou SLA. Un suivi longitudinal approprié chez les porteurs présymptomatiques pourrait permettre de monitorer leur phase préclinique et d'identifier ceux proches de la phénoconversion.
Conclusion Cette étude confirme la relation entre NfL et processus dégénératif dans le contexte des mutations GRN et C9orf72, et propose des seuils pathologiques adaptés en fonction de l'âge au prélèvement.
Mots clés Biomarqueurs ; Neurofilaments ; Démence frontotemporale
Financement Ces travaux de recherche ont été financés par l'ANR (programme « Investissement d'avenir » et ANR/PRTS PREV-DEMALS) et le PHRC Predict-PGRN (promotion 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.2021.02.193

P-14.08

Profil pharmacocinétique de deux formulations distinctes de sels de trientine utilisées pour le traitement de la maladie de Wilson

Aurélia Poujois[1,*], Tim Morley[2], Audrey Henry[3], Catherine Thompson[4]
[1] *Neurologie et centre de référence de la maladie de Wilson et autres maladies liées au cuivre, hôpital fondation Adolphe-de-Rothschild, Paris*
[2] *Industrie, Orphalan, Harrogate, Royaume-Uni*
[3] *Industrie, Orphalan, Paris*
[4] *Industrie, Orphalan, Opio*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : apoujois@for.paris (A. Poujois)

Introduction La maladie de Wilson est liée à une accumulation de cuivre dans l'organisme nécessitant un traitement à vie. Les sels de trientine, chélateurs du cuivre, sont disponibles en 2nde intention.
Objectifs Comparer le profil pharmacocinétique de la trientine tetrahydrochloride (TETA 4HCl) vs la trientine dihydrochloride (TETA 2HCl) et déterminer si la biodisponibilité est équivalente.
Patients et méthodes Étude randomisée en *cross-over*. Vingt-trois adultes sains ont reçu une dose orale unique de 600 mg de trientine base (principe actif) de TETA 4HCl (Cuprior®; laboratoire Orphalan) et de TETA 2HCl (Trientine®; laboratoire Univar[1]). Des échantillons de sang ont été prélevés avant la

dose et très régulièrement jusqu'à 72 heures après la prise orale. L'analyse des concentrations plasmatiques de trientine et de ses principaux métabolites a été effectuée par chromatographie en phase liquide et spectrométrie de masse.
Résultats Une Cmax et une exposition systémique plus importante pour TETA 4HCl vs TETA 2HCl a été montrée (augmentation de 68 % et 56 %). Les pics plasmatiques ont été atteints en 2 heures avec TETA 4HCl versus 3 heures avec TETA 2HCl.
La biodisponibilité de la trientine est significativement plus importante avec les comprimés de TETA 4HCl qu'avec les gélules de TETA 2HCl pour une dose similaire. Un facteur de 0,64 s'applique à la dose orale de la TETA 2HCl pour une exposition systémique comparable.
Discussion Cette étude a permis d'évaluer la dose nécessaire pour avoir une efficacité pharmacologique similaire entre la nouvelle formulation de trientine TETA 4HCl conservable à température ambiante et la TETA 2HCl (conservation réfrigérée). L'observance est une problématique majeure dans cette maladie. Une diminution de la dose et une conservation à température ambiante du sel TETA 4HCl pourraient faciliter l'observance au long cours de ce traitement.
Conclusion Un facteur de 0,64 peut être appliqué à la dose orale de trientine du TETA 2HCl par rapport au TETA 4HCl pour obtenir une efficacité pharmacologique similaire.
Mots clés Maladie de Wilson ; Pharmacocinétique ; Trientine
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
[1] *La Trientine® conservable au froid et en ATU du laboratoire Univar est remplacée depuis juillet 2020 par le Cufence® conservable au froid (procédure post-ATU en attendant le prix de remboursement).*

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.194

P-14.09

Étude clinique et génétique des leucodystrophies en Tunisie

Ichraf Kraoua[1], Thouraya Ben Younes[1,*], Imen Dorboz[2], Aida Rouissi[1], Sonia Abdelhak[3], Odile Boespflug-Tanguy[2], Ilhem Ben Youssef-Turki[1]
[1] *Lr 18sp04, service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, institut National Mongi Ben Hmida de neurologie, Tunis, Tunisie*
[2] *Inserm UMR1141, DHU Protect, université Paris Diderot, centre de référence des leucodystrophies, hôpital Robert-Debré, Paris*
[3] *Lr16ipt05, laboratoire de génétique biomédicale et oncogénétique, institut Pasteur de Tunis, Tunis, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bythouraya@yahoo.fr (T. Ben Younes)

Introduction Les leucodystrophies (LD) sont des maladies héréditaires affectant la substance blanche du système nerveux central. En Tunisie le spectre clinique et génétique des leucodystrophies sans marqueurs biochimiques reste non défini.
Objectifs Déterminer le profil clinique, radiologique et mutationnel des patients Tunisiens atteints de LD sans marqueurs biochimiques apparents.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude descriptive, longitudinale et prospective sur 5 ans (2014–2019) ayant inclus tous les patients suivis pour « leucodystrophie » définie sur une atteinte bilatérale symétrique et confluente de la substance blanche. Après corrélation clinico-radiologique, nous avons réalisé un séquençage des gènes connus pour leur implication dans les leucodystrophies pour les fortes suspicions retenues. Le séquençage s'est fait par la technique Sanger ou par séquençage nouvelle génération (NGS).
Résultats Quarante-deux patients appartenant à 36 familles et à 8 formes différentes de LD (*Pelizaeus Merzbacher* [2] et *Pelizaeus Merzbacher like* [11], *POLIII related leucodystrophies* [6], *Hypomyelination and congenital cataract* [5], syndrome d'Aicardi Goutières [11], *Megalencephalic leucoencephalopathy with subcortical cysts* [5], *CACH syndrome* [1], maladie d'Alexander [1]) ont été diagnostiqués. Nous avons pu identifier 24 mutations parmi lesquelles deux mutations fondatrices, deux mutations récurrentes et huit nouvelles mutations.
Discussion Cette étude, inédite en Tunisie s'est basée sur une démarche diagnostique pluridisciplinaire intégrant la clinique, l'IRM, l'électrophysiologie et la génétique. Cette approche, nous a permis d'identifier les formes de leucodystrophies les plus fréquentes et de définir le spectre clinique, radiologique et mutationnel de ces formes avec identification de mutations fondatrices et récurrentes.
Conclusion Notre étude permettra dans le futur une stratégie diagnostique ciblée avec une mise en place de programmes de prise en charge et de prévention pour les patients et leurs familles.
Mots clés Génétique ; IRM ; Myéline
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.195

P-14.10

Une ganglionopathie pas comme les autres : présentation d'un parcours diagnostique

Anthony Savinelli[1,*], Eric Thouvenot[1], Marie De Verdal[1], Sarah Coudray[2], Ioana Ion[1]
[1] *Neurologie, CHU de Nîmes, Nîmes*
[2] *Explorations fonctionnelles neurologiques, CHU de Nîmes, Nîmes*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : anthonysavinelli@gmail.com (A. Savinelli)

Introduction Le syndrome d'ataxie cérébelleuse avec neuropathie et aréflexie vestibulaire (CANVAS) est une pathologie héréditaire autosomique récessive dont la mutation a été publiée en 2019.
Observation Un homme de 55 ans d'origine portugaise a consulté pour troubles de l'équilibre évoluant depuis trois ans, associant des paresthésies des quatre membres. Il mentionne une constipation et des troubles érectiles. Il a comme seul antécédent une toux chronique émétisante, asphyxiante avec des spasmes laryngés et des régurgitations gastro-œsophagiennes. Sa sœur, son frère et leur mère présentent une symptomatologie similaire dans un contexte de consanguinité sur plusieurs générations.
L'examen clinique identifia une hypopallesthésie symétrique des quatre membres, avec ataxie mixte et aréflexie. La neurographie objectiva une atteinte sensitive pure, d'allure non-longueur dépendante. L'échographie de nerfs montra une hypotrophie sur l'ensemble des nerfs associée à des lésions de démyélinisation isolée sur la biopsie de nerf. Le bilan vestibulaire mit en évidence une absence de réponse des six canaux semi-circulaires et la vidéo-oculographie des saccades hypermétriques. L'IRM cérébrale montra une atrophie cérébelleuse hemisphéro-vermienne marquée. L'origine génétique fut suspectée en première intention mais les recherches de mutations des gènes *amylose familiale à la transthyrétine* (*TTR*), *ataxie spinocérébelleuse de type 3* (ATXN3) et *ataxie de Friedreich* (FXN) se révélèrent négatives.
Discussion Dans ce cas, une amylose familiale fut initialement évoquée devant l'origine portugaise et la neuronopathie avec dysautonomie. Après trois années de suivi, le séquençage du gène *RFC1* mit finalement en évidence l'expansion biallélique pentanucléotidique pathologique, caractérisant le CANVAS. Ce cas révèle les pièges diagnostiques de cette entité encore peu connue.

Conclusion Devant toute neuronopathie sensitive associant une ataxie mixte et une toux chronique on devrait évoquer un CANVAS et rechercher une origine génétique spécifique.
Conclusion L'étude n'a pas bénéficié de financement particulier, public ou privée.
Mots clés Neuronopathie ; Ataxie ; Neurogénétique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.196

P-14.11

Extension du spectre clinique de l'ataxie associée aux variations de STUB1

Jean-Marie Ravel[1,*], Mehdi Benkirane[2], Nadège Calmels[3], Laëtitia Lambert[4], Michel Koenig[2], Mathilde Renaud[5]
[1] *Laboratoire de génétique médicale, university of Lorraine, Inserm Umr_s 1256, nutrition, genetic, CHRU de Nancy, hôpitaux de Brabois, Vandœuvre-lès-Nancy*
[2] *Laboratoire de génétique moléculaire, institut universitaire de recherche clinique, Montpellier*
[3] *Laboratoires de diagnostic génétique, institut de génétique médicale d'alsace (IGMA), hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[4] *Service de génétique clinique, CHRU de Nancy, hôpitaux de Brabois, Vandœuvre-lès-Nancy*
[5] *Service de génétique clinique, service de neurologie, CHU de Nancy, hôpitaux de Brabois, Vandœuvre-lès-Nancy*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jean.marie.ravel@gmail.com (J.-M. Ravel)

Introduction STUB1 a d'abord été associé à l'ataxie autosomique récessive (SCAR16, MIM# 615768), puis aux formes dominantes d'ataxie (SCA48, MIM# 618093). Les variations pathogènes de STUB1 sont maintenant considérées comme une cause fréquente d'ataxie cérébelleuse.
Objectifs Nous visons à améliorer la caractérisation clinique, radiologique et moléculaire de SCAR16 et SCA48.
Patients et méthodes Collecte rétrospective de patients atteints de SCAR16 ou de SCA48 diagnostiqués dans trois centres génétiques français (Montpellier, Strasbourg et Nancy).
Résultats Nous rapportons quatre patients atteints de SCAR16 et neuf de SCA48 provenant de sept familles françaises non apparentées. Tous présentaient une ataxie cérébelleuse à progression lente. D'autres signes ont été mis en évidence, notamment un déclin cognitif, une dystonie et des difficultés de déglutition. L'âge d'apparition était très variable, allant de 14 à 76 ans. Nous rapportons cinq nouvelles variations pathogènes et deux variations rares de signification inconnue. Nous rapportons également la première variation pathogène associée aux formes de transmissions à la fois dominantes et récessives (SCAR16 et SCA48).
Discussion Le phénotype associé aux variations pathogènes de STUB1 couvre un large spectre, allant de l'ataxie isolée à progression lente à l'encéphalopathie grave, et comprennent des caractéristiques extrapyramidales dans les formes récessives ou dominantes. Même si des différences sont observées entre les formes récessives et dominantes, il semble qu'un continuum existe entre ces deux entités.
Conclusion Tout en ajoutant de nouveaux symptômes associés aux variations pathogènes de STUB1, nous insistons sur la difficulté du conseil génétique dans les pathologies liées à STUB1. Enfin, nous soulignons l'utilité du DAT-scan en tant qu'aide supplémentaire pour le diagnostic.
Mots clés SCAR16 ; STUB1 ; Ataxie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.197

P-14.12

Syndrome cognitivo-affectif du cervelet associé à une ataxie épisodique de type 2

Lionel Paternoster[*], Mario Manto
Neurologie, CHU de Charleroi, Charleroi, Belgique
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lionelpaternoster@gmail.com (L. Paternoster)

Introduction Les aspects neuropsychiatriques de l'ataxie épisodique de type 2 sont méconnus. Le cas présenté suggère que le syndrome cognitivo-affectif du cervelet pourrait constituer une manifestation chronique de cette pathologie.
Observation Une patiente de 52 ans consulte pour des épisodes récidivants de vertiges occasionnellement associés à une dysarthrie avec vision floue sans diplopie. Les épisodes durent de quelques heures à un jour avec une fréquence allant de deux par an à un tous les deux jours. Ils sont favorisés par le stress et les émotions. Son discours est digressif. Elle se plaint d'un état anxieux avec troubles obsessionnels. Ses antécédents sont sans particularité. La patiente ne consomme aucun médicament et ne présente aucune addiction. La mère et la sœur de la patiente présentent une symptomatologie similaire.
Elle présente de manière modérée une adiadococinésie bilatérale, un tremblement cinétique et une hypermétrie bilatérale aux membres supérieurs. La marche en tandem est instable sans chute. Un bilan neuropsychiatrique met en évidence un syndrome cognitivo-affectif du cervelet, une dépression modérée, un trouble anxieux, un trouble de l'attention sans hyperactivité et un désordre obsessionnel compulsif. L'IRM cérébrale est normale. Un mendéliome a identifié un nouveau variant hétérozygote c.3410C > G (p.Pro1137Arg) de classe IV du gène *CACNA1* chez la patiente et sa sœur.
Discussion La patiente présente un syndrome cognitive-affectif cérébelleux associé à une ataxie épisodique de type 2.
La littérature sur les aspects cognitivo-affectifs de l'ataxie épisodique de type 2 se limite à des cas pédiatriques et huit pedigrees chez l'adulte [1,2]. L'impact des troubles cognitifs vont des difficultés scolaires au retard mental. Des traits psychotiques, socio-phobiques et anxio-dépressifs sont rapportés [1–3].
Conclusion Tout comme les manifestations cérébelleuses motrices et vestibulaires, le syndrome cognitivo-affectif cérébelleux pourrait constituer une troisième présentation intercritique de l'ataxie épisodique de type 2.
Mots clés CACNA1A ; Syndrome cognitivo-affectif du cervelet ; Ataxie épisodique de type 2
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Références
[1] Nachbauer et al. 2014.
[2] Indelicato et al. 2019.
[3] Freilinger et al. 2008.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.198

P-14.13

Troubles du métabolisme des monocarbones dans la maladie de Huntington

Salomé Puisieux[1,*], Carine Bossenmeyer-Pourié[2], Lucie Hopes[1], Solène Frismand-Kryloff[1], Jean-Louis Guéant[2], Mathilde Renaud[3]
[1] *Neurologie, Centre hospitalier régional et universitaire de Nancy (CHRU), Nancy*
[2] *Unité Inserm 1256, faculté de médecine de Nancy, université de Lorraine, Nancy*
[3] *Génétique, centre hospitalier régional et universitaire de Nancy (CHRU), Nancy*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : salome.puisieux@live.fr (S. Puisieux)

Introduction Dans la maladie de Huntington (MH) est fréquemment observée une hyperhomocystéinémie liée à une carence en vitamines B ou au rôle propre de la huntingtine dans le cycle des monocarbones.
Objectifs Évaluer si les carences en vitamines B et/ou l'hyperhomocystéinémie sont associées à la gravité de la MH en termes de précocité et de sévérité des symptômes.
Patients et méthodes Trente-six patients suivis au CHRU de Nancy ont été inclus de façon prospective de janvier à juin 2020. Nous avons collecté des données cliniques (âge de début, durée d'évolution de la maladie, UHDRS), génétiques (nombre de triplets CAG) et biochimiques (vitamines B6, B9, B12 et homocystéine). Nous avons défini les troubles du métabolisme des monocarbones (TMM) par une hyperhomocystéinémie (μmol/L > 15) ou par une carence en vitamine B6 (nmol/L < 20), B9 (nmol/L < 270) ou B12 (pmol/L < 150).
Résultats Quatorze patients présentaient des troubles du métabolisme des monocarbones (patients TMM+) (9 hyperhomocystéinémies, 4 carences en vitamine B6 et 3 carences en vitamine B12). L'âge moyen de début des symptômes était de 41,9 ± 11,7 ans dans le groupe TMM+ contre 47,4 ± 11,0 ans dans le groupe TMM− ; le ratio moyen UHDRS/durée d'évolution était de 4,66 ± 2,5 (TMM+) contre 3,16 ± 2,37 (TMM−). Le nombre de répétitions CAG était comparable dans les 2 groupes (44,5 ± 3,5 vs 43,9 ± 3,25).
Discussion Nous avons mis en évidence que la prévalence de l'hyperhomocystéinémie et des carences en vitamines B était forte dans cette population avec une estimation à 39 %. Les résultats suggèrent que ces troubles pourraient être des facteurs de gravité de la MH et pourraient expliquer en partie la grande variabilité phénotypique de la maladie, indépendamment du nombre de triplets CAG.
Conclusion Le dépistage des carences vitaminiques dans la MH, simple de réalisation, devrait être systématique. Traiter ces carences pourrait potentiellement améliorer l'état clinique et le pronostic des patients.
Mots clés Carences en vitamines B ; Hyperhomocystéinémie ; Maladie de Huntington
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.199

P-14.14

Pénétrance incomplète et phénotype clinique étendu dans une mutation Lorraine d'ATL1 (SPG3A), étude couplée au TEP-18FDG

Armand Hocquel[1,*], Jean-Marie Ravel[2], Mathilde Renaud[3], Verger Antoine[4]
[1] *Neurologie, CHU de Nancy, Nancy*
[2] *Laboratoire de génétique médicale, CHRU de Nancy, hôpitaux de Brabois, Vandœuvre-lès-Nancy*
[3] *Neurologie, CHU de Nancy, hôpitaux de Brabois, Vandœuvre-lès-Nancy*
[4] *Médecine nucléaire, CHRU Nancy, Nancy*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mounet117@gmail.com (A. Hocquel)

Introduction La paraplégie spastique héréditaire SPG3A est une forme pure de paraplégie spastique. De rares phénotypes complexes sont décrits, mais peu de données concernant l'imagerie fonctionnelle ou la cognition sont disponibles.
Objectifs L'objectif était de rapporter les données de 2 familles porteuses de la même mutation dans ATL1, et de mettre en évidence des caractéristiques phénotypiques nouvelles notamment en utilisant la TEP-18FDG.
Patients et méthodes Nous avons réalisé un suivi clinique et paraclinique comportant un TEP-18FDG, une IRM cérébrale et médullaire, un ENMG, un Sudoscan® et un bilan neuropsychologique (BNP) pour chaque patient. Des mesures de surfaces médullaires, cervicales et thoraciques ont été réalisées et comparées à des IRM médullaires de sujets contrôles d'âge similaire. Les TEP-18FDG ont été analysés visuellement puis en semi-quantitatif via une cartographie statistique paramétrique qui se basait sur des sujets sains appareillés sur l'âge.
Résultats Cinq patients ont réalisé l'ensemble des examens. La pénétrance de leur maladie était incomplète. On retrouvait un hypométabolisme cérébelleux, et temporal supérieur ou moyen en analyse semi-quantitative chez 4 patients, et du cortex préfrontal chez 2 patients. Les BNP mettaient en évidence chez deux patients un syndrome dysexécutif. Leurs moelles étaient significativement plus fines que celles du groupe contrôle. Les sudoscan montraient des signes de neuropathie des petites fibres chez 3 patients.
Discussion Ces résultats montrent une atteinte plus complexe du phénotype lié à ATL1 avec une pénétrance incomplète et une expressivité très variable de la maladie. Il semble important d'effectuer une évaluation neuropsychologique, et de dépister des signes de neuropathie des grosses ou petites fibres chez ces patients. Ils suggèrent l'implication de boucles cortico-cérébelleuses dans la pathogenèse liée à ATL1.
Conclusion La recherche de co-mutations ou de phénomènes épigéniques pour expliquer cette hétérogénéité phénotypique, par la réalisation de génomes et de transcriptomes, serait une approche pour répondre à ces questions.
Mots clés Syndrome dysexécutif ; Hypométabolisme cérébelleux ; SPG3A
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.200

Neurologie et psychiatrie

P-15.01

Schizophrénie : plaintes cognitives subjectives et lien avec la stigmatisation

Bouhamed Mariem*, Rim Sellami, Sirine Belghith, Ines Feki, Jaweher Masmoudi
Psychiatrie, hôpital Hédi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mariembouhamed1991@gmail.com (B. Mariem)

Introduction En plus des manifestations traditionnelles, la souffrance des schizophrénies s'exprime à travers un ensemble de plaintes cognitives. Au-delà de leurs valeurs sémiologiques, ces plaintes peuvent refléter une forte stigmatisation.
Objectifs Évaluer les plaintes cognitives subjectives chez une population de schizophrènes et étudier ses liens avec la stigmatisation intériorisée.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude transversale et analytique portant sur 72 schizophrènes stabilisés. Nous avons utilisé une fiche de renseignements clinique, l'échelle PANSS, SSTICS et l'ISMI.
Résultats L'âge moyen des patients était de 46,83 ans. Les patients étaient célibataires (48,6 %), sans profession (46,9 %). Ils avaient un bas niveau socio-économique (70,1 %). Le score moyen de la PANSS, SSTICS et la stigmatisation étaient respectivement à 46, 25 et 2,87. Le bas niveau socio-économique, l'absence de profession étaient corrélés positivement aux plaintes subjectives avec respectivement $p = 0{,}03$ et $p = 0{,}01$. Plus le niveau de stigmatisation était fort plus les patients avaient des plaintes cognitives ($r = 0{,}00$, $p = 0{,}03$).
Discussion La cognition subjective ne produit pas fidèlement les déficits objectifs. Elle peut être influencée par certaines caractéristiques sociodémographiques et cliniques de la maladie. Aussi, les plaintes cognitives peuvent refléter un malaise plus profond à cause d'un sentiment d'auto-stigmatisation.
Conclusion La stigmatisation a un impact négatif sur la cognition subjective. La lutte contre cette stigmatisation en santé mentale est nécessaire afin d'améliorer la prise en charge de ces patients.
Mots clés Stigmatisation ; Schizophrénie ; Cognition subjective
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.201

P-15.02

Épilepsie induite par la clozapine : à propos d'une série de cas

Oussama Landolsi[1,*], Amel Braham[2], Nakhli Jaafar[2], Mtiraoui Ahlem[2], Ben Nasr Selma[2]
[1] *Neurologie, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sahloul, Gouvernorat de Sousse, Tunisie*
[2] *Psychiatrie, hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : oussama.landolsi@gmail.com (O. Landolsi)

Introduction La clozapine est un antipsychotique atypique souvent prescrit dans le traitement des schizophrénies résistantes. Sa prescription reste prudente vu les effets secondaires graves qu'elle peut induire à savoir l'épilepsie.
Objectifs Reconnaître les caractéristiques des crises épileptiques induites par la clozapine, leur prévalence, les facteurs prédisposant et la conduite à tenir.
Patients et méthodes Étude descriptive longitudinale menée sur 32 ans (1988 à 2020) au service de psychiatrie hôpital Farhat Hached Sousse sur des patients suivis pour schizophrénie résistante sous clozapine.
Résultats Parmi 70 patients sous clozapine, 9 patients ont présenté une épilepsie (12,8 %). Le délai d'apparition des crises après introduction de clozapine était de 15,5 mois. La dose moyenne était 538 mg/j [400–900 mg]. Quatre patients ont eu une clozapinémie normale. Tous ont présenté des crises tonicocloniques généralisées. Les 9 IRM ne montraient pas de lésions épiléptogènes. L'EEG était pathologique chez 4 patients. Les posologies ont été diminuées pour 8 patients en associant un anti-épileptique.
Discussion L'effet pro-convulsivant de la clozapine est connu. Le risque de crises est d'autant plus important que la titration est rapide, que la dose journalière dépasse 400 mg/j. Les CTCG sont les plus fréquentes ainsi que les myoclonies. La corrélation entre la clozapinémie et le risque de crises est controversée. La prise en charge repose sur la diminution des doses et/ou l'adjonction d'un anti-épileptique.
Conclusion L'épilepsie induite par la clozapine doit être recherchée surtout devant la gravité potentielle et la possibilité de prise en charge adéquate. Des études supplémentaires seront nécessaires.
Mots clés Myoclonies ; Épilepsie ; Clozapine
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.202

P-15.03

Retentissement psychologique chez les patients suivis pour sclérose en plaques pendant la pandémie du COVID-19

Safa Kolsi[1,*], Nouha Farhat[2], Salma Sakka[3], Nadia Bouattour[1], Mariem Dammak[1], Mhiri Chokri[4]
[1] *Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
[2] *Neurologie, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
[3] *Neurologie, CHU Hédi Cheker, Sfax, Tunisie*
[4] *Service de neurologie, lr12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : safakolsi@gmail.com (S. Kolsi)

Introduction La COVID-19 est une pandémie mondiale, présentant une influence sur le vécu du malade ayant une sclérose en plaques en dehors de l'aspect économique et social s'ajoutent d'éventuelles perturbations psychoaffectives.
Objectifs Étudier l'impact de la pandémie liée au COVID-19 sur l'état psychologique des patients suivis pour sclérose en plaques (SEP) et déterminer les facteurs corrélés à ces répercussions.
Patients et méthodes Étude transversale menée auprès des patients suivis pour SEP à notre service au mois de novembre 2020. Nous avons utilisé 3 échelles à savoir Le Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) pour étudier les troubles de l'humeur, une échelle évaluant la qualité de vie des patients (SEP-59) et une échelle étudiant les répercussions sur le sommeil (PSQI). Nous avons étudié par la suite les corrélations entre ces aspects et les caractéristiques de la maladie.
Résultats Notre échantillon a comporté 52 patients. L'âge moyen des patients était de 33,69 ans. Le sex-ratio (F/H) était de 4,77. Notre échantillon avait un EDSS moyen de 2,65. La moyenne des scores HADS-A, HADS-D, QDV et le score global

de sommeil étaient respectivement 12,15 ± 3,45, 11,33 ± 3,86, 36,86 ± 9,29 et 9,04 ± 2,45. Les patients anxieux et déprimés avaient un score supérieur à 11. Le score global du sommeil était plus élevé chez les patients les plus anxieux ($p = 0{,}002$) et déprimés ($p = 0{,}0001$).
Discussion Les résultats de notre étude rejoignent ceux de la littérature. En effet, les patients suivis pour SEP semblent être plus susceptibles de développer des symptômes d'anxiété et de dépression ainsi que des troubles de sommeil par rapport à la population générale, pouvant être pourvoyeurs d'une altération de leur qualité de vie.
Conclusion Il ressort de notre étude que les patients SEP ont développé une anxiété, dépression et troubles de sommeil ainsi qu'une altération de qualité de vie pendant cette période de pandémie.
Mots clés Pandémie COVID-19 ; Qualité de vie ; Retentissement psychologique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.203

Neuropathologie

P-16.01

Syndrome de Bickerstaff : à propos d'un cas

Norlin Samuel Obenda*, Mohamed Reda Belabed, Magdalena Voicu, Christine Teil, Yassine Boukriche, Thibault Lalu
Neurologie, CH de Béziers, Béziers
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : obenorsam@yahoo.fr (N.S. Obenda)

Introduction Le syndrome de Bickerstaff (SB) est une maladie rare, caractérisée par un tableau de dysfonction aiguë du tronc cérébral et la présence dans le sang d'auto-anticorps anti-GQ1b.
Observation Une patiente âgée de 55 ans, aux antécédents de tabagisme, de SLEEVE et de bursite de l'épaule droite, est admise pour un trouble de la marche, une dysarthrie, une diplopie binoculaire et des paresthésies des 4 membres. L'examen clinique met en évidence une somnolence, une tétraparésie, une ophtalmoplégie, une paralysie faciale périphérique et un ptosis droit. La patiente va justifier d'un séjour en réanimation avec intubation ventilation en raison d'une aggravation des troubles de la vigilance et des troubles de la déglutition. L'IRM cérébrale et l'EMG étaient normaux. Une étude du LCR retrouvait une dissociation albumino-cytologique. Le bilan biologique standard était normal. Le bilan immunologique, les anticorps anti-neuronaux et les différentes sérologies étaient normaux sauf pour la recherche d'anticorps anti-GQ1b, fortement positive dans le sérum. Le diagnostic d'encéphalopathie de Bickerstaff fut retenu. Elle a reçu un traitement par immunoglobulines. L'évolution a été marquée par une disparition complète des symptômes.
Discussion Le SB est rare et la présentation clinique parfois sévère. Sa physiopathologie reste peu connue mais la maladie est associée à la présence d'auto-anticorps anti-GQ1b. Les diagnostics différentiels sont le syndrome de Miller–Fisher, le syndrome de Guillain Barré et l'encéphalite aiguë disséminée.
Conclusion L'intérêt de cette observation réside dans sa rareté et sur l'amélioration clinique rapide et spectaculaire sous traitement.
Mots clés Rare ; Anticorps anti-GQ1b ; Syndrome de Bickerstaff
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.204

P-16.02

Sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius à révélation tardive à propos d'un cas et revue de la littérature

Khadija Benammi[1,*], Salma Bellakhdar[1], Omar Amriss[2], Kamal Haddouali[1], Hicham El Otmani[1], Bouchra El Moutawakil[1], M.A. Rafai[1]
[1] *Neurologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc*
[2] *Radiologie, hôpital 20-Août, Casablanca, Maroc*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khadija.elbaitil@gmail.com (K. Benammi)

Introduction La sténose de l'aqueduc du mésencéphale représente les 2/3 des hydrocéphalies congénitales, 30 % des hydrocéphalies chez l'enfant et entre 20 % à 25 % chez l'adulte.
Observation Nous rapportons le cas d'un patient de 32 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présente depuis 6 mois de céphalées holocrâniennes pulsatiles permanente avec photophonophobie, sans nausées ni vomissements ni troubles visuels, ni autres signes associés. L'examen clinique retrouvait un patient très céphalalgique, AV : 8/10 en bilatéral et un œdèmepapillaire bilatéral stade 1 au FO. L'examen neurologique retrouvait un syndrome pyramidal réflexe et une atteinte des fonctions supérieures MMSE : 17/30 MOCA : 11/30 sans autres atteintes somatiques associés. L'IRM cérébrale montre une hydrocéphalie triventriculaire sans résorption trans-épendymaire avec sur les coupes sagittaires fines en T2 une sténose de la partie inférieure de l'aqueduc de sylvius. La ponction lombaire est revenue normale, le bilan infectieux et la sérologie syphilitique négative. Le reste du bilan biologique était normal. une ventriculo-cisternostomie est prévue.
Discussion L'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc de sylvius est une hydrocéphalie obstructive, liée à une lésion malformative, cicatricielle de ce dernier. Elle est souvent mal tolérée cliniquement, mais évoluant parfois de façon chronique. La clinique est variable majorée par les troubles psychiatriques et la confusion ainsi que des troubles de la marche. L' IRM, séquences T2 axiales et sagittales pose le diagnostic. Le traitement de première intention est la ventriculo-cisternostomie.
Conclusion L'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc de sylvius peut toucher toutes les tranches d'âge, l'étiologie est vraisemblablement multifactorielle, le tableau clinique chez l'adulte peut être atypique.
Mots clés Adulte ; Sténose de l'aqueduc de Sylvius ; Hydrocéphalie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.205

Neurophysiologie

P-17.01

Neuropathie amyloïde AL révélée par une plexopathie unilatérale

Manon Loubiere[1,*], Hélène Brasme[2], Pauline Reach Docteur[3], Vincent Roubeau[4], Thierry Maisonobe[5], Marguerite Vignon[6], Lise Willems[6], Mathieu Zuber[4]
[1] *Neurologie, hôpital Paris Saint-Joseph, Paris*
[2] *Neurologie, fondation hôpital Saint-Joseph, Paris*
[3] *Neurologie, groupe hospitalier Paris Saint-Joseph, Paris*
[4] *Neurologie et neurovasculaire, groupe hospitalier Paris Saint-Joseph, Paris*
[5] *Laboratoire de neuropathologie Raymond-Escourolle, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[6] *Hématologie clinique, hôpital Cochin, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : manonloubiere@gmail.com (M. Loubiere)

Introduction La neuropathie amyloïde AL, une cause rare d'atteinte nerveuse périphérique, associe généralement une atteinte distale symétrique et une dysautonomie. Nous rapportons une présentation atypique, essentiellement caractérisée par une plexopathie unilatérale.
Observation Une patiente de 74 ans consulte en hématologie pour altération de l'état général, polyadénopathie et bicytopénie. L'anamnèse révèle des paresthésies du territoire C8 gauche depuis 2 ans. L'immunofixation montre un pic monoclonal IgM lambda et la biopsie ostéomédullaire pose le diagnostic de maladie de Waldenström. La patiente est traitée par alkylant puis anti-CD20, permettant la régression de l'infiltrat médullaire. Au cours de la même année apparaît néanmoins un déficit moteur des territoires C5 à T1 gauches ainsi qu'une paralysie du nerf III gauche. Les IRM cérébrale et orbitaire sont normales. L'EMG met en évidence une baisse des amplitudes sensitives dans le territoire plexique gauche et des tracés neurogènes dans les muscles correspondants. L'IRM du rachis cervical et l'étude du LCR sont normaux. L'IRM des plexi brachiaux révèle une atteinte bilatérale, plurisegmentaire et confluente, d'allure inflammatoire. La PET-TDM est normale. La patiente est traitée par immunoglobulines IV. La poursuite de la dégradation clinique et neurophysiologique fait pratiquer une biopsie des glandes salivaires, laquelle révèle des dépôts d'amylose AL, et une biopsie du nerf radial, qui confirme le diagnostic de neuropathie amyloïde.
Discussion La plexopathie est une présentation rare d'atteinte neurologique amyloïde, pouvant initialement être considérée comme une neuropathie inflammatoire. La poursuite de l'aggravation sous immunoglobulines IV doit faire reconsidérer le diagnostic. Une fois le diagnostic de neuropathie amyloïde AL établi, le traitement repose sur la prise en charge de la pathologie hématologique sous-jacente, même s'il ne permet que rarement la stabilisation clinique.
Conclusion La neuropathie amyloïde AL est une affection rare, dont la présentation peut s'avérer trompeuse. Elle peut être révélée par une plexopathie monomélique et comporter l'atteinte de paires crâniennes.
Conclusion Image 1 : Dépôts Rouge Congo sur biopsie nerveuse, Dr Maisonobe.
Mots clés Waldenström (maladie de) ; Plexus brachial ; 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.2021.02.206

P-17.02

Oxygénation cérébrale lors de la marche en simple et double tâche chez des séniors physiquement actifs et peu actifs

Charles Germain[1,*], Christophe Tomasino[2], Alexandra Perrot[3], Julien Bonnal[2], Valéry Antoine[4], Pascal Auzou[2], Canan Ozsancak[2]
[1] *Laboratoire CIAMS, université d'Orléans et Paris-Saclay, université d'Orléans, STAPS, Orléans*
[2] *Service de neurologie, UNV, CHR d'Orléans, Orléans*
[3] *Laboratoire CIAMS, université Paris-Saclay et Orléans, université Paris-Saclay, UFR STAPS, Bures-sur-Yvette*
[4] *Dim, CHR d'Orléans, Orléans*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : charles.a.f.germain@gmail.com (C. Germain)

Introduction Le vieillissement a des effets délétères sur la fonction cognitive et l'activité motrice, la pratique de l'activité physique (AP) permettrait de ralentir ces effets.
Objectifs Évaluer l'impact de la pratique d'AP sur le cortex préfrontal (CPF) à partir des variations d'oxyhémoglobine (HbO) mesurées par la spectroscopie dans le proche infrarouge fonctionnelle (fNIRS) lors de la marche en simple tâche (ST) et double tâche (DT).
Patients et méthodes Le niveau d'AP de 55 personnes âgées de 60 à 85 ans a été évalué par questionnaire (MAQ). Trente-six séniors actifs (SA) et 19 séniors peu actifs (SPA) ont effectué successivement et de manière randomisée les tâches de marche suivantes sur tapis roulant durant 2 minutes : en ST (à 3 km/h et à la vitesse préférée [VP] du sujet) et en DT (à 3 km/h + génération aléatoire de chiffres [GAC] et VP + GAC). HbO du CPF gauche, la cadence et la longueur de foulée, la performance à la GAC et la perception de la difficulté de la tâche (PDT) ont été mesurés.
Résultats Durant la marche en DT, HbO ($0{,}85 \pm 1{,}02$ mM) et PDT ($8{,}7 \pm 2{,}0$) étaient significativement plus élevés ($p < 0{,}001$) que durant la marche en ST (HbO = $0{,}28 \pm 0{,}80$ mM ; PDT = $3{,}8 \pm 2{,}2$). HbO, les paramètres de marches, la performance à la GAC et la PDT n'étaient pas significativement différents entre les deux groupes.
Discussion L'activation corticale (HbO) plus élevée en DT témoigne d'une charge cognitive plus importante, renforcée par la perception des sujets considérant la DT plus difficile. L'absence de différence d'activation du CPF entre les SA et les SPA pourrait être liée au caractère subjectif de l'évaluation par le MAQ, ainsi qu'à une sollicitation cognitive et/ou motrice insuffisante de nos épreuves.
Conclusion L'activation du CPF en ST et DT de marche ne semble pas modifiée par le niveau d'AP des séniors. Les prochaines études devront mesurer directement l'AP et employer des tests cognitifs et moteurs comprenant plusieurs niveaux de difficulté.
Conclusion Financements publics : contrat doctoral.
Mots clés Marche ; Activation corticale ; Activité physique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.207

P-17.03

Étude de l'activation corticale lors des mouvements de la main, de l'épaule et du cou chez le sujet sain

Julien Bonnal[1,*], Nicolas Perret[2], Céline Gay[1], Tiphaine Marietta[1], Antoine Valery[3], Pascal Auzou[1]
[1] *Neurologie, CHR d'Orléans hôpital de La Source, Orléans*
[2] *Bâtiment de mathématiques, institut Denis-Poisson, Orléans*
[3] *Information médicale, CHR d'Orléans, hôpital de La Source, Orléans*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : julien.bonnal@chr-orleans.fr (J. Bonnal)

Introduction La connaissance du contrôle neurologique des différents mouvements du corps est un enjeu de neuroscience. La *functionnal near infra red spectroscopy* (fNIRS) permet d'étudier l'activité corticale lors de tâches motrices.
Objectifs Déterminer les régions cérébrales corticales impliquées lors des mouvements de la main, de l'épaule et du cou par la mesure des variations d'oxyhémoglobine (HbO) avec un appareillage multicanaux fNIRS.
Patients et méthodes Étude transversale monocentrique prospective. Vingt sujets sains droitiers ont participé à une séance d'acquisition en fNIRS avec 12 canaux par hémisphère cérébral autour des régions motrices. L'acquisition s'est faite par 10 blocs de 10 secondes pour chacun des 3 mouvements. Les méthodes mathématiques d'analyse en composante principale (ACP) et de Spline Interpolation ont été réalisées pour traiter le signal. L'analyse statistique des variations d'HbO a comparé les différentes régions activées lors de chaque tâche.
Résultats L'activation corticale durant les mouvements de la main était significativement localisée dans une partie limitée du cortex sensorimoteur controlatéral (CSC). Les mouvements de l'épaule nécessitent un recrutement neuronal plus important et l'activation corticale était significativement localisée dans une partie plus étendue du CSC. Les mouvements du cou semblent présenter une activation plus bilatérale.
Discussion La modélisation de l'activation corticale pendant les mouvements chez les adultes sains améliore la compréhension des troubles neurologiques. Les tâches motrices des membres supérieurs sont couramment utilisées pour évaluer la fonction motrice et prédire la récupération des personnes souffrant de troubles neurologiques. La fNIRS est une technique de neuro-imagerie non invasive prometteuse chez les témoins et les patients neurologiques.
Conclusion Cette étude apporte des données sur le contrôle cortical des mouvements du membre supérieur et confirme l'apport de la fNIRS dans l'analyse du contrôle moteur et la recherche en neurologie.
Mots clés Motricité ; Activation corticale ; Neuro-imagerie
Financement Merz Pharma a financé l'acquisition du casque fNIRS Brite 24 (Artinis) et n'a eu aucun rôle dans la conception de l'étude, la collecte et l'analyse des données.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.208

P-17.04

Prédiction de l'amyotrophie thénarienne au cours d'un syndrome du canal carpien à partir des résultats électroneuromyographiques

Sahar Chakroun[*], Leila Triki, Ichraf Anane, Hela Zouari, Sana Benjemaa, Ines Kammoun, Kaouther Masmoudi
Physiologie et explorations fonctionnelles, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : chakroun.sahar@gmail.com (S. Chakroun)

Introduction L'électroneuromyogramme (ENMG) est le *gold standard* dans le diagnostic du syndrome du canal carpien (SCC), il confirme le diagnostic et élimine d'autres pathologies particulièrement devant une amyotrophie thénarienne.
Objectifs Prédire une amyotrophie thénarienne devant la valeur de la latence distale motrice (LDM) du nerf médian.
Patients et méthodes C'est une étude rétrospective colligeant des examens de patients dont l'ENMG a confirmé le diagnostic de SCC avec atteinte sensitivomotrice (LDM $\geq$ 4 ms). Deux groupes selon la présence ou non d'amyotrophie thénarienne (G1 sans amyotrophie, G2 avec amyotrophie) étaient présents. Le test de Mann–Whitney a été utilisé. Le calcul de sensibilité, spécificité, valeur prédictive positive (VPP) et valeur prédictive négative (VPN) selon une valeur de LDM à 4,6 ms a été fait.
Résultats Cinquante-sept mains ont été colligées. G1 comportait 43 mains qui avaient une LDM moyenne = 5,14 $\pm$ 1,3 ms. G2 comportait 14 mains qui avaient une LDM moyenne = 5,47 $\pm$ 1,2 ms. La distribution de LDM était statistiquement identique selon la présence ou non d'amyotrophie. À une valeur LDM de 4,6 ms, la sensibilité était de 71,4 %, la spécificité était de 46,5 %, VPP était de 30,3 % et VPN était de 83,3 %.
Discussion La valeur LDM du nerf médian dans un SCC ne peut être à elle seule prédictrice de la survenue d'une amyotrophie thénarienne. Cependant, lorsque l'amyotrophie est là il existe une forte probabilité de trouver une LDM $\geq$ 4,6 ms. L'absence de ce signe devant cette amyotrophie pourrait fort probablement mettre en doute son origine liée au SCC.
Conclusion L'amyotrophie thénarienne est un signe clinique fort d'un syndrome du canal carpien avancé, cependant son imputabilité à celui-ci pourrait être contestée dans certaines situations.
Mots clés Neurophysiologie ; Électroneuromyogramme ; Amyotrophie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.209

P-17.05

Les conductions nerveuses motrices et sensitives des membres inférieurs chez l'enfant : valeurs normales

Raida Kallel[*], Hela Mnif, Kamoun Fatma, Chahnez Triki
Neurologie pédiatrique, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : kallel.raida@yahoo.fr (R. Kallel)

Introduction L'électromyogramme de l'enfant, d'indications plus large que chez l'adulte, est de réalisation et d'interprétation difficiles. Des valeurs de référence pédiatriques des conductions nerveuses motrices et sensitives des membres inférieurs sont indispensables.
Objectifs Établir les normes des conductions nerveuses motrices et sensitives des nerfs des membres inférieurs chez

l'enfant dans notre unité d'exploration neurophysiologique du service neurologie pédiatrique, EPS Hédi Chaker, Sfax, Tunisie.
Patients et méthodes Durant une étude prospective de 4 ans, on a exploré chez des enfants sains au moins 2 nerfs pour chaque membre inférieur : nerf sciatique poplité externe (SPE) et/ou nerf sciatique poplité interne (SPI) et nerf sural et/ou nerf musculocutané. On a déterminé pour les nerfs moteurs, les latences distales (LD), les amplitudes et on a calculé les vitesses de conductions motrices (VCM) et pour les nerfs sensitifs, les amplitudes et les vitesses de conduction sensitives (VCS).
Résultats On a recruté 133 enfants. On a recueilli 825 nerfs avec 228 nerfs SPE, 216 nerfs SPI, 188 nerfs musculocutané et 193 nerfs sural. Les nerfs moteurs avaient une même LD à 2,9 ms, et respectivement une amplitude et des VCM à 3,9 μV et à 52 m/s pour les SPE et 9,8 mV et 48 m/s pour les SPI. Les amplitudes et les VCS étaient respectivement 20 μV et 57,2 m/s pour le musculocutané et 16,7 μV et 55,6 m/s pour le sural.
Discussion Les résultats de notre étude tunisienne sont largement comparables à ceux de la littérature. On ne peut pas nier que la pratique chez l'enfant de l'électroneuromyogramme, particulièrement des membres inférieurs, requiert une approche particulière différente de l'adulte, en raison des difficultés de coopération, de certaines contraintes techniques et de la variation des normes des différents paramètres en fonction de l'âge.
Conclusion Des normes pédiatriques de référence pour les conductions nerveuses motrices et sensitives seraient indispensables pour une interprétation rigoureuse des cas pathologiques auxquels sera confronté le neurophysiologiste.
Mots clés Électroneuromyogramme ; Membres inférieurs ; Enfant
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.210

P-17.06

Présentation atypique de neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction persistants : à propos d'une observation et revue de la littérature

Rania Attia*, Trabelsi Emna, Hajer Bouguila, Sabra Riahi, Rayhane Boukhchina, Helali Intissar, Younes Samia
Neurologie, hôpital Tahar Sfar de Mahdia, Mahdia, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : attiarania107@hotmail.com (R. Attia)

Introduction La neuropathie motrice multifocale à blocs de conduction persistants (NMM) a été individualisée pour la première fois en 1986. L'atteinte débutante au niveau des membres supérieurs était la plus décrite. Nous rapportons une révélation atypique de NMM.
Observation Il s'agissait d'une patiente âgée de 42 ans aux antécédents de polyarthralgies, hospitalisée pour troubles de la marche évoluant depuis 6 mois, avec des crampes et des fasciculations. À l'examen neurologique, la patiente marchait avec steppage droit, avec un déficit distal des muscles releveurs du pied droit, des extenseurs des doigts et des interosseux droits. Les réflexes ostéotendineux étaient vifs avec une amyotrophie du premier espace interosseux droit. Les CPK étaient à environ 2 fois la normale. L'ENMG était en faveur d'une atteinte motrice pure au niveau du membre supérieur et inférieur droit avec des blocs de conduction proximaux et signes de dénervation à la détection évoquant une NMM. L'IRM cérébromédullaire était sans anomalies significatives ainsi que la ponction lombaire. Le diagnostic de NMM a été retenu. Les anticorps anti-gongliosides revenus négatifs. Elle a reçu des immunoglobulines à la dose de 2 g/kg sur 5 jours. Dès le 3e jour, nous avons constaté une amélioration de la force musculaire et des données de l'ENMG de contrôle.
Discussion Le début au membre inférieur, la vivacité des réflexes, les douleurs articulaires ainsi que la négativité des anticorps anti-gongliosides ont marqué l'atypie de révélation du tableau chez notre patiente. Les immunoglobulines sont le traitement de choix pour la NMM améliorant le pronostic s'ils sont instaurés précocement.
Conclusion Différentes présentations peuvent révéler le diagnostic de NMM et évoquer des diagnostics différentiels dont l'orientation diagnostique est basée sur un faisceau d'arguments.
Mots clés Immunoglobulines ; Anticorps anti-gongliosides ; Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction persistants
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.211

P-17.07

Neuropathie urémique aiguë accélérée : à propos d'un cas

Khouloud Kchaou*, G. Hela Zouari, Leila Triki, Benjemaa Sana, Ines Kammoun, Kaouthar Masmoudi
Service de physiologie et d'explorations fonctionnelles, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : kchaoukhouloud14@gmail.com (K. Kchaou)

Introduction La polyneuropathie urémique (PNU) est l'une des manifestations neurologiques les plus fréquentes de l'insuffisance rénale (IR). Elle évolue progressivement mais dans de rare cas, l'évolution peut être accélérée.
Observation Nous rapportons le cas d'un homme âgé de 71 ans aux antécédents de diabète sucré et d'hypertension artérielle évoluant depuis 7 ans présentant un tableau d'insuffisance rénale rapidement progressive (IRRP) suite à l'injection de produits de contraste iodés (TDM cervical pour l'exploration d'une angine de Ludwig). La créatininémie était à 828 mmol/L. Le tableau d'IRRP était accompagné d'un déficit sensitivomoteur aigu distal prédominant aux membres inférieurs (MI) avec une diminution des réflexes ostéotendineux. L'étude des vitesses de conduction nerveuse (VCN) était en faveur d'une polyneuropathie axonale distale sensitivomotrice à prédominance sensitive symétrique. Après un mois d'hémodialyse, le patient a récupéré sur le plan clinique ; l'étude des VCN a révélé une nette amélioration des amplitudes motrices aux MI avec persistance de potentiels sensitifs suraux d'amplitude basse.
Discussion La PNU a généralement un début insidieux. Quoique la pathogenèse reste controversée, l'anomalie courante est la dégénérescence axonale. Nous décrivons une polyneuropathie axonale distale d'installation aiguë concomitante à une IRRP, qui régresse avec la dialyse. Le diabète sucré a des effets sur le système nerveux périphérique mais la récupération après l'hémodialyse suggère un lien entre la neuropathie aiguë et l'IR.
Conclusion Bien que la PNU aiguë soit rare, il est important de l'évoquer devant un tableau caractéristique et de la confirmer par l'étude des VCN. Nous mettons en éveil l'importance de l'étude électrophysiologique sérielle ainsi que d'une hémodialyse efficace.
Mots clés Polyneuropathie axonale ; Insuffisance rénale ; Neuropathie urémique

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.212

P-17.08

Amyotrophie monomélique des membres supérieurs en rapport avec une atteinte focale de la corne antérieure de la moelle cervicale

Jawad Oumerzouk[1,*], Nazha Birouk[2], Bouchra Kably[3], Leila Errguig[4], Réda Ouazzani[5]
[1] *Neurologie, CHU Mohamed VI Marrakech - DRH, Marrakech, Maroc*
[2] *Neurophysiologie clinique de Rabat, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc*
[3] *Neurophysiologie clinique, CHU Ibn Sina hôpital des spécialités, Rabat, Maroc*
[4] *Neurophysiologie clinique, hôpital des spécialités, Rabat, Maroc*
[5] *Neurophysiologie, hôpital des spécialités, Rabat, Maroc*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jawadamr@live.fr (J. Oumerzouk)

Introduction Les amyotrophies monoméliques (AMM), maladies focales et rares du motoneurone périphérique, représentent un syndrome clinico-électrique et radiologique polymorphe et relevant d'étiologies multiples.
Objectifs Préciser les mécanismes physiopathogéniques incriminés dans la causalité des AMM, et les diverses étiologies correspondantes.
Patients et méthodes Nous rapportons les observations cliniques de 4 patients qui ont présenté une amyotrophie et une impotence fonctionnelle des membres supérieurs. L'électroneuromyogramme a montré une atteinte focale de la corne antérieure et l'IRM médullaire a objectivé un hypersignal au niveau des cornes antérieures de la moelle cervicale correspondant aux myotomes touchés.
Résultats Notre première patiente un polio-like paraissait plus plausible qu'un syndrome de Hopkins. Le mécanisme traumatique mécanique a été retenu chez ces 3 derniers patients, responsable de modifications ischémiques au niveau des cornes antérieures. Les patients ont bénéficié d'un traitement symptomatique avec rééducation fonctionnelle et l'évolution a été marquée par une stabilisation des symptômes.
Discussion Au cours des AMM, l'ischémie médullaire chronique pourrait résulter non pas de la compression directe de l'artère spinale antérieure, mais de l'augmentation de la pression intramédullaire, entraînant un trouble de la microcirculation locale. En outre, d'autres étiologies sont de plus en plus incriminées dans la physiopathogénie de la maladie.
Conclusion L'amyotrophie monomélique est un syndrome qui relève de multiples étiologies, où le mécanisme ischémique et la théorie traumatique occupent une place importante, d'autres étiologies sont possibles, dont fait partie le syndrome polio-like et le syndrome de Hopkins.
Mots clés Corne antérieure ; Monomélique ; Atrophie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.
Remerciements Les auteurs remercient le Dr Verschueren Annie (centre de référence pour les maladies neuro-musculaires et la SLA, hôpital de la Timone adultes), pour sa collaboration.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.213

P-17.09

Neural correlates of motor imagery of gait in amyotrophic lateral sclerosis

Malek Abidi[1,*], Giovanni De Marco[2], Fatma Grami[2], Nicolas Termoz[2], Annabelle Couillandre[2], Giorgia Querin[3], Peter Bede[4], Pierre-François Pradat[5]
[1] *Université de Franche-Comté, Besançon*
[2] *Laboratoire CERSM, université Paris Nanterre, Nanterre*
[3] *Neurologie, Centre referent SLA, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[4] *Computational neuroimaging group, Academic Unit of Neurology, Trinity College Dublin, Dublin, Ireland*
[5] *Laboratoire d'imagerie biomédicale (LIB), Sorbonne universités, CNRS, Inserm, Paris, France*
[*] *Corresponding author.*
Adresse e-mail : malekwi@hotmail.fr (M. Abidi)

Introduction Gait impairment is understudied and poorly characterised in amyotrophic lateral sclerosis (ALS), despite increasing evidence of considerable extrapyramidal and cerebellar dysfunction.
Objective The objective of this study is to assess gait imagery specific-networks and functional adaptation in ALS.
Patients and methods Seventeen ALS patients with lower motor neuron predominant (LMNp) disability, fourteen patients with upper motor neurons predominant (UMNp) disease and fourteen healthy controls performed a dual motor imagery task on fMRI; normal and precision. Study-group specific activation patterns were evaluated during motor imagery of gait. Additional voxel based functional connectivity analyses were carried out using the supplementary motor area, cerebellum and striatum as seed regions.
Results Our data revealed a significant increase in imagery time in UMNp patients compared to controls and LMNp during imagined gait. UMNp patients exhibited decreased SMA, DLPFC and superior parietal lobule activation and increased orbitofrontal, parietal and cerebellar signal during imagined locomotion. Increased functional connectivity of the striato and parieto-cerebellar circuits was also demonstrated. Additional activation was detected in the insula and cingulate cortex.
Discussion The results suggest functional reorganisation in ALS. The study showed that LMNp patients exhibit similar activation patterns to healthy controls during motor imagery of both normal and precision gait. Interestingly, UMNp patients exhibit significantly longer imagery time when they imagined walking on a narrow path (precision gait) and demonstrated gait network alterations compared to LMNp patients and healthy controls.
Conclusion Enhanced striato- and parieto-cerebellar networks in UMNp ALS patients are likely to represent a compensatory response to impaired postural control. Activation of insular and cingulate regions suggest that fear of falling is an implication of gait disturbance in ALS.
Keywords Functional connectivity; Motor imagery of gait; Amyotrophic lateral sclerosis
Disclosure of interest The authors have not supplied their declaration of competing interest.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.214

P-17.10

Relation entre consanguinité parentale et développement d'anomalies électroencéphalographiques

Khansa Derbel*, Nouha Gammoudi, Haddar Asma, Mariam Sahnoun, Mohamed Ali Saafi, Ridha Ben Cheikh, Ghazi Sakly
Explorations fonctionnelles du système nerveux, hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khansa.derbel@gmail.com (K. Derbel)

Introduction Un mariage consanguin est l'union entre deux individus apparentés, pouvant prédisposer la progéniture à des pathologies génétiques diverses. L'association consanguinité parentale (CP) et épilepsie reste controversée dans la littérature.
Objectifs Établir une éventuelle relation entre la notion de CP et les résultats des électroencéphalogrammes (EEG) pratiqués chez des enfants tunisiens.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude transversale incluant 140 enfants âgés de un mois à 16 ans, ayant visité notre service d'explorations fonctionnelles du système nerveux pour suspicion d'une épilepsie. On a recueilli, en interrogeant leurs mères, la notion de CP et de retard ou régression psychomoteurs. On a ensuite pratiqué un EEG à tous les enfants.
Résultats Les enfants avec CP présentaient plus de crises et étaient plus touchés de retard psychomoteur, sans différence significative ($p > 0{,}05$). La CP était significativement corrélée aux anomalies retrouvées à l'EEG, en particulier les ralentissements du rythme de fond et les anomalies de focalisation ($p < 0{,}05$). Les enfants ayant une CP présentaient à l'EEG des paroxysmes plus nombreux sans différence significative ($p > 0{,}05$). L'association CP et épilepsie était significative ($p < 0{,}05$).
Discussion Ces résultats montrent que la CP altère le rythme de fond de l'EEG, semble multiplier les anomalies paroxystiques et constitue un facteur de risque d'épilepsie. En effet, la CP a un mauvais impact sur le développement cérébral des enfants et favorise l'expression de gènes récessifs impliqués dans l'épilepsie d'origine génétique.
Conclusion Le risque d'épilepsie est accru chez les enfants ayant une CP. Les anomalies électroencéphalographiques seraient également plus fréquentes, soulignant la place de l'EEG dans le diagnostic d'épilepsie chez ces enfants.
Mots clés Épilepsie ; EEG ; Consanguinité parentale
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.215

P-17.11

Électroencéphalogramme et asphyxie périnatale : un intérêt particulier à accorder ?

Soumaya Khaldi*, Kamoun Ines, Kchaou Khouloud, Kaouther Masmoudi
Physiologie et explorations fonctionnelles, hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khaldisoumaya1988@gmail.com (S. Khaldi)

Introduction Les convulsions néonatales sont un marqueur de souffrance cérébrale chez les nouveau-nés (NNs). L'électroencéphalogramme (EEG) a un intérêt diagnostique et pronostique notamment en cas d'asphyxie périnatale (APN).
Objectifs L'objectif de ce travail était de comparer les caractéristiques cliniques et électriques des convulsions et équivalents convulsifs (EC) chez les NNs avec et sans antécédent d'APN.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective comparative s'étalant sur 5 ans et colligeant 38 NNs ayant bénéficié d'un EEG avec montage néonatal durant 40 minutes. Nous avons comparé la clinique et l'aspect EEG intercritique chez deux groupes de NNs à terme, ayant présenté des convulsions ou des EC dans la première semaine de vie : G1 : 22 NNs avec APN G2 : 16 NNs sans APN et ayant eu des convulsions ou des EC précoces inexpliqués.
Résultats La clinique était à type d'hypotonie dans 19 cas (G1 : 11 vs G2 : 8), boxage-pédalage dans 11 cas (G1 : 7 vs G2 : 4), clonies dans 8 cas (G1 : 3 vs G2 : 5) et mâchonnements dans 3 cas (G1 : 2 vs G2 : 1). L'EEG intercritique était pathologique dans 14 cas (G1 : 8 vs G2 : 6), à type d'immaturité du tracé dans 7 cas (G1 : 5 vs G2 : 2), *suppression-burst* dans 3 cas (G1 : 2 vs G2 : 1), hypovoltage dans 2 cas (G1 : 2 vs G2 : 0) et pointes focales dans 10 cas (G1 : 5 vs G2 : 5). Aucune différence significative ($p > 0{,}05$) n'a été décelée.
Discussion L'expression clinique de la détresse neurologique est variable dans notre série, et la comparaison entre les NNs ayant un antécédent d'APN et ceux présentant des convulsions ou des EC inexpliqués ne fait pas apparaître de différences quant à l'aspect EEG. Notre étude ne permet pas de dire que la survenue de détresse neurologique isolée et inexpliquée est moins défavorable.
Conclusion Un même intérêt doit être accordé à la détresse neurologique néonatale chez les NNs, qu'ils aient eu ou non un antécédent d'APN, particulièrement sur le plan électroencéphalographique.
Mots clés Électroencéphalogramme ; Asphyxie périnatale ; Convulsions néonatales
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.216

P-17.12

Un cas de polyradiculonévrite chronique débutant par un syndrome de Guillain–Barré

Bouhamed Amal*, Naby Camara, Munya Bondish Kambaja, Leila Bentamra, Eric Manchon
Service de neurologie, centre hospitalier de Gonesse, Gonesse
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : amal_bouhamed@hotmail.fr (B. Amal)

Introduction La polyradiculonévrite (PRN) chronique est une neuropathie auto-immune et démyélinisante présentant 5 % des neuropathies périphériques. Le diagnostic repose sur la clinique, biologie et l'ENMG. Le diagnostic reste difficile devant des variantes cliniques atypiques.
Observation Une femme de 46 ans, sans suivi médical, a présenté en trois jours un déficit sensitivomoteur flasque des 4 membres à prédominance proximale ainsi qu'une paralysie faciale périphérique (PFP). Une ponction lombaire a montré une hyperprotéinorachie à 3,5 g/L. Une PRN aiguë a été diagnostiquée et traitée par immunoglobuline intraveineuse (Ig IV) pendant 5 jours. Une semaine après, la patiente a reçu une 2e cure d'Ig IV suite à une détresse respiratoire trachéotomisée et multiples arrêts cardiaques brefs nécessitant la pose de pacemaker. L'évolution était partiellement favorable. À sept mois du 1er épisode, la patiente a présenté une rétention urinaire aiguë associée à une aggravation de son déficit moteur et de la PFP. Une IRM cérébromédullaire a éliminé une atteinte centrale. Le bilan biologique mettait en évidence une hyperprotéinorachie à 3,6 g/L et des anticorps

anti-gangliosides (anti-GM1, anti-GM2 et anti-GD1b). L'ENMG montrait une atteinte axonale sensitivomotrice majeure des quatre membres. Le bilan immunologique, néoplasique et infectieux était négatif. Une PRN chronique à rechute a été retenue des cures d'Ig IV mensuelles. L'évolution était marquée par une rechute motrice concomitante à la 1èrecure mensuelle.

Discussion La PRN chronique se distingue de la forme aiguë par l'évolution sur deux mois et l'atteinte exceptionnelle respiratoire et dysautonomique ; contrairement à notre cas. Le 1er épisode était évocateur de syndrome de Guillain–Barré, mais compte tenu des multiples rechutes, ce diagnostic a été récusé au profil de la forme chronique sachant que 15 % débutent par une forme aiguë.

Conclusion La difficulté à différencier les formes à début aigu des PRN chronique des vrais syndromes de Guillain–Barré nécessite des études consistantes, en vu d'une prise en charge thérapeutique adéquate.

Mots clés Forme à début aigu ; Variante clinique ; Polyradiculonévrite chronique

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.217

Neuropsychologie

P-18.01

Étude des dysfonctionnements exécutifs chez les enfants tunisiens cérébrolésés d'âge scolaire

Imène Soumaya Salhi*, Aounallah Chayma, Ben Hmida Monia, Wided Souissi

Département de psychologie, université de Tunis, FSHST, LR16ES01, boulevard du 9-Avril, 1007 Tunis, Tunisie

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : imenesoumaya.salhi@gmail.com (I.S. Salhi)

Introduction Des dysfonctionnements exécutifs sont observés auprès d'enfants cérébrolésés (Gonzalez et al., 2020). À partir d'une analyse comparative, cette étude révélera la nature des déficits cognitifs selon les spécificités culturelles.

Objectifs Étudier et analyser les effets de lésions cérébrales acquises sur les capacités de contrôle exécutif dans leurs liens avec les capacités émotionnelles et comportementales d'enfants tunisiens cérébrolésés d'âge scolaire.

Patients et méthodes La population comprend 14 enfants cérébrolésés et 42 enfants neurotypiques (M = 9,78 ; σ=1,80), appariés selon leur niveau sociodémographique et culturel. L'inhibition, la flexibilité, la planification et la mémoire de travail ont été évaluées par le Stroop et le Hayling, la Fluence Verbale, les Labyrinthes, la Figure Complexe de Rey et les tâches d'Empan verbal, visuo-spatial et la Double Tâche. Le contrôle comportemental et la régulation émotionnelle ont été évalués par des questionnaires.

Résultats Des différences significatives ont été relevées pour les indices temporels et d'erreurs au Stroop et au Hayling, les indices d'exactitude de la Fluence Verbale, les indices temporels et d'erreurs aux Labyrinthes et à la Figure Complexe de Rey, ainsi que, pour les indices d'Empan verbal, visuo-spatial et de la Double Tâche, avec des performances plus faibles chez les enfants neuroatypiques. De faibles corrélations significatives entre les indices exécutifs, comportementaux et d'autorégulation émotionnelle sont observées.

Discussion À l'issue de ce travail, il est possible de rapporter un dysfonctionnement des processus inhibiteurs, de flexibilité mentale, de planification de l'action et de la mémoire de travail chez les enfants tunisiens cérébrolésés d'âge scolaire et leurs implications dans la régulation émotionnelle et le contrôle comportemental à l'instar des travaux internationaux (Gonzalez et al., 2020).

Conclusion Cette étude défend l'universalité des capacités de contrôle comportemental dans le domaine de la pathologie infantile et ouvre la voie à des pistes de recherche transculturelle enrichissant les savoirs neuropsychologiques.

Mots clés Lésions cérébrales ; Dysfonctionnements cognitivo-comportementaux ; Culture

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.218

P-18.02

Approche neuropsychologique des liens entre le dysfonctionnement de la théorie de l'esprit et le contrôle exécutif : étude comparative et clinique auprès d'enfants tunisiens d'âge scolaire porteurs d'un trouble de déficit d'attention avec hyperactivité

Hsairi Yosr, Imène Soumaya Salhi, Wided Souissi*, Ben Hmida Monia

Département de psychologie, université de Tunis, FSHST, LR16ES01, boulevard du 9-avril, 1007 Tunis, Tunisie

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : widedsouissi1764@gmail.com (W. Souissi)

Introduction Des dysfonctionnements cognitivo-émotionnels ont été observés auprès d'enfants porteurs d'un trouble de déficit d'attention avec hyperactivité (TDAH), (Rouleau et Reduron, 2020). Cette étude dévoilera l'état des lieux en Tunisie.

Objectifs Analyser les performances d'enfants tunisiens porteurs de TDAH face à des tâches de la Théorie de l'Esprit (TdE) et des fonctions exécutives (FE) et leurs interactions réciproques.

Patients et méthodes La population comprend 32 enfants âgés de 6 à 13 ans, dont 15 avec TDAH et 17 neurotypiques, appariés selon leur niveau sociodémographique et culturel. L'inhibition, la flexibilité mentale et la mémoire de travail ont été évaluées par le Stroop, les tâches de Fluence Verbale et d'Empan verbal et visuo-spatial. La TdE a été évaluée à partir d'une batterie mesurant les composantes cognitives et affectives de la mentalisation chez l'enfant.

Résultats Les résultats obtenus ont révélé des différences globalement non significatives entre les deux groupes d'enfants aux tâches de flexibilité mentale et de mémoire à court terme, ainsi qu'aux tâches de TdE cognitive contrairement aux tâches de TdE affective. En outre une sensibilité à l'interférence et des difficultés de rétention active des informations sont observées. De plus, des corrélations faibles mais significatives entre les indices ont été relevées, au seuil de 5 %.

Discussion À l'issue des analyses comparatives, corrélationnelles et de régressions multiples, les résultats obtenus convergent vers l'idée que les enfants tunisiens porteurs de TDAH manifestent une plus grande sensibilité aux interférences avec des difficultés de manipulation de l'information et des déficits de la TdE affective, conformément aux travaux internationaux (Rouleau et Reduron, 2020).

Conclusion Ce travail envisage les liens entre dysfonctionnements exécutifs et TdE dans le TDAH et ouvre la voie à des pistes de recherche transculturelle et de prise en charge thérapeutique.

Mots clés TDAH ; Dysfonctionnements cognitivo-émotionnels ; Culture

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.219

P-18.03

Mémoire prospective, valence émotionnelle et maladie d'Alzheimer

Mohamed Graa[1,*], Anne-Marie Ergis[2]

[1] *Consultation, hôpital de jour, hôpital Sainte-Périne, AP–HP, Paris*

[2] *Ea 4468 : maladie d'Alzheimer : marqueurs génétiques et vasculaires, neuropsychologie, université Paris René-Descartes, Boulogne-Billancourt*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : mohamed.graa@aphp.fr (M. Graa)

Introduction La mémoire prospective (MP) fait référence à la capacité de mettre en œuvre les actions à réaliser dans l'avenir. Cette mémoire est particulièrement affectée dans les premiers stades de la maladie d'Alzheimer (MA) et a un impact important sur l'autonomie des patients.

Objectifs L'objectif principal de cette étude était d'examiner les liens entre la mémoire prospective et les valences émotionnelles dans la MA.

Patients et méthodes Vingt patients atteints de MA au stade léger et vingt participants âgés sains ont été inclus dans cette étude. Les participants devaient visionner une vidéo simulant la visite d'un centre commercial. Après avoir reçu une liste de courses à faire, les participants devaient rappeler ces courses après un temps donné (« time-based ») ou en passant devant des magasins particuliers (« event-based »). Les actions étaient associées à des valences émotionnelles positives, négatives ou neutres.

Résultats Les analyses ont montré que les performances des patients étaient significativement inférieures à celles des participants âgés sains à la fois en condition de tâche « event-based » et « time-based ». Cependant, les patients ont obtenu des scores similaires à ceux obtenus par les sujets âgés sans troubles cognitifs dans les tâches « event-based » associées à une valence positive, et ce uniquement lorsque le lien entre les indices et les actions était fort.

Discussion La combinaison d'une émotion positive (et donc d'un possible « effet de positivité ») et d'un lien sémantique fort, semble permettre une amélioration significative des performances des patients Alzheimer. L'approche présentée ici pourrait s'inscrire dans la théorie du support environnemental de Craik (1990).

Conclusion Ces résultats préliminaires ouvrent des pistes de recherches futures pour la prise en charge de patients présentant des troubles de MP dans la maladie d'Alzheimer.

Mots clés Alzheimer ; Valence émotionnelle ; Mémoire prospective

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.220

P-18.04

Évaluation neuropsychologique par visioconférence et en face-à-face : étude comparative

Richard Gnassounou[1], Catherine Belin[2,*], Bénédicte Defontaines[3], Séverine Denolle[4], Raphael Germain[5], Estelle Duval[5], Didier Maillet[6]

[1] *Neuropsychologie, Réseau Mémoire ALOIS, Paris*

[2] *Neurologie, hôpital Avicenne, rue de Stalingrad, Bobigny, France*

[3] *Neurologue libérale, Réseau Mémoire ALOIS, Paris*

[4] *Adm, Réseau Mémoire ALOIS, Paris*

[5] *4, rue de Clery, Kappa Santé, Paris*

[6] *Neurologie, hôpital Saint-Louis, AP–HP, Paris*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : catherine.belin@aphp.fr (C. Belin)

Introduction L'évaluation neuropsychologique par visioconférence (téléneuropsychologie) permet d'administrer des tests à distance. En France, la fiabilité de cette méthode par rapport à une évaluation standard n'a pas encore été menée.

Objectifs Comparer l'administration de tests neuropsychologiques par téléneuropsychologie (TeleNP) et en face-à-face (F-F) afin de déterminer la faisabilité et la fiabilité de TeleNP.

Patients et méthodes À l'inclusion, les participants ont une évaluation neuropsychologique traditionnelle F-F dans le cadre de soins standards. Quatre mois après, ils ont été randomisés pour une évaluation supplémentaire soit par administration F-F, soit par TeleNP (MacBookpro et connexion Internet). Les participants étaient à 2 mètres d'un écran de 40 pouces. L'évaluation était menée par le neuropsychologue à distance ; une assistante était présente avec le patient pour une aide technique.

Résultats Cent cinquante adultes avec troubles cognitifs inclus, à 4 mois, 69 randomisés dans le bras F-F et 71 dans le bras TeleNP. Résultats similaires dans les 2 conditions d'évaluations neuropsychologiques pour majorité de tests (MMSE, RL/RI16, praxies, BREF, TMT B, figure de Rey, fluences) et différences mineures pour les autres (DO-80, Digit Span, TMT A). Très bonne acceptation dans le bras TeleNP : 87,1 % « très satisfaits », 82,9 % : aucune préférence entre F-F et TeleNP.

Discussion Il s'agit de la 1re étude française d'évaluation neuropsychologique réalisée par visioconférence. Nos données indiquent des résultats très similaires dans les 2 conditions d'administration, et la faisabilité en pratique clinique de routine de l'utilisation des tests neuropsychologiques couramment utilisés (incluant des tâches complexes, évaluant la vitesse de traitement ou les capacités motrices et visuelles).

Conclusion La téléneuropsychologie est une méthode prometteuse, alternative à l'évaluation classique. Il est cependant nécessaire de standardiser et de valider l'adaptation de certains tests et de tester différents types de populations.

Mots clés Maladie d'Alzheimer ; Télémédecine ; Évaluation neuropsychologique

Financement Ce travail a été soutenu par les fonds de pension KLESIA nº 20150227.

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

Remerciement Pr Bruno Dubois, directeur institut mémoire et maladie d'Alzheimer (IM2A), pour avoir adressé des patients évalués pour l'étude dans les locaux de l'institut.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.221

P-18.05

Influence de la culture sur les performances neuropsychologiques : une comparaison de la cognition sociale à travers 12 pays

François Quesque[1,*], Antoine Coutrot[2], Agustin Ibanez[3], Michael Hornberger[4], Maxime Bertoux[5], INSCD
[1] *Centre mémoire de ressources et de recherche, université de Lille, Lille*
[2] *Ls2n, CNRS, Nantes*
[3] *Center of social and cognitive neuroscience, université Adolfo Ibáñez, Santiago, Chili*
[4] *Université d'East Anglia, Cambridge, Royaume-Uni*
[5] *Centre mémoire de ressources et de recherche, CHU Lille, Lille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : francois.quesque@gmail.com (F. Quesque)

Introduction L'influence des facteurs culturels sur les capacités à interagir efficacement avec nos pairs reste mal comprise. Cette question est centrale car la plupart des tests sont développés dans des contextes très spécifiques non représentatifs de la population mondiale.
Objectifs À travers une étude internationale, nous souhaitions tester l'influence de la culture sur les performances aux deux tests de cognition sociale les plus utilisés en clinique.
Patients et méthodes Au total, 587 participants, originaires de 20 centres et 12 pays ont été évalués par des neuropsychologues à travers deux tests : le FER et le test des faux-pas. Le premier teste la reconnaissance des émotions depuis les visages et le second la capacité à inférer les états mentaux d'autres personnes. Ces deux tests constituent la mini-SEA, un outil clinique de référence pour évaluer la cognition sociale.
Résultats Les résultats montrent que l'âge, le genre et le niveau d'éducation impactent la reconnaissance des émotions ainsi que la capacité à inférer des états mentaux. Une fois ces facteurs contrôlés, les différences entre les pays représentent plus de 20 % de la variance des deux capacités.
Discussion Nos résultats démontrent l'importance d'une véritable adaptation à chaque culture (plutôt qu'une traduction) des outils d'évaluation neuropsychologique. Ces résultats sont d'autant plus importants du fait du développement croissant de projets neuroscientifiques internationaux (Human Brain Project, réseau ENIGMA, ...) reposant sur des données cliniques partagées mais négligeant potentiellement les variations culturelles qui pourraient exister.
Conclusion Cette étude internationale révèle l'importance majeure de la culture des personnes testées sur leurs performances à des tests neuropsychologiques.
Mots clés Culture ; Cognition sociale ; Neuropsychologie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.222

P-18.06

La neurosarcoïdose : une vulnérabilité cérébrale se révélant par une amnésie aiguë récurrente

Geoffroy Hautecloque[1,*], Abdoulaye Mamadou Traoré[2], Camelia Stan[1], Maxime Bach-Bunner[3], Claude Gaultier[1], Benjamin Cretin[4], François Sellal[1]
[1] *Neurologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar*
[2] *Neurologie, CHU médical, Marrakech, Maroc*
[3] *Médecine interne, hôpitaux civils de Colmar, Colmar*
[4] *Neurologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : geoffroy.hautecloque@ch-colmar.fr (G. Hautecloque)

Introduction L'ictus amnésique est une amnésie antérograde ± rétrograde aiguë, résolutive, sans autre signe neurologique associé. La répétition est rare. Nous décrivons un patient ayant fait 3 épisodes d'ictus amnésique, liés à des lésions sarcoïdosiques hippocampiques.
Observation Un homme âgé de 31 ans se présente aux urgences pour la répétition en quatre mois d'un troisième épisode d'ictus amnésique répondant aux critères de Hodges et Warlow de 1990, durant plusieurs heures. L'examen clinique trouve un lupus pernio de l'aile du nez et des adénopathies axillaires. Une IRM cérébrale trouve un hypersignal méningé, des nodules méningés, un hypersignal de la tête de l'hippocampe gauche, une lésion amygdalienne droite sans prise de contraste et un nodule cortico-pial frontal droit se rehaussant après injection de gadolinium, avec œdème péri-lésionnel. Une ponction lombaire trouve une méningite lymphocytaire, un scanner thoraco-abdomino-pelvien des adénopathies diffuses. Une ponction d'une adénopathie montre une sarcoïdose. Des EEG standards successifs et une échographie cardiaque transthoracique sont normaux. Un traitement par corticothérapie associé à du méthotrexate a permis une absence de récidive neurologique et un bon contrôle de la maladie sur le plan systémique après 4 mois d'évolution.
Discussion Ce cas clinique souligne l'importance de réaliser une imagerie cérébrale en cas d'ictus amnésique, surtout en cas de récurrence, à la recherche d'un diagnostic différentiel (notamment ischémique) ou d'ictus amnésique lésionnel. Ils peuvent représenter jusqu'à 10 % des patients, témoignant d'une vulnérabilité cérébrale sous-jacent à l'événement clinique. Chez notre patient, les lésions sarcoïdosiques confirment le rôle majeur joué par l'hippocampe dans la genèse de l'ictus amnésique.
Conclusion Nous rapportons un premier cas d'ictus amnésique récurrent, lésionnel, secondaire à une sarcoïdose avec atteinte neuro-méningée affectant l'hippocampe, soulignant l'importance de rechercher un facteur de vulnérabilité cérébrale devant un ictus amnésique récidivant.
Mots clés Hippocampe ; Sarcoïdose ; Ictus amnésique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.223

P-18.07

Profil neurocognitif et environnemental des élèves en échec scolaire au primaire à Brazzaville

Ghislain Armel Mpandzou[1,*], Prince Eliot Sounga Bandzouzi[2], Fréderique Jasmine Goma-Tchimbakala[1], Dinah Happhia Motoula Latou[1], Josué Diatewa[1], Paul Macaire Ossou-Nguiet[1]
[1] *Neurologie, CHU de Brazzaville, Brazzaville, République du Congo*
[2] *Neurologie, hôpital général de Loandjili, Brazzaville, République du Congo*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mgaetimm@hotmail.com (G.A. Mpandzou)

Introduction L'échec scolaire touche de nombreux enfants dans le monde. De nombreux facteurs y sont associés et il peut aboutir à l'inachèvement de la scolarité.
Objectifs Analyser le profil neurocognitif et environnemental des élèves du primaire en échec scolaire à Brazzaville.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude cas-témoin menée durant sept mois à Brazzaville. La population d'étude concernait les élèves du cycle primaire des établissements publiques, conventionnés et privés. L'échec scolaire était défini par la survenue d'au moins deux années de retard dans le cursus scolaire. Les profils analysés concernaient l'environnement social et scolaire, les antécédents médicaux, l'évaluation clinique, neurosensorielle, neuropsychologique (NEPSY-II et WISC-V) et psychiatrique (DSM-5).
Résultats La prévalence de l'échec scolaire était de 3,1 % à Brazzaville, avec une prédominance des filles. Les élèves en échec scolaire sont issus de milieux socioculturels défavorisés et déstructurés, ils fréquentent les écoles publiques (66 %) avec une tendance à l'usage préférentiel, en tout contexte, des langues vernaculaires (67,9 %).
Discussion L'échec scolaire au primaire à Brazzaville présente un profil déterminé par une condition sociale défavorisée et déstructurée, un environnement scolaire publique avec désintéressement parental pour la scolarité et une intégration cognitivo-verbal faible. Ce profil s'articule sur la base d'interactions centrées sur la maîtrise de la langue d'enseignement.
Conclusion L'échec scolaire est multifactoriel. Une évaluation neuropsychologique à l'admission et des mesures d'accompagnement personnalisées aideraient à améliorer le rendement scolaire en vue d'une intégration sociale optimale.
Mots clés Profil ; Échec scolaire ; Neurocognition
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.224

P-18.08

Profil psychologique des enfants et adolescents vivant avec la drépanocytose homozygote à Brazzaville

Ghislain Armel Mpandzou[1,*], Prince Eliot Sounga Bandzouzi[2], Matimé Julianna Déborah Boukoulo[1], Dinah Happhia Motoula Latou[1], Josué Diatewa[1], Paul Macaire Ossou-Nguiet[1]
[1] *Neurologie, CHU de Brazzaville, Brazzaville, République du Congo*
[2] *Neurologie, hôpital général de Loandjili, Brazzaville, République du Congo*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mgaetimm@hotmail.com (G.A. Mpandzou)

Introduction La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente au monde, l'Afrique est particulièrement touchée. Ses manifestations aiguës récurrentes et chroniques perturbent l'équilibre psychologique de l'enfant et de l'adolescent malades.
Objectifs Identifier le profil psychologique des enfants et adolescents vivant avec la drépanocytose à Brazzaville.
Patients et méthodes Il s'est agi d'une étude transversale analytique menée de juin à septembre 2019 au centre national de référence de la drépanocytose et dans l'unité des consultations mère–enfant du centre hospitalier universitaire de Brazzaville. Elle concernait les enfants et les adolescents de six à 19 ans suivis pour drépanocytose homozygote. Les troubles psychologiques étaient évalués par le « DSM-5 », l'estime de soi par l'échelle de Rosenberg et les représentations des maladies chroniques par le Brief Illness Perception Questionnaire.
Résultats Au total, 201 enfants/adolescents ont été interrogés. L'estime de soi était abaissée chez 153 (76,1 %) sujets. Une anxiété a été retrouvée chez 60 (29,9 %) et une dépression chez 11 (5,5 %) sujets. La proximité entre les sujets montrait un profil associant un ressenti négatif à une intégration cognitive importante, influencé par l'âge avancé, la longue durée de la maladie, la prise d'antalgiques de paliers 2 et 3, le nombre élevé de complications, d'hospitalisations et la survenue de complications aiguës intriquées à celles chroniques.
Discussion Le profil psychologique de la drépanocytose est marqué par un ressenti négatif qui affecte plusieurs dimensions psychologiques en rapport avec une intégration cognitive importante de la maladie, renforcée par l'âge, la multiplicité des complications et des hospitalisations.
Conclusion Le vécu de la maladie drépanocytaire impose que soit intégrés dans le suivi de l'enfant vivant avec la drépanocytose une évaluation et un soutien psychologiques.
Mots clés Enfant/adolescent ; Drépanocytose ; Neuropsychologie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.225

Neuroradiologie

P-19.01

Atrophie différentielle des sous-champs hippocampiques chez les personnes âgées avec atteinte vasculaire cérébrale « pure »

Grégoire Pin[1,*], Pierrick Coupé[2], Louis Nadal[3], Gwénaëlle Catheline[4], Jean-François Dartigues[5], Catherine Helmer[6], Vincent Planche[7]
[1] *Neurologie 10A1 - Mouvements anormaux, CHU Pellegrin Bordeaux, Bordeaux*
[2] *CNRS, LaBRI, Talence*
[3] *Neurologie inflammatoire, hôpital Pellegrin Bordeaux tripode, Bordeaux*
[4] *CNRS, institut de neurosciences cognitives et intégratives d'aquitaine, université Bordeaux, Bordeaux*
[5] *Inserm U897, université de Bordeaux, Bordeaux*
[6] *UMR U1219, université Bordeaux, INSERM, Bordeaux*
[7] *Neurologie institut des maladies neurodégénératives, CHU Pellegrin Bordeaux, Bordeaux*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : gregoirepin@hotmail.com (G. Pin)

Introduction De nombreuses pathologies neurologiques affectent l'hippocampe au cours du vieillissement. L'étude de la vulnérabilité des sous-champs hippocampiques peut aider à la compréhension de ces processus notamment concernant l'atteinte vasculaire cérébrale.
Objectifs Étudier l'effet « pur » des dommages vasculaires indépendamment d'autres maladies sur l'atrophie des sous-champs hippocampiques.
Patients et méthodes Nous avons recruté 249 participants à partir d'une cohorte d'adultes âgés non déments, après exclusion des sujets diagnostiqués avec une pathologie neurodégénérative au cours du suivi de 14 ans. En utilisant un logiciel de segmentation automatique, une IRM cérébrale 1.5 Tesla à l'inclusion et 4 ans plus tard a été réalisée en mesurant à la fois les volumes des hypersignaux de la substance blanche et les volumes des sous-champs hippocampiques.
Résultats Seul le volume du Subiculum à *baseline* était associé avec les hypersignaux de substance blanche qu'ils soient totaux, profonds et périventriculaires, indépendamment des variables démographiques et des facteurs de risque vascu-

laires (ß = −0,17, $p = 0{,}011$; ß = −0,25, $p = 0{,}020$ et ß = −0,14, $p = 0{,}029$ respectivement). De manière longitudinale, l'atrophie du Subiculum était significativement plus importante parmi les sujets ayant le taux de progression d'hypersignaux profonds le plus important, indépendamment des facteurs confondants (ß = −0,32, $p = 0{,}014$).
Discussion Notre étude suggère une vulnérabilité différentielle des sous-champs à l'atteinte vasculaire cérébrale, dont les mécanismes physiopathologiques restent à préciser. Elle permet de souligner la pertinence de la distinction entre les hypersignaux périventriculaires et profonds. Les perspectives ouvertes sont nombreuses mais nécessitent avant tout le développement de protocoles harmonisés de segmentation des sous-champs.
Conclusion Ces résultats mettent en lumière la vulnérabilité différentielle du Subiculum à l'atteinte vasculaire cérébrale, particulièrement lorsqu'elle touche la substance blanche profonde, indépendamment de l'effet d'une pathologie neurodégénérative.
Mots clés Vieillissement ; Sous-champs ; Hippocampe
Financement Aucun financement public ou privé n'a été obtenu pour cette étude.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.226

P-19.02

Aspects radiologiques du spectre de la neuromyélite optique

Amal Hadj Kacem*, Salma Sakka, Sawsan Daoud, Sonda Moalla Khadija, Nouha Farhat, Mariem Dammak, Chokri Mhiri
Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : benhadjkacemamal@gmail.com (A.H. Kacem)

Introduction Des biomarqueurs spécifiques du spectre de la neuromyélite optique de Devic (NMOSD) ont permis d'ajouter des modèles d'imagerie typiques de ce spectre, permettant d'élargir la liste de ses diagnostics différentiels.
Objectifs Connaître et illustrer les aspects radiologiques, typiques et atypiques, du NMOSD.
Patients et méthodes C'est une étude menée au service de neurologie CHU Habib Bourguiba Sfax durant une période de 6 ans (2014–2020) incluant tous les patients suivis pour NMOSD, selon les critères International Panel for NMO Diagnosis (IPND) de 2015 et ayant des anti-aquaporine-4 ou anti-MOG positifs. Nous avons étudié les différentes anomalies radiologiques à l'IRM cérébromédullaire, classées typiques et atypiques, pour tous les patients.
Résultats À l'IRM cérébrale, la majorité des lésions étaient typiques tel que l'atteinte des régions épendymaires périventriculaires (33 % des patients), de l'area postrema (20 %), du nerf optique (13 %), du faisceau corticospinal (13 %) et un rehaussement nuageux (6 %). 13 % des patients avaient des atypies : un hypersignal cortical, ou adjacent et perpendiculaire aux ventricules latéraux. La myélite aiguë transversale longitudinale étendue était observée dans 60 % des cas. L'aspect de syringomyélie chez un patient, était atypique.
Discussion Les anomalies radiologiques dans le NMOSD prédominent dans les régions ayant une forte expression d'aquaporine-4. Cependant, les lésions du faisceau corticospinal ou hémisphériques extensives et confluentes, classées typiques, ne correspondent pas à des zones à haute expression d'aquaporine-4. La pathogénie de ces lésions reste encore inconnue.
Conclusion Les lésions radiologiques décrites dans le NMOSD sont en perpétuelle évolution. Certaines sont considérées comme des drapeaux rouges mais ne doivent pas écarter le diagnostic.
Mots clés Radiologiques ; NMOSD ; Neuromyélite optique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.227

P-19.03

Une forme pseudotumorale de la neurosarcoïdose : à propos d'une observation

Khaoula Larabi*, Kaoutar Chhita, Intissar Barbouch, Yassine Mebrouk
Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khaoula_larabi@hotmail.fr (K. Larabi)

Introduction L'atteinte neurologique au cours de la sarcoïdose est rare et atteint 5 à 6 % des patients. Elle peut parfois revêtir une présentation pseudotumorale déroutante, constituant un piège diagnostique.
Observation Nous rapportons l'observation d'une patiente de 44 ans, suivie pour une dépression depuis 2 ans. La patiente a accusé des céphalées, des épisodes paroxystiques de désorientation temporospatiale, d'hallucinations et de troubles mnésiques d'aggravation progressive sur 6 mois. Cette symptomatologie s'est aggravée par l'apparition de crises épileptiques tonicocloniques généralisées, motivant la famille a consulter aux urgences. Son examen neurologique a trouvé un syndrome confusionnel. Son IRM encéphalique a mis en évidence une formation kystique multi-lobulée intra-axiale temporale gauche associée à un important œdème en doit de gant responsable d'un engagement sous falcoriel et temporal avec de multiples prises de contrastes nodulaires méningé et de l'axe hypothalamohypophysaire. La patiente a bénéficié d'une évacuation du kyste, levant l'engagement, et d'une biopsie large des berges du kyste. L'histologie de la biopsie a conclut à un tissu glial, comportant de nombreux granulomes épithéloïdes et gigantocellulaires sans nécrose caséeuse, compatible avec la sarcoïdose cérébrale. L'évolution clinique et radiologique a été favorable sous la corticothérapie.
Discussion Les formes neurologiques pseudotumorales de la sarcoïdose sont rares et se localisent en supra-tentorielle, comme dans le cas de notre observation. L'imagerie par résonance magnétique peut apporter des arguments diagnostiques en cas de suspicion clinique de la sarcoïdose cérébrale, toutefois, Une confirmation histologique reste indispensable au diagnostic afin d'éliminer d'autres étiologies notamment tumorales.
Conclusion La corticothérapie prolongée ainsi que les traitements immunosuppresseurs aboutissent souvent à une réponse clinique plus ou moins complète, attestée par la régression des lésions actives identifiées sur l'IRM.
Mots clés Biopsie ; Tumeur ; Neurosarcoïdose
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.228

Neurosciences

P-20.01

L'association de neurotrophine-3 à des nanoparticules lipidiques vectorisées potentialise ses effets proremyélinisants in vitro

Catherine Fressinaud[1,*], Olivier Thomas[2], Patrick Saulnier[3]
[1] *Service de neurologie, CHU, Angers*
[2] *Inserm 1066, CNRS 6021, université Bretagne Loire, Angers, France*
[3] *Micro- et nanomédecines biomimétiques (mint) UMR-s 1066, LUNAM, Angers*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : catherine.fressinaud@univ-angers.fr (C. Fressinaud)

Introduction Associer des facteurs de croissance à des nanoparticules lipidiques pourrait cibler les oligodendrocytes (OL) et réduire la concentration nécessaire à la remyélinisation.
Objectifs Déterminer si des nanoparticules lipidiques (LNC) vectorisées avec le peptide NFL-TBS et associées à la neurotrophine-3 (NT3) atténuent les effets d'une agression toxique démyélinisante in vitro.
Patients et méthodes Les cultures d'OL étaient démyélinisées par la lysophosphatidylcholine (LPC), puis traitées par LNC vectorisées par NFL-TBS, associées ou non à NT3. La prolifération était mesurée par l'incorporation de bromodésoxyuridine dans les précurseurs d'OL (identifiés par l'anticorps A2B5). Dans les OL identifiés par la protéine myélinique CNP, l'incorporation des LNC marquées par un fluorochrome (DiD, ou DiO) - était quantifiée par microscopie confocale en parallèle des modifications de la survie et de la différenciation cellulaires.
Résultats À l'état basal l'association de NT3 aux LNC permettait la prolifération des précurseurs d'OL pour des concentrations 100 fois moindres que la NT3 seule.
La LPC, altérait profondément la survie des OL, leur prolifération et leur différenciation. Ces paramètres étaient significativement augmentés par des concentrations infimes de NT3 si elles étaient associées aux LNC.
Discussion L'association de NT3 aux LNC permet de réduire considérablement les concentrations requises pour un effet proremyélinisant. Ces propriétés des NFL-LNC pourraient être utilisées pour la délivrance sélective d'autres agents proremyélinisants (ex. facteurs de croissance).
Conclusion Le mécanisme de potentialisation des effets remyélinisants de NT3 par les LNC est inconnu, mais pourrait permettre s'il se vérifiait in vivo d'accroître sélectivement la remyélinisation.
Mots clés Remyélinisation ; Sclérose en plaques ; Nanoparticule
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.229

P-20.02

Charge cognitive et système de *self-monitoring* : étude des potentiels évoqués liés à l'erreur

Thomas Guieysse[1], Solofo Razafimahatratra[1], Takfarinas Medani[2], André Klarsfeld[3], Gérard Dreyfus[3], Bruno Dubois[1], Katia Andrade[1,*]
[1] *Institut de la mémoire et de la maladie d'Alzheimer (im2a), hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Richard m. leahy team, université de Californie du Sud, Los Angeles, États-Unis*
[3] *Laboratoire plasticité du cerveau, CNRS UMR 8249 - PSL, ESPCI Paris, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : katia.santosandrade@gmail.com (K. Andrade)

Introduction Tout apprentissage repose sur la capacité de prendre conscience de l'erreur. Cependant, les mécanismes d'apprentissage peuvent être altérés par une charge cognitive trop élevée. Ce concept fait notamment référence à la capacité limitée de la mémoire de travail.
Objectifs Nous faisons l'hypothèse qu'une charge cognitive élevée serait susceptible d'affecter la performance des sujets, mais aussi leur prise de conscience de l'erreur. À cette fin, nous avons examiné 21 sujets âgés sains pendant la réalisation d'une tâche expérimentale.
Patients et méthodes Basée sur les tests Go/NoGo et Stroop, cette tâche génère différents niveaux de charge cognitive selon les ressources cognitives sollicitées pour son exécution. Des potentiels évoqués par les réponses erronées (ERN-Pe) et correctes (CRN-Pc) ont été enregistrés. L'ERN (négativité liée à l'erreur) correspond au corrélat électrophysiologique de la détection de l'erreur ; et le Pe (positivité liée à l'erreur), au corrélat électrophysiologique de la prise de conscience de l'erreur. Le CRN et le Pc sont leurs équivalents pour les réponses correctes.
Résultats Nous observons deux résultats principaux : une diminution significative des amplitudes des potentiels évoqués liés à l'erreur lorsque la tâche sollicite des ressources cognitives qui dépassent un certain seuil ; et, en parallèle, une diminution significative des performances des sujets avec moins de réponses correctes et des temps de réaction plus longs.
Discussion Ces résultats suggèrent qu'une charge cognitive excessive (voire un épuisement des ressources cognitives) affaiblirait de façon notable l'efficacité du système de *self-monitoring* et la prise de conscience de l'erreur. À notre connaissance, aucune étude n'a jusqu'à présent évalué l'impact de la charge cognitive sur le système de *self-monitoring* en utilisant des potentiels évoqués liés à l'erreur chez des sujets sains.
Conclusion Cette étude contribue à une meilleure connaissance des mécanismes neuronaux qui sous-tendent l'accès à la conscience et dont la perturbation peut rendre compte de l'anosognosie observée en clinique.
Mots clés Potentiels évoqués ; Système de *self-monitoring* ; Charge cognitive
Financement Cette étude a été financée par l'Agence nationale de la recherche (projet ANR-17-CE37-0017_NOT_AWARE).
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.230

Pathologies infectieuses et tropicales

P-21.01

Cinétique intrathécale des anticorps au cours de la neuroborréliose : à propos d'un cas et revue de la littérature

Lina Jeantin[1,*], Christine Rodriguez-Régent[2], Sylvie De Martino[3], Martine Gayraud[4], Julie Cosserat[4]
[1] *GHU Paris psychiatrie & neurosciences, Paris*
[2] *Radiologie, GHU Paris psychiatrie & neurosciences, Paris*
[3] *Biologie médicale, laboratoire de biologie médicale, hôpital Lozère, Mende*
[4] *Médecine interne, l'institut mutualiste Montsouris, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lina.jeantin@aphp.fr (L. Jeantin)

Introduction La neuroborréliose est diagnostiquée par ponction lombaire et imagerie, mais la cinétique de la synthèse intrathécale d'anticorps spécifiques, de la méningite et de l'imagerie après traitement est mal connue.
Observation Un patient de 57 ans a présenté une neuropathie thoraco-abdominale, une paralysie faciale périphérique (PFP) à bascule et une sévère altération de l'état général avec amaigrissement de 7 kg après un voyage aux États-Unis. La ponction lombaire (PL) retrouvait une méningite lymphocytaire avec synthèse intrathécale d'immunoglobulines anti-Borrelia confirmée par le centre national de référence (CNR) de Strasbourg. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) retrouvait une prise de contraste des nerfs II, V et VII et des racines de la queue de cheval. Quatre mois après un traitement par 28 jours de ceftriaxone, il persistait des céphalées, des douleurs abdominales, un ptosis intermittent et une PFP partielle. Le contrôle de l'IRM était normal, et il subsistait une méningite lymphocytaire et une synthèse intrathécale à la PL. À 10 mois du début des symptômes, après deux nouvelles lignes d'antibiothérapie (doxycycline 21 jours puis ceftriaxone 21 jours) et résolution clinique, l'IRM demeurait normale, la PL ne mettait plus en évidence de méningite malgré la présence persistante d'immunoglobulines intrathécales spécifiques. Après discussion avec le CNR, le patient a été considéré comme guéri.
Discussion La distinction entre syndrome douloureux fonctionnel et persistance d'une infection active est souvent difficile. Malgré la normalisation de l'IRM, la persistance d'une méningite plaidait en la faveur d'une inflammation résiduelle. En revanche, la présence d'une synthèse intrathécale d'immunoglobulines n'était pas corrélée à la clinique, laissant suggérer une clairance lente de ces dernières dans le LCR.
Conclusion Ce cas illustre la cinétique des marqueurs de la neuroborréliose après antibiothérapie bien conduite, en mettant en regard méningite lymphocytaire, immunoglobulines intrathécales et imagerie, face à une symptomatologie douloureuse persistante.
Mots clés Méningite chronique ; Imagerie par résonance magnétique ; Borréliose
Financement Cette étude n'a bénéficié d'aucun financement particulier.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.231

P-21.02

Infection à pegivirus (HPgV) responsable d'un tableau de myélite et névrite optique chez un patient immunodéprimé

Nefeli Valyraki[1,*], Valérie Pourcher[2], Franck Bielle[3], Bertrand Mathon[4], Mehdi Touat[1], Caroline Dehais[5], Caroline Houillier[6]
[1] *Neurologie 2, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Service de maladies infectieuses, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[3] *Service de neuropathologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[4] *Service de neurochirurgie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*
[5] *Service de neurologie 2 Mazarin, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*
[6] *Neuro-oncologie, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : nef.val92@gmail.com (N. Valyraki)

Introduction Nous présentons un cas de névrite optique bilatérale avec une myélite associée, chez un patient immunodéprimé, avec antécédent de lymphome systémique, chez lequel le diagnostic de HPgV a été fait.
Observation Un homme de 46 ans, ayant comme antécédents principaux un lymphome B systémique, traité par chimiothérapie et autogreffe, en rémission complète depuis 13 ans, un purpura thrombopénique immunologique et une immunosuppression profonde a été admis dans notre service pour un tableau très sévère d'installation progressive sur deux ans, avec névrite optique bilatérale puis myélite étendue, méningite lymphocytaire et quelques lésions cérébrales. Le diagnostic initialement évoqué était celui d'une récidive du lymphome B et le patient a été traité, sans preuve histologique, par corticothérapie, puis chimiothérapie et autogreffe, avec poursuite de l'aggravation clinique et radiologique. L'ensemble du bilan fait était négatif pour une cause dysimmunitaire, infectieuse, métabolique ou pour une récidive tumorale. Des traitements d'épreuve par échanges plasmatiques et antituberculeux ont été débutés, sans amélioration clinique ni radiologique. Finalement, une biopsie cortico-méningée a été effectuée, retrouvant une réaction inflammatoire lymphocytaire, sans cellule tumorale. Le *next generation sequencing* (NGS) pathogène pratiqué sur la biopsie puis dans le LCR a retrouvé la présence de HPgV, sans autre agent infectieux.
Discussion Le HPgV est un virus ARN de la famille Flaviridae, proche du virus de l'hépatite C, d'abord considéré comme non pathogène, qui est habituellement peu retrouvé dans le SNC. Il existe dans la littérature quelques cas d'atteinte du SNC d'évolution sévère, probablement liés au HPgV : encéphalite aiguë, leucoencéphalopathie chronique, myélite, principalement chez des patients immunodéprimés.
Conclusion L'évolution chez ce patient immunodéprimé a amené à rechercher une cause infectieuse inhabituelle. Le recours à une biopsie cérébrale avec réalisation d'un NGS pathogène est indiqué dans ce type de situation.
Mots clés Névrite optique ; Myélite ; Pegivirus
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.232

P-21.03

Encéphalite limbique et infection aiguë au virus hépatite A

Hajar Naciri Darai*, El Hachmia Ait Ben Haddou, Ali Benomar, Regragui Wafaa
Neurologie b et de neurogénétique, hôpital des spécialités, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : hajar.naciridarai@gmail.com (H.N. Darai)

Introduction L'atteinte neurologique au cours de l'hépatite A (VHA) est rare et sa physiopathologie incertaine. Nous décrivons un cas d'encéphalite limbique révélant une infection par hépatite A aiguë.
Observation Jeune homme âgé de 16 ans admis pour prise en charge d'un état de mal généralisé convulsif contrôlé pas midazolam et lévétiracétam. Deux jours avant son admission le patient présenta une fatigue avec vomissements et myalgies. L'examen physique objectiva une confusion et une raideur méningée sans fièvre ni ictère ni mouvements anormaux associés. L'IRM cérébrale a révélé un hypersignal mésiotemporal bilatéral sur les séquences T2 et FLAIR associé à une méningite lymphocytaire à l'étude du LCR avec 22 el/mm^3, une hyperprotéinorachie à 1,06 g/L et une normoglucorachie. Le bilan standard a révélé une cytolyse hépatique avec une sérologie VHA (IgM, IgG) positive. Les sérologies des virus hépatites B, C, E sont revenus négatives ainsi que la recherche dans le sang et le LCR des virus Herpes simplex, varicelle-zona, Epstein–Barr, Hæmophilus influenza et cytomégalovirus. Les anticorps anti-NMDA étaient absents. L'évolution a été marquée par une récupération totale après 2 semaines avec un début de régression des lésions à l'imagerie cérébrale qui s'est normalisée au contrôle du 6e mois.
Discussion La méningo-encéphalite associée au VHA est rare. Les quelques cas rapportés dans la littérature ont une imagerie cérébrale normale ou accusent des lésions non spécifiques comme la présence d'un hypersignal du splénium réversible en diffusion, un rehaussement méningé ou encore des lésions intéressant la substance blanche. Notre patient a présenté un hypersignal mésiotemporale bilatéral évoquant une encéphalite limbique. À notre connaissance, cette association n'a jamais été rapportée.
Conclusion À travers notre observation nous incitons à la recherche du virus de l'hépatite A devant tout patient présentant une encéphalite limbique avec une cytolyse hépatique.
Mots clés Méningo-encéphalite ; Hépatite A ; 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.2021.02.233

P-21.04

Deux cas consécutifs de syndrome de Guillain–Barré avec diplégie faciale dans le contexte d'infection avec le virus SARS-CoV-2

Anca Badoiu[1,*], Eric Thouvenot[1], Sarah Coudray[2], Marie Laure Inghilleri[2], Ioana Ion[1]
[1] *Neurologie, CHU de Nîmes, Nîmes*
[2] *Explorations fonctionnelles neurologiques, CHU de Nîmes, Nîmes*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : badoiuanca92@gmail.com (A. Badoiu)

Introduction La diplégie faciale révélant un syndrome de Guillain–Barré (SGB) est une manifestation neurologique qui émerge comme associée à l'infection virale émergente SARS-CoV-2.
Observation Nous rapportons deux cas consécutifs de diplégie faciale en lien avec un SGB. Les patients remplissaient les critères cliniques (diplégie faciale, parésie, paresthésies symétriques des 4 membres et dysautonomie) ou paracliniques (hyperprotéinorachie, profil ENMG de neuropathie démyélinisante sensitivomotrice avec atteinte bilatérale du nerf facial). Ils présentaient des facteurs de mauvais pronostic : un diabète traité par antidiabétiques oraux pour les 2 cas, un SIADH dans un cas et un carcinome pulmonaire à petites cellules traité dans le passé par des sels de platine et des inhibiteurs anti-PDL1 dans l'autre cas.
Les 2 patients ont été testés positifs par RT-PCR pour le SARS-CoV-2 alors qu'ils ne présentaient aucun des signes les plus fréquents de cette affection (anosmie, agueusie, signes respiratoires ou digestifs).
Aucune autre cause infectieuse, auto-immune, néoplasique, infiltrative ou toxique de SGB et de diplégie faciale n'a été retrouvée sur le bilan étiologique. Ceci suggère l'implication du SARS-CoV-2 comme élément déclencheur d'un SGB révélé par une diplégie faciale.
Les patients ont été traités par 2 g/kg d'immunoglobulines réparties sur 5 jours avec une bonne évolution clinique.
Discussion À ce jour, la relation de cause à effet n'est pas établie entre le SARS-CoV-2et le SGB associée à une diplégie faciale. L'augmentation de l'incidence de cas similaires parallèlement à l'augmentation de l'incidence du virus ou la découverte d'un biomarqueur permettront d'établir le lien entre ces 2 cas décrits et le SARS-CoV-2.
Conclusion L'absence d'une autre cause expliquant la diplégie faciale associée à un SGB et les critères chronologiques sont en faveur d'un lien entre le SARS-CoV-2 et ces manifestations neurologiques.
Mots clés SARS-CoV-2 ; Syndrome de Guillain–Barré ; Diplégie faciale
Financement L'étude n'a pas bénéficié de financement particulier, public ou privée.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.234

P-21.05

Forme neurologique de la fièvre boutonneuse méditerranéenne

Fatma Hammami*, Makram Koubaa, Amal Chakroun, Fatma Smaoui, Chakib Marrakchi, Khaoula Rekik, Mounir Ben Jemaa
Service des maladies infectieuses, hôpital Hédi Chaker de Sfax, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : fatma.hammami@medecinesfax.org (F. Hammami)

Introduction La fièvre boutonneuse méditerranéenne (FBM) est une infection secondaire à *Rickettsia conorii*, généralement bénigne. Mais, des formes graves incluant des manifestations neurologiques, qui engagent le pronostic vital, ont été rapportées.
Objectifs Décrire les caractéristiques cliniques et thérapeutique des formes neurologiques de la FBM.
Patients et méthodes Étude rétrospective incluant tous les patients hospitalisés pour FBM avec signes neurologiques au service des maladies infectieuses entre 1993 et 2018. Le diagnostic était confirmé par la sérologie (séroconversion).
Résultats Nous avons colligé 31 cas, dont 18 cas étaient des hommes (58,1 %). L'âge moyen était 35 ± 22 ans. Le motif de consultation était une céphalée fébrile (96,8 %). Il

s'agissait d'une méningite lymphocytaire (87,1 %) et d'une méningo-encéphalite (12,9 %). Une cytolyse (45,2 %) et une thrombopénie (38,7 %) étaient notées. Le traitement était à base de doxycycline (71 %) et des fluoroquinolones (29 %). La durée moyenne du traitement était 10 ± 2 jours. L'évolution était favorable dans 93,5 % des cas et fatale dans 6,5 % des cas.

Discussion Les signes neurologiques associent des troubles de la vigilance et des états confusionnels délirants ou comitiaux régressifs. Le tableau le plus fréquent est la méningite à liquide clair lymphocytaire, suivi par la méningoradiculite et la méningo-encéphalite. Le pronostic dépend du terrain et du délai thérapeutique. Le traitement antibiotique doit être instauré dès la suspicion diagnostique pour prévenir les complications.

Conclusion Les formes neurologiques de la FBM peuvent égarer le clinicien, surtout en absence d'éruption cutanée caractéristique. Une antibiothérapie efficace instaurée précocement permet d'améliorer le pronostic et d'éviter les complications.

Mots clés *Rickettsia conorii* ; Méningite ; Fièvre boutonneuse méditerranéenne

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.235

P-21.06

Manifestations neurologiques au cours de l'infection au virus COVID-19 : étude prospective à propos de 713 patients

Elbakal Ayoub*, Bourazza Ahmed

Neurologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : ayoubelbakal212@gmail.com (E. Ayoub)

Introduction L'émergence du nouveau coronavirus, appelé SARS-Cov-2, apparu initialement en Chine en décembre 2019, a été rapidement considérée par l'OMS comme un état d'urgence sanitaire, puis un état de pandémie en mars 2020.

Objectifs L'objectif de notre étude est de rapporter les principales manifestations neurologiques clinique de l'infection par le nouveau corona virus, pouvant être prodromiques de la maladie.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude prospective descriptive, transversale et monocentrique à propos de 713 cas, menée sur une période de 5 semaines allant du 21 juin 2020 au 25 juillet 2020.

Nous avons inclus dans notre étude tous les cas confirmés COVID-19 sur réaction en chaîne par polymérase (PCR).

Le recensement des patients s'est fait à travers une fiche d'exploitation préétablie permettant de recueillir les différentes données épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives.

Résultats Au total, 713 patients ont été suivis, l'âge moyen était de 31,95 ans avec un faible taux de comorbidités (2,1 %). Les manifestations neurologiques étaient présentes chez 12,8 % des patients ($n = 91$) notamment les céphalées 5,8 % ($n = 41$), l'anosmie 5,6 % ($n = 40$), myalgies 1,4 % ($n = 10$).

Discussion Selon les études les manifestations neurologiques associées à la COVID-19 sont présentes chez 25 % des patients tout au plus, et sont généralement bénignes, D'autres études de cas concernent la méningite, l'encéphalite et la PRN aiguë ont été réalisées, Cependant, le potentiel neuro-invasif du COVID-19 reste à démontrer, alors que certains auteurs évoquent l'implication de l'enzyme de conversion de l'angiotensine 2 (ACE2).

Conclusion Connaître les manifestations neurologiques de la COVID-19 permet d'évoquer le diagnostic chez des patients à risque, possiblement exposés au SARS-Cov-2 même en l'absence de symptomatologie respiratoire.

Mots clés COVID-19 ; Manifestations neurologiques ; Neuro-COVID

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.236

P-21.07

Méningites et/ou encéphalites à West Nile Virus (WNV)

Rebeh Bougossa*, Fatma Larbi, Jihene Chelli, Rafik Machraoui, Mohammed Habib Sfar

Service d'endocrinologie et médecine interne, CHU Taher Sfar, Mahdia, Tunisie

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : rebeh.gos@gmail.com (R. Bougossa)

Introduction L'infection à West Nile Virus (WNV) est une maladie ré-émergente dans notre pays qui a connu plusieurs épidémies antérieures. L'atteinte neurologique est rare surtout chez le sujet immunocompétent.

Objectifs Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des infections neuro-invasives à WNV.

Patients et méthodes Une étude rétrospective descriptive sur une période de 6 ans allant du janvier 2014 au décembre 2019 et portant sur tous les malades hospitalisés dans notre service et présentant une infection neuro-invasive à WNV.

Résultats Il s'agissait de 15 malades âgés en moyenne de 42,4 ans. La présentation clinique prédominante était une méningite (9 cas). Un syndrome cérébelleux était observé dans 3 cas. L'examen de LCR avait montré une pléiocytose à prédominance lymphocytaire (80 %), une hyperprotéinorachie (80 %) et une hypoglycorachie (46,6 %). Le diagnostic était retenu devant la positivité de la sérologie et/ou de la PCR de WNV dans le LCR. L'évolution était favorable dans tous les cas.

Discussion L'infection à WNV est le plus souvent asymptomatique. L'atteinte du système nerveux central est rare. Le tableau clinique est variable. Il peut s'agir d'une méningite, une méningo-encéphalite ou une encéphalite. L'atteinte cérébelleuse, notée chez 3 malades dans notre série, est exceptionnellement décrite dans la littérature.

Conclusion L'atteinte neurologique au cours d'une infection à WNV est le plus souvent d'évolution favorable. Il n'existe pas de traitement spécifique ni de vaccination contre ce virus.

Mots clés Syndrome cérébelleux ; Méningo-encéphalite ; West Nile Virus

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.237

P-21.08

Les abcès cérébraux : étude de 50 cas

Khalil Ayadi*, Fatma Kolsi, Najar Haitham, Anis Hachicha, Kammoum Brahim, Mohamed Zaher Boudawara

Neurochirurgie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, rue Al Firdaws, Sfax, Tunisie

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : khalilayadi@gmail.com (K. Ayadi)

Introduction L'abcès cérébral présente un problème de santé universel qui pose encore un défi diagnostique et thérapeutique neurochirurgie.
Objectifs Présenter les résultats cliniques et radiologiques dans le traitement chirurgical et médical combiné des abcès intracrâniens.
Patients et méthodes Le travail est une étude rétrospective descriptive portant sur les patients atteints d'abcès cérébraux traités entre 2013 et 2019. Nous avons étudié les résultats cliniques, radiologiques et bactériologiques, les sources primaires d'infection ainsi que l'évolution.
Résultats Notre série comporte 50 patients (30 hommes et 20 femmes). L'âge moyen était 34 ans (de 4–71 ans). Les signes d'appel étaient non spécifiques. Tous les patients ont bénéficié d'une tomodensitométrie et d'une imagerie par résonance magnétique cérébrales. L'évacuation chirurgicale était réalisée par ponction aspiration dans 70 % des cas et à ciel ouvert à travers dans 30 % des cas. Le pronostic était bon dans 70 % des cas.
Discussion L'abcès cérébral est une maladie grave. Son incidence annuelle est estimée à 0,4/100 000 habitants. La symptomatologie clinique est celle d'un syndrome tumoral fébrile. L'IRM est l'examen clé pour le diagnostic. Le traitement chirurgical comprend la ponction aspiration ou l'exérèse à ciel ouvert. L'antibiothérapie doit être adaptée et de longue durée. Le pronostic est bon dans 80 % des cas.
Conclusion L'abcès cérébral reste une maladie potentiellement mortelle. L'aspiration est le traitement de référence. L'état clinique initial du patient est le principal facteur influençant le résultat.
Mots clés Chirurgie ; Antibiotiques ; Abcès cérébral
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.238

P-21.09

Un syndrome cérébelleux à West Nile Virus (WNV) : à propos de 3 cas

Rebeh Bougossa*, Jihene Chelli, Rafik Machraoui, Fatma Larbi, Mohammed Habib Sfar
Service d'endocrinologie et médecine interne, CHU Taher Sfar, Mahdia
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : rebeh.gos@gmail.com (R. Bougossa)

Introduction L'atteinte neurologique à West Nile Virus (WNV) est rare et peut se présenter sous plusieurs formes cliniques dont l'atteinte cérébelleuse qui reste une entité exceptionnelle.
Observation Il s'agissait de 3 hommes âgés en moyenne de 53,6 ans, dont deux étaient diabétiques type 2. Un syndrome cérébelleux s'était installé en moyenne 4 jours après le syndrome fébrile. Des troubles de conscience étaient notés dans un seul cas. Un patient avait présenté, en outre de l'ataxie cérébelleuse, une diplégie faciale et une hémiparésie gauche. La ponction lombaire avait révélé une pléiocytose à prédominance lymphocytaire, une hyperprotéinorachie dans les 3 cas respectivement et une hypoglycorachie dans un seul cas. L'imagerie cérébrale était sans anomalies significatives. Le diagnostic d'une ataxie cérébelleuse à WNV a été confirmé par une PCR du virus dans le LCR. L'évolution était favorable dans tous les cas avec disparition complète du syndrome cérébelleux.
Discussion L'ataxie cérébelleuse lors d'une infection à WNV est rarement décrite dans la littérature : le premier cas a été décrit en 2003 par Kanagarajan et al. En Tunisie, un syndrome cérébelleux mixte secondaire à l'infection WNV a été rapporté en 2017 par Kooli et al. chez une femme de 36 ans au service de maladies infectieuses de Monastir.
Conclusion L'ataxie cérébelleuse est une manifestation rare de l'infection neuro-invasive à WNV. Elle est souvent d'évolution favorable sous un traitement symptomatique.
Mots clés Infection ; Syndrome cérébelleux ; West Nile Virus
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.239

P-21.10

La tuberculose neuroméningée : à propos de 11 cas

Faiza Aziouaz*, Yassine Mebrouk
Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : faiza.aziouaz@gmail.com (F. Aziouaz)

Introduction La tuberculose neuroméningée (TNM) est une forme fréquente de la tuberculose extrapulmonaire particulièrement dans les pays en voie de développement. Elle constitue la forme la plus grave de l'infection par *Mycobacterium tuberculosis* (MT).
Objectifs L'objectif de notre étude est de mettre en lumière les particularités cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives de la TNM.
Patients et méthodes Étude rétrospective menée sur une période 4 ans (janvier 2016–septembre 2020), incluant tous les patients hospitalisés pour une TNM confirmée ou suspectée sur un faisceau d'arguments.
Résultats Onze cas de TNM ont été colligés dans notre série. Le sex-ratio était de 0,57 et l'âge moyen de 43 ans (14–65 ans). Les signes cliniques révélateurs étaient polymorphes, fait souvent de l'association à degré variables des céphalées (81 %), convulsions (72 %), déficit moteur, et troubles génitosphinctériens. Le raisonnement étiologique s'est basé sur le contexte clinique, l'IRM, le bilan biologique et l'étude de LCR, l'anatomopathologie et l'amélioration sous traitement. L'évolution était favorable dans 81 % des cas.
Discussion La tuberculose du SNC est très polymorphe, elle revêt parfois des tableaux cliniques et radiologiques trompeurs. Le diagnostic de ces formes neurologiques a longtemps bénéficié de l'apport de l'imagerie médicale, notamment l'IRM. Sa confirmation bactériologique n'est pas toujours aisée et lorsqu'elle existe, elle est souvent tardive. L'instauration du traitement devant une forte présomption permet de réduire la morbi-mortalité.
Conclusion Malgré l'existence d'antituberculeux puissants, la tuberculose demeure une infection sévère pouvant engager le pronostic fonctionnel et vital. Seul un diagnostic précoce et un traitement initié suffisamment tôt sont garants d'un bon pronostic.
Mots clés Méningite ; Système nerveux central ; Tuberculose
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.240

P-21.11

Complications neurologiques de la tuberculose : expérience du service de neurologie du CHU Annaba en Algérie

Samia Bourokba[1,*], Mohamed El Amine Gherbi[2], El Hadj Khengaoui[1], Sarra Arab[1], Mounia Lakehal[1], Toubal Nadia[1]
[1] *Service de neurologie, CHU Ibn Sina, Annaba, Algérie*
[2] *Neurologie, hôpital Ibn Sina, CHU d'Annaba, chemin des Caroubiers, Annaba, Algérie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bourokbasamia@yahoo.fr (S. Bourokba)

Introduction La tuberculose est une maladie infectieuse causée par le bacille *Mycobacterium tuberculosis*, elle peut être intra- ou extrapulmonaire. Parfois, elle peut avoir des manifestations atypiques telles décrites dans les 2 observations suivantes.
Observation La première observation est un infarctus cérébral associé à une tuberculose pulmonaire chez un sujet jeune et la deuxième observation est une atteinte multiple des nerfs crâniens associée à une tuberculose ganglionnaire.
L'évolution sous traitement antituberculeux fut favorable.
Discussion Sur une période 3 ans, nous avons colligé au service de neurologie 11 cas de tuberculose du système nerveux dont les tableaux étaient variés.
Les causes infectieuses des infarctus cérébraux ne sont pas rares notamment dans un pays où la tuberculose est endémique, quand à l'atteinte des nerfs crâniens les plus touchés sont le II, le III, le VI, le VII et le VIII.
Conclusion Le bacille de Koch est paucicellulaire, de ce fait le diagnostic positif peut être conforté par la notion de contage tuberculeux et ou une IDR positive et ou un examen somatique évoquant une tuberculose extra-neurologique.
Mots clés Nerfs crâniens ; Infarctus cérébral ; Tuberculose
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.241

P-21.12

Manifestations neurologiques de la COVID-19 à l'hôpital régional de Bafoussam, Cameroun

Yannick Fogang Fogoum[1,*], Ahmed Vessah Njoya[2], Michel Noubom[3], Joseph Kamtchum-Tatuene[4], Callixte Kuate Tegueu[5]
[1] *Neurologie, faculté de médecine et des sciences pharmaceutiques, Dschang, Bafoussam, Cameroun*
[2] *Neurologie, hôpital régional de Bafoussam, Bafoussam, Cameroun*
[3] *Biologie clinique, faculté de médecine et des sciences pharmaceutiques, Dschang, Cameroun*
[4] *Neurologie, University Of Alberta, Edmonton, Canada*
[5] *Service de neurologie, hôpital Laquintinie, Douala, Cameroun*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : yanfogang@yahoo.fr (Y.F. Fogoum)

Introduction Bien que les principales manifestations de la COVID-19 soient respiratoires, de plus en plus de données de la littérature rapportent de multiples symptômes et complications neurologiques liées au SARS-CoV-2.
Objectifs Le but de ce travail était de décrire le spectre des manifestations neurologiques de la COVID-19 dans un contexte sub-saharien.
Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude transversale rétrospective menée de mars à septembre 2020 à l'hôpital régional de Bafoussam, dans l'Ouest Cameroun. Étaient inclus les patients symptomatiques avec un test RT-PCR positif au SARS-CoV-2. Les données sociodémographiques et cliniques notamment les manifestations neurologiques en relation temporelle avec le diagnostic étaient extraites des dossiers des patients à leur sortie.
Résultats Nous avons inclus 177 patients. L'âge moyen était de 54,60 ± 17,8 ans. Les manifestations neurologiques étaient retrouvées chez 113 (63,84 %) patients. Les plus fréquentes étaient : les céphalées (58,41 %), les myalgies (50,44 %), l'anosmie (18,58 %), les troubles de la conscience (16,8 %), le délirium (15,04 %), une hémiplégie (4,42 %), l'agueusie (4,42 %). Une hypersialorrhée (2 cas) et un tremblement intentionnel (1 cas). Les diagnostics posés étaient la méningo-encéphalite (11,50 %), l'encéphalopathie (20,35 %) et l'AVC ischémique (4,42 %).
Discussion Les manifestations neurologiques sont fréquentes au cours de la COVID-19. Cette fréquence varie en fonction de la méthodologie employée et du site de l'étude. Nous rapportons deux cas d'hypersialorhée pouvant traduire une atteinte neurovégétative. Le caractère rétrospectif et les difficultés de l'interrogatoire chez des patients en état critique et contagieux sont des limites à cette étude.
Conclusion Les manifestations neurologiques au cours de la COVID-19 sont fréquentes et polymorphes, retrouvées chez environ 2/3 des patients. La prise en charge doit intégrer des neurologues dans la mesure du possible.
Mots clés Afrique ; COVID-19 ; Manifestations neurologiques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.242

P-21.13

Un tableau de compression médullaire révélant une neurosyphilis

Khaoula Larabi[*], Safae Ennor Elamraoui, Ouafae Abbassi, Taoufik Dellal, Yassine Mebrouk
Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khaoula_larabi@hotmail.fr (K. Larabi)

Introduction Les manifestations neurologiques de la syphilis sont polymorphes. Une atteinte médullaire dans le cadre de la neurosyphilis est une entité rare.
Observation Nous rapportons le cas d'un patient de 50 ans ayant comme antécédents un chancre syphilitique, qui a été admis pour prise en charge d'un tableau de compression médullaire, évoluant sur 4 mois, et révélé cliniquement par une lourdeur des quatre membres et des troubles sphinctériens. Son IRM médullaire a mis en évidente une épidurite, au niveau de la cinquième vertèbre cervicale, compressive, avec une souffrance médullaire en regard. Le patient a été opéré, et a bénéficié d'une étude anatomopathologique de l'épidurite, dont le résultat a été compatible avec la neurosyphilis. Sa sérologie syphilitique a été positive. Un complément d'imagerie encéphalique a été réalisé, qui a révélé une lésion en temporal droit, compatible avec une gomme syphilitique. L'étude cytobactériologique du LCR a été normale. L'étude biochimique du LCR a trouvé une hyperprotéinorachie à 3,25 g/L. Le patient a reçu un traitement injectable à base de pénicilline G, ainsi que la rééducation fonctionnelle motrice. L'évolution clinique et radiologique a été marquée par une amélioration très importante après 10 mois.
Discussion La gomme syphilitique du système nerveux central est rare. Le traitement repose sur un traitement bien adapté par la pénicilline G (ou les autres alternatives : ceftriaxone ou doxycycline). Une résection chirurgicale

n'est indiquée qu'en cas d'HTIC (gomme encéphalique), de compression médullaire (gomme médullaire) ou de résistance au traitement antibiotique.
Conclusion Le tableau clinique et radiologique de la neurosyphilis peut être varié. La particularité de notre observation est le mode de révélation de l'affection ainsi que la bifocalité de l'atteinte chez un patient immunocompétent.
Mots clés Compression médullaire ; Pénicilline G ; Neurosyphilis
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.243

Pathologie neuromusculaire

P-22.01

Pattern de l'atteinte musculaire et suivi longitudinal en IRM musculaire quantitative de patients atteints de dystrophie musculaire facio-scapulo-humerale de type 1 (FSHD1)

Ludivine Kouton[1,*], Emmanuelle Salort-Campana[2], Trabelsi Amira[3], Bendahan David[3], Shahram Attarian[2]
[1] *Centre de référence des maladies neuromusculaires et de la SLA, hôpitaux universitaires de Marseille, AP–HM, Marseille*
[2] *Centre de référence de la SLA et des maladies neuromusculaires, AP–HM, CHU La Timone, Marseille*
[3] *Centre de résonance magnétique biologique et médicale (Crmbm), UMR 7339, Marseille*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : ludivine.kouton@gmail.com (L. Kouton)

Introduction La FSHD1 est la 3e myopathie la plus fréquente dont l'atteinte clinique est caractéristique, c'est une pathologie autosomique dominante dont le diagnostic s'effectue au moyen de la biologie moléculaire.
Objectifs Étudier, en IRM quantitative, le pattern de l'atteinte des muscles des cuisses des patients FSHD1 (infiltration fibro-adipeuse, volume, inflammation), suivre l'évolution de ceux-ci et corréler les paramètres cliniques et IRM.
Patients et méthodes Quatorze patients suivis pour une FSHD1 à dans le centre de Marseille ont eu une évaluation clinique (MMT, score de Ricci et MFM) et une IRM musculaire à l'inclusion et à une seconde visite (entre 10 à 26 mois). L'exploration IRM a été réalisée à 1.5Tesla au niveau des cuisses. Sept régions d'intérêt correspondant aux muscles des cuisses (ADD, BF, STM, Gr, Sa, VASTUS, RF), ont été délimitées. Les masques correspondants ont été propagés sur les cartes T2 et FF permettant ainsi de quantifier FF, T2 et volume pour chaque région.
Résultats Il n'existe aucune évolutivité des paramètres cliniques sur un suivi moyen de 14 mois. On retrouve une corrélation significative entre la FF de chaque ROI et le score de Ricci et la MFM. À V1, les muscles avec la FF la plus importante sont les muscles ADD (39 %), BF (40 %) et STM (47 %). Entre V1 et V2 sur toutes les ROI, il existe une augmentation significative de l'involution graisseuse sauf pour RF, le T2 diminue significativement sauf pour Sa et RF et le volume musculaire diminue significativement sauf pour ADD et Sa.
Discussion Il existe un pattern spécifique en IRM de la FSHD1 avec ADD, STM et BF les plus atteints et une corrélation entre la FF et les paramètres cliniques pour chaque ROI. La diminution du T2 suggère que l'inflammation précède l'involution graisseuse et que le tissu musculaire non infiltré serait le siège de modifications tissulaires. L'atrophie musculaire et la FF se majorent au cours du temps, avec progression nette de la FF sur ADD, BF et VASTUS.
Conclusion L'IRM montre une grande sensibilité pour détecter l'évolution de l'atteinte musculaire sur une courte période pour des patients FSHD1 non mise en évidence à la clinique et s'affirme comme biomarqueur.
Mots clés Suivi longitudinal ; IRM quantifiée ; FSHD1
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.244

P-22.02

Traitement non conventionnel des neuropathies inflammatoires démyélinisantes sévères : description de la cohorte du CHU Bicêtre

Pauline Buissonnière[1,*], Cécile Cauquil[2], Adeline Not[2], David Adams[2]
[1] *Neurologie, hôpital Bicêtre, AP–HP, Le Kremlin-Bicêtre*
[2] *Neurologie, hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : pauline.buissonniere@gmail.com (P. Buissonnière)

Introduction Vingt pour cent des polyneuropathies inflammatoires démyélinisantes chroniques (PIDC) sont résistantes au traitement conventionnel (TC) et 40 % sont dépendantes. Cependant aucune recommandation sur l'utilisation des traitements de 2nde ligne (TNC) n'existe.
Objectifs Décrire et comparer des patients atteints de PIDC ou forme frontière (CANOMAD, NMMBC) sévère traités par TNC ou TC seul. Comparer les répondeurs (R) et non-répondeurs (NR) au TNC.
Patients et méthodes Étude rétrospective monocentrique incluant les PIDC sévères (ONLS $\geq$ 6 ou sous-score $\geq$ 4 au nadir) hospitalisées entre 2014 et 2018. Vingt-deux patients ont été inclus dans le groupe « TNC » (rituximab, cyclophosphamide, leur association, greffe de cellules souches) et 51 dans le groupe « TC seul ». Les scores MRC, ONLS, mRS ont été évalués après TC dans les 2 groupes et après TNC. La réponse au TNC est définie par delta ONLS ≥ -1 ou le sevrage en TC à 12 mois.
Résultats Les patients « TNC » étaient moins répondeurs et plus dépendants au TC. Au terme du suivi (131 mois), l'évolution est plus favorable après TNC qu'après TC seul : delta MRC +30 vs +13 (p0,083), delta ONLS $-2{,}6$ vs -1 (p0,038), delta mRS $-1{,}2$ vs $-0{,}2$ (p0,018).
Le TNC permet d'obtenir une réponse chez 17 patients (77,3 %) et de diminuer les TC de 83 %. Les R avaient plus souvent une PIDC qu'une forme frontière, des délais diagnostique et à l'instauration du TNC plus courts.
Discussion Dans cette série de neuropathies inflammatoires démyélinisantes sévères, les TNC ont permis d'obtenir chez des patients résistants et/ou dépendants aux TC, une réponse clinique importante, supérieure à celle obtenue après TC, et de diminuer significativement les posologies de ces traitements de 1ère intention. Cette réponse survient de façon précoce (dès 6 mois) et durable.
Conclusion Il semble licite de proposer un TNC à des patients présentant une PIDC invalidante, résistante/dépendante aux TC, d'autant que les délais d'évolution de maladie et depuis le TC sont courts.
Mots clés Rituximab ; Traitement de seconde ligne ; Polyradiculonévrite chronique

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.245

P-22.03

Syndrome de Kjellin : à propos d'un cas

Hajer Bouguila*, Rafik Machraoui, Younes Samia
Neurologie, EPS Tahar Sfar, Mahdia, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : hajerbou89@outlook.com (H. Bouguila)

Introduction Le syndrome de Kjellin est une affection neuro-ophtalmologique héréditaire rare constituée d'une paraplégie spastique avec démence et atrophie du corps calleux associée à une dystrophie du pôle postérieur rétinien.
Observation Il s'agit d'une patiente âgée de 38 ans, issue d'un mariage consanguin ayant des antécédents familiaux de trouble de la marche, hospitalisée pour une paraplégie spastique. La symptomatologie a débuté à l'âge de 18 ans par une faiblesse de 2 membres inférieurs d'aggravation progressive. À l'examen clinique, la patiente est paraplégique, dysarthrique avec un déclin cognitif modéré. On note aussi un syndrome cérébelleux, des troubles de la déglutition, une incontinence urinaire et une amyotrophie des membres. Au fond d'œil des taches flavimaculées sont retrouvées. Son IRM cérébrale a montré une atrophie du corps calleux avec une dilatation quadriventriculaire. Un syndrome de Kjellin a été fortement suspecté.
Discussion Le syndrome de Kjellin est un syndrome très rare qui associe paraplégie spastique et dystrophie rétinienne, d'apparition progressive au cours de l'enfance. La rétinopathie est tardive entre 20 et 35 ans et d'évolution discrète d'où l'importance de l'examen ophtalmologique. Le diagnostic est base sur les signes neurologiques et l'aspect du fond d'œil. Son pronostic est essentiellement lié à l'atteinte neurologique.
Conclusion Le syndrome de Kjellin est une entité rare qui peut être confondue avec les autres formes de paraplégie spastique héréditaires. L'examen ophtalmologique est primordial dans le diagnostic.
Mots clés Dystrophie rétinienne ; Paraplégie spastique ; Syndrome de Kjellin
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.246

P-22.04

La maladie de Steinert et les troubles endocriniens associés

Hajer Bouguila[1,*], Elomma Mrabet Houcem[2], Boubaker Fadia[2], Younes Samia[1]
[1] *Neurologie, EPS Tahar Sfar, Mahdia, Tunisie*
[2] *Endocrinologie et médecine interne, EPS Tahar Sfar, Mahdia, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : hajerbou89@outlook.com (H. Bouguila)

Introduction La dystrophie myotonique de Steinert (DMS) est une affection neuromusculaire à distribution multisystémique qui peut s'associer à une atteinte endocrinienne.
Objectifs Établir la fréquence des troubles endocriniens dans la DMS.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective portée sur les patients suivis pour DMS. Tous les patients ont bénéficié d'une glycémie à jeun, d'un bilan thyroïdien et parathyroïdien et d'une exploration de l'axe gonadotrope.
Résultats Neuf patients ont été examinés : 3 hommes et 6 femmes. L'âge moyen était de 48 ans. L'examen clinique a trouvé une atrophie testiculaire chez 2 patients dont 1 avait une stérilité primaire. Un diabète chez 3 patients, une hyperthyroïdie a été trouvée chez 3 patients dont une patiente avait aussi une hyperparathyroïdie primaire.
Discussion Les anomalies endocriniennes le plus fréquemment associés à la DSM sont la dysthyroïdie, le diabète et l'insuffisance gonadique périphérique.
Conclusion Ce travail confirme l'intérêt de réaliser une exploration endocrinienne et métabolique chez tous les patients atteints de DSM.
Mots clés Maladie neuromusculaire ; Troubles endocriniens ; Dystrophie myotonique de Steinert
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.247

P-22.05

L'atteinte du système nerveux périphérique est-elle associée à une activité systémique du syndrome de Sjögren ?

Saloua Fray[1,*], Mounira Euch[2], Hela Jamoussi[1], Mariem Abbassi[2], Chebbi Selim[1], Nadia Ben Ali[1], Mohamed Fredj[1]
[1] *Service de neurologie, EPS Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie*
[2] *Médecine interne a, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : fraysaloua82@gmail.com (S. Fray)

Introduction Le syndrome de Sjögren (SS) est caractérisé en plus de l'atteinte des glandes exocrines par des manifestations systémiques de nature immuno-inflammatoire. L'évolution du SS dépend de cette atteinte systémique.
Objectifs L'objectif de notre travail est d'étudier l'activité du SS associé à une atteinte du système nerveux périphérique (SNP).
Patients et méthodes Trente-neuf patients ayant un SS selon les critères ACR/EULAR 2016, ont été inclus. On a précisé les données cliniques et paracliniques de toutes les atteintes systémiques associées et on a calculé le score d'activité systémique EULAR Sjogren's Syndrome Disease Activity Index (ESSDAI). Tous les patients ont eu un examen neurologique et un électroneuromyogramme à la recherche d'une atteinte du SNP.
Résultats Il s'agissait de 39 patients. L'atteinte du SNP a été observée chez 24 patients (61 %). Parmi ces derniers 15 patients avaient une activité systémique modérée ($5 \leq \text{ESSDAI} \leq 13$) et 7 patients avaient une activité élevée ($\text{ESSDAI} \geq 14$). Dans le groupe sans atteinte du SNP, 10 patients avaient une faible activité ($\text{ASSDAI} < 5$). L'association de l'atteinte du SNP à une activité systémique du SS était statistiquement significative ($p = 0{,}001$).
Discussion L'implication de l'atteinte du SNP dans l'activité du SS semble témoigner du caractère systémique de l'affection. Le traitement des manifestations neurologiques dans le SS n'est pas codifié, elle justifie la recherche des autres atteintes viscérales qui influencent le pronostic à court et à long terme.
Conclusion L'atteinte du SNP au cours du SS pourrait constituer un facteur pronostique puisqu'elle est corrélée à une activité systémique de la maladie.
Mots clés Pronostic ; Syndrome de Sjögren ; 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.2021.02.248

P-22.06

Syndrome de Parsonage–Turner (plexopathie inflammatoire) secondaire à une infection par le SARS-CoV2

Clément Vialatte De Pémille[1,*], Christophe Vandendries[2], Cédric Bruel[3], Mathieu Zuber[1]
[1] *Neurologie et neurovasculaire, hôpital Paris Saint-Joseph, Paris*
[2] *Neuroradiologie, centre d'imagerie médicale Paris 15e, Paris*
[3] *Réanimation, hôpital Paris Saint-Joseph, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : clement.vdep@hotmail.fr (C.V. De Pémille)

Introduction Le syndrome de Parsonage–Turner est une plexopathie inflammatoire responsable de douleurs, amyotrophie et déficit moteur. Nous rapportons le second cas lié à l'infection par le SARS-CoV2.
Observation Une patiente de 46 ans, sans antécédent en dehors d'une HTA traitée, est admise dans notre service de réanimation en mars 2020 pour la prise en charge d'un syndrome de détresse respiratoire aigu (SDRA) due au virus SARS-CoV2 (18 jours d'intubation). Elle développe au décours une neuromyopathie de réanimation avec, de manière très asymétrique, un déficit sensitivomoteur sévère du membre supérieur droit. L'examen clinique révèle à droite une atteinte C5-C6 avec amyotrophie du deltoïde, déficit moteur proximal (deltoïde 3-/5, biceps 2/5, brachioradial 3-/5, inter-osseux 4+/5), des douleurs neuropathiques de la main et de l'avant-bras et hypoesthésie des deux premiers doigts de la main. L'électroneuromyogramme confirme l'atteinte plexique du tronc primaire supérieur. L'IRM plexique révèle une atteinte d'allure inflammatoire et non mécanique concordante avec le diagnostic final de syndrome de Parsonage–Turner due au SARS-CoV2. L'état clinique de la patiente s'améliore progressivement.
Discussion Notre patiente présentait les caractéristiques cliniques, électrophysiologiques et radiologiques habituelles d'une plexopathie inflammatoire, par atteinte du plexus supérieur. La chronologie per-réanimatoire et l'absence de littérature antérieure concernant cette possible complication de l'infection par le SARS-CoV2 ont rendu le diagnostic difficile. À distance de l'installation, il n'a pas été entrepris de corticothérapie.
Conclusion Le virus SARS-CoV2 est une nouvelle cause virale de syndrome de Parsonage–Turner. Cette atteinte proximale périphérique vient s'ajouter aux polyradiculonévrites aiguës déjà décrites au cours de la COVID-19.
Mots clés Plexopathie inflammatoire ; COVID-19 ; Parsonnage–Turner
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.249

P-22.07

Syndrome myasthénique congénital : particularités cliniques, électrophysiologiques et génétiques

Nesrine Baradai[1,*], Hedia Klaa[1], Thouraya Ben Younes[1], Hanene Benrhouma[1], Ichraf Kraoua[1], Damien Sternberg[2], Ilhem Ben Youssef-Turki[1]
[1] *Lr18sp04 et service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, institut national Mongi Ben Hmida de neurologie, Tunis, Tunisie*
[2] *Centre de génétique moléculaire et chromosomique, groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : nesrine.baradai@gmail.com (N. Baradai)

Introduction Le syndrome myasthénique congénital (SMC) est une pathologie rare de l'enfant d'origine génétique. Il est caractérisé par un dysfonctionnement de la jonction neuromusculaire (JNM) et constitue une entité nosologique hétérogène en pleine expansion.
Objectifs Étudier les caractéristiques cliniques, électrophysiologiques, génétiques et évolutives.
Patients et méthodes Nous avons inclus 16 patients. Les données cliniques et neurophysiologiques, génétiques et évolutives ont été recueillies et analysées.
Résultats Il s'agit de neuf garçons et sept filles, dont 8 issus d'un mariage consanguin. L'examen avait montré un ptosis, un syndrome myopathique et des déformations rachidiennes dans 10 cas. L'EMG a montré un décrément chez 13 patients et une réponse bifide chez 5 patients. La génétique a révélé un SMC par mutation du gène *ColQ* dans 5 cas, CHRNE dans 3 cas et CHAT dans un cas. Le traitement était le Mestinon, l'Albutol ou la Fluoxétine. L'évolution était bonne dans 14 cas.
Discussion Les SMC sont causés par des mutations de gènes codant pour des protéines essentielles à l'intégrité de la JNM. À ce jour, 32 gènes ont été identifiés. La mutation du gène *CHRNE* est la plus fréquente. Elle est responsable d'un SMC post-synaptique où l'atteinte oculaire est prédominante. Un ralentissement du réflexe photomoteur et l'absence de réponse aux anticholinestérasique doivent faire évoquer le diagnostic d'une mutation du ColQ.
Conclusion Nos observations illustrent l'hétérogénéité clinique des SMC. L'identification du gène muté est essentielle afin d'adapter l'attitude thérapeutique et prévoir un conseil génétique.
Mots clés Életroneuromyogramme ; Jonction neuromusculaire ; Syndrome myasthénique congénital
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.251

P-22.08

Caractéristiques cliniques et neurophysiologiques d'un cas de syndrome de Brown–Vialetto–Van Laere

Soreya Belarbi*, Naila Yahia, Selma Dounia Bensemmane, Samira Makri-Mokrane
Neurologie, établissement hospitalier spécialisé neurochirurgie Ali Ait Idir, Alger, Algérie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : belarbi_soreya@yahoo.fr (S. Belarbi)

Introduction Le syndrome de Brown–Vialetto–Van Laere ou paralysie pontobulbaire progressive est une riboflavinopathie curable, de transmission autosomique récessive. Il est dû à des mutations au niveau des gènes *SLC52A2* ou *SLC52A3*.

Observation Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 14 ans, issu d'un mariage consanguin, sans cas similaires dans la famille et aux antécédents d'hypoacousie bilatérale depuis le jeune âge. Il y a 6 mois se sont installées de façon subaiguë, une chute bilatérale des paupières, une voix nasonnée et une dysphagie aux liquides, sans notion de fluctuations.
L'examen neurologique retrouve un ptosis bilatéral, un déficit des muscles de la face avec des difficultés à gonfler les joues et à siffler, un réflexe nauséeux et vélopalatin diminués ainsi qu'une parésie de la langue, parcourue de sillons creusants et de fasciculations marquées.
Les dosages des enzymes musculaires, des anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine et anticorps anti-Musk sont normaux. L'IRM cérébrale est sans anomalies.
L'ENMG retrouve un tracé neurogène au niveau des muscles innervés par le tronc cérébral, notamment le muscle génioglosse avec des fasciculations.
L'électromyographie au niveau des 4 membres retrouve un tracé normal. La recherche d'un bloc neuromusculaire est revenue négative.
Les PEA ont mis en en évidence l'absence de réponse aux stimulations des deux côtés.
Discussion L'atteinte neurogène type corne antérieure des muscles innervés par le tronc cérébral à l'ENMG associée à une surdité neurosensorielle est en faveur du syndrome de Brown–Vialetto–Van Laere. La surdité est précoce. Elle précède les autres signes de plusieurs années. Il existe différents phénotypes cliniques selon l'âge de début : les formes apparaissant chez les adolescents sont les moins graves.
Conclusion Le Syndrome de Brown–Vialetto–Van Laere doit être évoqué devant une paralysie pontobulbaire associée à une surdité bilatérale chez l'enfant, et un traitement par riboflavine instauré précocement pour optimiser la réponse clinique.
Mots clés Brown–Vialetto–Van Laere ; Riboflavine ; Paralysie pontobulbaire
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.252

P-22.09

Syndrome du défilé thoraco-brachial par cote surnuméraire

Dehbia Yahiaoui[1,*], Chahrazad Boukadir[2], Lilia Megherbi[3], Smail Daoudi[3]
[1] *Tizi Ouzou, Algérie*
[2] *Service de neurologie, CHU Tizi Ouzou, Tizi Ouzou*
[3] *Neurologie, CHU Nedir Mohamed, Tizi Ouzou, Algérie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : yahiaoui0492@gmail.com (D. Yahiaoui)

Introduction Le syndrome du défilé thoraco-brachial (SDTB) correspond à l'ensemble des manifestations cliniques liées à la compression des pédicules vasculonerveux lors de la traversée cervico-thoraco-brachiale.
Observation Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 61 ans qui a présenté un déficit moteur du membre supérieur droit avec amyotrophie de la main évoluant vers l'aggravation progressive depuis l'âge de 12 ans réalisant la main en griffe.
L'EMG a retrouvé une atteinte du tronc inférieur C8T1 à droite pouvant orienter vers une cote cervicale C7 surnuméraire confirmée par la radiographie simple du rachis cervical face et profil.
Discussion Les SDTB sont de diagnostic difficile du fait de l'interaction de la symptomatologie vasculaire et neurologique.
La présence de cote surnuméraire est retrouvée chez 1 % de la population, elle est chez 9 sur 10 des cas asymptomatiques.
Sur une étude de 200 patients opérés pour SDTB on ne retrouve que 8,5 % des cas qui sont attribués à une côte cervicale surnuméraire.
Conclusion Le syndrome du défilé thoracique par cote surnuméraire est une pathologie rare et de diagnostic difficile néanmoins un bon examen clinique et un interrogatoire minutieux permet d'orienter le diagnostic.
Mots clés Amyotrophie de la main ; Syndrome du défilé thoraco-brachial ; Cote surnuméraire
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.253

P-22.10

Myasthénie auto-immune associée à une neuromyotonie à anticorps anti-VGKC

Imane Ferrassi[*], Zaynab Abdulhakeem, Malika Berrada, Hicham El Otmani, Salma Bellakhdar, Mohammed Abdoh Rafai, Bouchra El Moutawakil
Neurologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : imaneferrassi@gmail.com (I. Ferrassi)

Introduction La neuromyotonie acquise (NMT) est secondaire à une hyperexcitabilité du nerf périphérique (HNP). Des anticorps (AC) anti-canaux potassiques voltage-dépendants (anti-VGKC) y ont été signalés dans 73 % des cas.
Observation Patiente de 26 ans, qui est suivie depuis 2012 pour une myasthénie auto-immune (MAI) à Ac anti-RACh positifs, sans thymome. Mise sous anticholinestérasique, corticothérapie et rituximab avec une réponse initiale favorable. L'évolution après 8 ans a été marquée par l'apparition de myokimies des deux membres inférieurs sans aggravation de sa myasthénie. Un électroneuromyogramme (ENMG) a objectivé des signes d'hyperexcitabilité membranaire, et des aspects de doubles bosses et de multiplets. Les Ac anti-VGKC étaient positifs à 87 pmol/L, confirmant l'origine auto-immune. Des immunoglobulines intraveineuses ont été introduites avec une amélioration partielle. Une recherche de tumeur sous-jacente notamment un thymome, un carcinome pulmonaire à petites cellules, un lymphome de Hodgkin et un plasmocytome s'est révélée négative. Un programme de surveillance clinique et radiologique a été instauré.
Discussion La NMT peut révéler un thymome sur MAI. Elle peut être mal interprétée comme effet secondaire des anticholinestérasiques.
Des Ac anti-VGKC ont été mis en évidence chez 73 % des patients porteurs de NMT. Ils entraînent une dépolarisation prolongée des terminaisons nerveuses. L'ENMG montre des décharges myokymiques. La sensibilité à la carbamazépine ou à l'hydantoïne constitue un test thérapeutique.
Conclusion Le chevauchement d'une NMT, MAI et thymome peut prédire la récidive de ce dernier. Pour cette raison, la recherche de cette tumeur doit être activement poursuivie.
Mots clés Thymome ; Neuromyotonie à anti-VGKC ; Myasthénie auto-immune
Financement Aucune.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.254

P-22.11

Association rare de myasthénie et lymphome lymphoblastique à cellules T(LLCT) : à propos d'un cas

Syrine Fezai*, Z. Said, S. Jeridi, A. Rachdi, F. Nabli, S. Blel, S. Ben Sassi
Neurologie, institut national de neurologie, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : syrine.rafik@gmail.com (S. Fezai)

Introduction La myasthénie, maladie auto-immune(MAI) de la jonction neuromusculaire est associée surtout à des tumeurs thymiques épithéliales mais aussi à des cancers hématologiques. Seulement quelques cas d'association entre les deux entités étaient rapportés.
Observation Patiente âgée de 44 ans, atteinte de LLCT, diagnostiqué depuis 10 ans devant une atteinte pleurale et ganglionnaire et confirmé histologiquement. Elle était traitée par des cycles de chimiothérapie avec une bonne réponse clinique et rémission complète. Actuellement elle se présentait avec une diplopie avec fatigabilité à la marche s'aggravant en fin de journée. L'examen objectivait une paralysie de la 3e paire crânienne droite. Le test à la prostigmine était positif avec amélioration du ptosis. La recherche des anticorps antirécepteur de l'acétylcholine était positive, l'électromyogramme n'objectivait pas de décrément à la stimulation–détection. Le diagnostic de MAI était retenu. La scannographie thoracique montrait une masse médiastinale antérieure évoquant en 1er lieu une récidive de son lymphome.
Discussion Le diagnostic de LLTC pouvait précéder ou suivre celui de la MAI. Chez notre patiente le diagnostic de MAI était concomitant à une rechute de son lymphome. Si l'association pouvait être fortuite, une prédisposition génétique via la mutation de certains gènes suppresseurs de tumeurs (NOTCH1 et FAS), et une dérégulation immunitaire via la stimulation antigénique chronique lymphocytaire ainsi que l'orage cytokinique (notamment l'interleukine 6 et 11) étaient acceptée par la majorité des auteurs.
Conclusion L'association entre lymphome et MAI est une situation rare à laquelle il faut penser en présence de signes neurologiques évocateurs associés à cette hémopathie. Les avancées immunologiques pourraient mieux élucider les mécanismes sous-tendant cette association.
Mots clés Mécanismes ; Lymphome ; Myasthénie
Financement Aucun.
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.255

P-22.12

Dermatomyosite juvénile : étude clinique, paraclinique et évolutive d'une série tunisienne

Abir Zioudi*, Thouraya Ben Younes, Hedia Klaa, Hanene Benrhouma, Aida Rouissi, Ichraf Kraoua, Ilhem Ben Youssef-Turki
Lr18sp04, service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent, institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : abir.zioudi@gmail.com (A. Zioudi)

Introduction La dermatomyosite juvénile (DMJ) est une maladie inflammatoire rare caractérisée par un grand polymorphisme clinique. Un diagnostic et un traitement précoces permettent d'améliorer le pronostic de la maladie.
Objectifs Décrire les caractéristiques cliniques, paracliniques et évolutives d'une population pédiatrique suivie pour DMJ.
Patients et méthodes Étude rétrospective sur 17 ans (2004–2020) menée au service de neurologie de l'enfant et de l'adolescent à l'institut national Mongi Ben Hmida de neurologie de Tunis, incluant des patients suivis pour DMJ définie ou probable diagnostiquée selon les critères de l'EULAR/ACR 2017. Les données cliniques, électrophysiologiques, biologiques, histologiques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies et analysées.
Résultats Quatre garçons étaient inclus. L'âge moyen de début était de 4,7 ans. Chez tous les patients, l'atteinte musculaire était inaugurale, avec apparition des signes cutanés au bout de 3–22 mois d'évolution, l'EMG a montré un tracé myogène et la biopsie musculaire a conclu à un aspect de myosite. Des anticorps anti-NXP2 étaient retrouvés dans un cas. Tous les patients étaient mis sous corticoïdes avec amélioration. Un patient gardait des gonalgies en rapport avec une calcinose.
Discussion La DMJ est une maladie rare, comme l'atteste la faible fréquence retrouvée dans notre série. L'âge de début était plus précoce par rapport à la littérature (7 ans). Le sexe masculin était prédominant (contrairement à la littérature). L'atteinte cutanée peut apparaître secondairement, mais le délai de 22 mois n'a pas été rapporté. La calcinose représente une complication handicapante d'évolution imprévisible.
Conclusion La DMJ est caractérisée par une hétérogénéité clinique. L'évolution semble favorable, toutefois les calcinoses peuvent être invalidantes. Une prise en charge multidisciplinaire et un suivi au long cours sont nécessaires.
Mots clés Inflammatoire ; Juvénile ; Dermatomyosite
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.256

P-22.13

Expérience des patients en ENMG : entre douleur attendue et douleur ressentie ?

Malika Berrada*, Salma Bellakhdar, Al Kher Ousmane, Hicham El Otmani, Bouchra El Moutawakil, Mohammed Abdoh Rafai
Neurologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : malikaberrada1@hotmail.com (M. Berrada)

Introduction L'électroneuromyogramme est le prolongement de l'examen clinique dans l'exploration du système nerveux périphérique. L'examen est peu invasif, mais peut être inconfortable pour le patient.
Objectifs Le but de notre étude est d'avoir un état des lieux des connaissances des patients sur l'ENMG et d'évaluer leur expérience.
Patients et méthodes Étude prospective, analytique dont le but est d'évaluer la douleur à l'aide d'une échelle visuelle analogique (EVA) chez les patients en attente d'une procédure ENMG (c'est-à-dire l'EVA attendue) et après une procédure ENMG (c'est-à-dire l'EVA expérimentée), la réponse à la stimulo-détection et à l'aiguille ont été étudiées.
Résultats Nous avons interrogé 60 patients. La moyenne d'âge de nos patients était de 47,5 ans, sex-ratio H/F 0,4. L'EVA attendue était significativement plus élevée que celle ressentie (p : 0,04). Le score le plus élevé était celui de l'EVA attendue en réponse à l'aiguille ($4{,}3 \pm 2{,}6$). Le score le plus bas était celui de l'EVA ressentie à la stimulation. ($3{,}8 \pm 2{,}2$).
Discussion Notre étude a démontré que ni la douleur attendue ni la douleur ressentie à l'ENMG ne dépassaient un seuil de douleur modéré. Fait intéressant, nous avons constaté que

les niveaux de douleur attendus en réponse à l'ENMG de l'aiguille étaient significativement plus élevés que les niveaux de douleur ressentis. Nos résultats rejoignent les données de la littérature [1].
Conclusion Notre étude appuie l'intérêt de fournir aux patients des informations avant de réaliser un ENMG, afin d'améliorer la coopération des patients pour cet examen.
Mots clés ENMG ; Douleur ; Ressenti
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.
Références
[1] Dikmen PY, et al. Expected and experienced pain levels in electromyography. Arch Neuropsychiatry 2013;50:364–7.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.257

P-22.14

Neurographie par résonance magnétique quantitative chez des patients atteints d'une neuropathie de Charcot–Marie–Tooth avec mutation dans le gène *MPZ*

Etienne Fortanier[1,*], Amira Trabelsi[2], Ludivine Kouton[1], Emilien Delmont[1], Maxime Guye[2], Bendahan David[2], Shahram Attarian[1]
[1] *Centre de référence de la SLA et des maladies neuromusculaires, AP–HM, CHU La Timone, Marseille*
[2] *Centre de résonance magnétique biologique et médicale (CRMBM), UMR 7339, Marseille*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : etienne.fortanier@hotmail.fr (E. Fortanier)

Introduction La neurographie quantitative par résonance magnétique (NRM) permet d'analyser l'atteinte du système nerveux dans les neuropathies acquises et héréditaires et notamment les neuropathies de Charcot–Marie–Tooth (CMT).
Objectifs L'objectif de cette étude était d'évaluer quantitativement en NRM le profil d'atteinte nerveuse des patients CMT avec mutation dans le gène de la *myelin protein zero* (*MPZ*).
Patients et méthodes Nous avons utilisé la NRM pour extraire plusieurs paramètres après segmentation des régions d'intérêt : le volume nerveux tridimensionnel, la densité de protons (DP) et le ratio de transfert de magnétisation (MTR), dans les nerfs sciatique et tibial du membre inférieur non dominant de 10 patients CMT avec mutation MPZ, 10 patients CMT1A et 9 témoins sains. L'évaluation clinique comportait les scores CMTNSv2, CMTES et ONLS, le *testing* moteur ainsi qu'un examen électrophysiologique.
Résultats Les patients avec mutation MPZ présentaient un profil d'atteinte nerveuse très différent des patients CMT1A. Leur volume global était réduit par rapport aux patients CMT1A et similaire à celui des témoins. La DP et le MTR du nerf tibial étaient significativement réduits. Le volume du nerf tibial était inversement corrélé à la flexion dorsale de la cheville. La DP et le MTR du nerf sciatique étaient inversement corrélés avec le déficit moteur des membres inférieurs.
Discussion Le développement de nouveaux biomarqueurs est une problématique de première importance chez les patients CMT, les différents essais cliniques se heurtant au manque de paramètres cliniques et électrophysiologiques sensibles aux changements thérapeutiques dans ces maladies lentement évolutives. La NRM apparaît comme un biomarqueur sensible et non invasif chez ces patients et devra désormais être étudiée de façon longitudinale.
Conclusion Nous avons quantifié pour la première fois in vivo en NRM l'atteinte structurelle et morphologique des nerfs de patients CMT avec mutation MPZ et avons rapporté des différences significatives par rapport aux patients CMT1A et aux contrôles sains.
Mots clés Mutation MPZ ; Neurographie par résonance magnétique ; Charcot–Marie–Tooth (maladie de)
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.258

P-22.15

Registre français de la maladie de Pompe : une cohorte de 210 patients adultes

Claire Lefeuvre[1,*], Guemy Clément[1], Arrassi Azzedine[2], Taouagh Nadjib[3], De Antonio Marie[2], Guillaume Nicolas[4], Pascal Laforet[1], Groupe d'étude du registre français de la maladie de Pompe
[1] *Neurologie, hôpital Raymond-Poincaré, AP–HP, Garches*
[2] *Institut de myologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[3] *Centre de référence des maladies neuromusculaire nord est IDF, hôpital Raymond-Poincaré, AP–HP, Garches*
[4] *Neurologie médicale, hôpital Raymond-Poincaré, Garches*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lefeuvreclaire@live.fr (C. Lefeuvre)

Introduction La maladie de Pompe est une glycogénose musculaire rare, de transmission autosomique récessive, liée à un déficit de l'activité lysosomale de l'alpha-glucosidase.
Objectifs L'objectif de cette présentation est de présenter le Registre français des maladies de Pompe.
Patients et méthodes Avec les filières neuromusculaire (FILNEMUS) et métabolique (G2M), il a été colligé depuis 2004 les données fonctionnelles, cliniques et biologiques de tous les patients atteints de maladie de Pompe suivis dans les centres de référence français.
Résultats Parmi les 210 patients, 186 sont traités. Les premiers symptômes musculaires sont une faiblesse proximale des membres inférieurs à 38 ans en moyenne, associée à des symptômes respiratoires (17 %). À l'inclusion, 109 patients marchent sans aide technique et 29 ont recours au fauteuil roulant. Une assistance respiratoire est nécessaire pour 77 patients. Le dosage de l'activité enzymatique est réalisé chez 151 patients et la mutation « commune »c.-32-13T > G est identifiée pour 87 % des patients.
Discussion Cette large cohorte reflète l'état de patients atteints de maladie de Pompe. Ce registre a déjà permis de préciser les caractéristiques moléculo-épidémiologique de cette maladie, et évaluer le bénéfice de l'enzymothérapie substitutive par Myozyme®. L'arrivée prochaine de nouvelles thérapies (enzymothérapie, thérapie génique) renforce l'importance de poursuivre la collecte de données afin d'évaluer sur des bases académiques les effets des traitements.
Conclusion Ce registre permet de suivre l'état de la population de patients français atteints de la maladie de Pompe et de les accompagner à l'ère de l'extension des options thérapeutiques.
Mots clés Enzymothérapie substitutive ; Glycogénose de type II ; Registre français de la maladie de Pompe
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.259

P-22.16

Macroglossie chez les patients atteints de la maladie de Pompe de forme tardive : présentation de 5 cas

Charlotte Dupé[1,*], Claire Lefeuvre[1], Guilhem Solé[2], Fanny Duval[3], Arrassi Azzedine[4], Pascal Laforet[1], Guillaume Nicolas[5], Groupe d'étude du Registre français de la maladie de Pompe
[1] *Neurologie, hôpital Raymond-Poincaré, AP–HP, Garches*
[2] *Neurologie, CHU, hôpitaux de Bordeaux, Bordeaux cedex*
[3] *Neurologie, CHU, hôpitaux de Bordeaux, Bordeaux*
[4] *Institut de myologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[5] *Neurologie médicale, hôpital Raymond-Poincaré, Garches*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : charlotte.dupe@aphp.fr (C. Dupé)

Introduction La maladie de Pompe est une glycogénose musculaire rare de transmission autosomique récessive due au déficit en alpha-glucosidase acide. Seule une dizaine de cas adultes rapportés s'associent à une macroglossie.
Observation Nous présentons 5 cas issus du Registre français des patients atteints de la maladie de Pompe, 3 femmes et 2 hommes, actuellement âgés de 71 à 88 ans. Ils sont tous atteints d'une forme tardive de maladie de Pompe associée à une macroglossie.
Trois patients marchent avec canne ou déambulateur, deux sont en fauteuil roulant. Tous ont une atteinte diaphragmatique et un syndrome d'apnée du sommeil (SAOS) appareillé ; un patient présente une persistance des obstructions malgré la ventilation nocturne. Un seul patient a présenté la macroglossie avant le diagnostic, les 4 autres l'ont développé pendant le suivi. Deux patients ont une dysphagie sévère entraînant un amaigrissement, l'un d'entre eux a été gastrostomisé pour bénéficier d'un support nutritionnel entéral. Tous ont une dysarthrie, deux ont un suivi orthophonique régulier. Tous ont des difficultés de protraction de la langue. Un patient a présenté une hypertrophie localisée de la langue importante ayant motivé une glossectomie 10 ans avant le diagnostic. Pour les 3 patients pour lesquels nous disposons de l'IRM musculaire de la face, celle-ci montre une importante infiltration graisseuse de la langue.
Discussion Liée à l'involution graisseuse de la langue, la macroglossie peut orienter le diagnostic de maladie de Pompe chez un adulte atteint de myopathie. L'hypoventilation nocturne liée à l'atteinte respiratoire diaphragmatique peut être aggravée par l'obstruction liée à la macroglossie. Lorsqu'elle entraîne une dysphagie ou dysarthrie, une prise en charge nutritionnelle et rééducative se révèle indispensable.
Conclusion La macroglossie est un signe clinique important à rechercher, elle peut orienter le diagnostic devant une faiblesse musculaire chez l'adulte, et entraîner des complications nécessitant des prises en charge spécifiques.
Mots clés Macroglossie ; Glycogénose de type II ; Maladie de Pompe
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.260

P-22.17

Récupération fonctionnelle du membre supérieur spastique après injection de toxine botulinique

Hasnaa Boutalja*, Sanaa Mdarbi, Fatima Lmidmani, Abdellatif Elfatimi
Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bhasnaa25@gmail.com (H. Boutalja)

Introduction La spasticité du membre supérieur constitue un symptôme invalidant chez l'hémiplégique vasculaire, tant sur le plan fonctionnel que sur l'évolution orthopédique. La toxine botulinique peut être une alternative thérapeutique intéressante.
Objectifs Évaluer le résultat de l'injection de toxine botulinique au membre supérieur et la comparer à ceux de la littérature.
Patients et méthodes Étude rétrospective de 35 patients spastiques au membre supérieur suivis en médecine physique, évalués avant, un mois et trois mois après l'injection. Méthodes d'évaluation : spasticité quantifiée par l'échelle d'Aschwort modifiée. Évaluation analytique de la commande volontaire, du bilan articulaire et la douleur liée à la spasticité, et fonctionnelle par la Mesure de l'Indépendance Fonctionnelle, l'indice de Barthel et Classification fonctionnelle de la préhension d'Enjalbert du membre supérieur intéressé.
Résultats Le score initial de la spasticité était de trois dans la plupart des observations, la commande volontaire était cotée à trois chez 63 % des cas. Après un mois de l'injection, on a noté une baisse de la spasticité avec amélioration parallèle des paramètres fonctionnelles. À trois mois, la spasticité a augmenté d'un point chez près de la moitié. Du fait de son coût considérable, seuls neuf patients ont bénéficié d'une réinjection de toxine trois mois plus tard.
Discussion Plusieurs études ont montré l'intérêt du traitement par toxine botulinique dans la prise en charge de la spasticité au membre supérieur et ses répercussions fonctionnels. Nos résultats rejoignent ceux de la littérature, cependant, la taille de l'échantillon reste très réduite à cause du coût du produit qui n'est pas encore pris en charge par les caisses sociales au Maroc.
Conclusion La toxine botulinique a un intérêt au membre supérieur spastique chez le patient ayant présenté une hémiplégie vasculaire et son utilisation doit s'intégrer dans une prise en charge multidisciplinaire.
Mots clés Résultats fonctionnels ; Toxine botulinique ; Spasticité
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.261

Pathologie vasculaire

P-23.01

Crises épileptiques après un infarctus étendu du territoire de l'artère cérébrale moyenne traité hémicrâniectomie décompressive : incidence, facteurs associés, et impact sur le pronostic à long terme

Olivier Masheka-Cishesa[1,*], Maeva Kyheng[2], Charlotte Cordonnier[1], Grégory Kuchcinski[3], Jean-Paul Lejeune[4], Hilde Hénon[1], Barbara Casolla[1]
[1] *Service de neurologie vasculaire, CHRU de Lille, Inserm U1172, Lille*
[2] *Département de biostatistiques, CHRU de Lille, 59000 Lille*
[3] *Service de neuroradiologie, CHRU de Lille, Inserm U1172, Lille*
[4] *Inserm U1189, service de neurochirurgie, CHU de Lille, Lille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : olivier.masheka-cishesa@ch-dunkerque.fr (O. Masheka-Cishesa)

Introduction L'hémicrâniectomie décompressive (HD) réduit la mortalité des infarctus cérébraux étendus du territoire de l'artère cérébrale moyenne (ACM). Les survivants présentent un risque élevé de crises épileptiques post-accident vasculaire cérébral.
Objectifs Décrire l'incidence des crises épileptiques post-AVC, identifier les facteurs associés et leur impact sur le pronostic à long terme.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective de l'incidence et facteurs associés aux crises précoces et tardives chez les survivants à 7 jours, de l'impact des crises sur la mortalité et le score de RANKIN modifié à un an et à 3 ans chez des patients ayant présenté un infarctus étendu du territoire de l'ACM traité par une hémicrâniectomie décompressive, et prospectivement inclus de mai 2005 à décembre 2019 au CHU de Lille.
Résultats Des 248 patients inclus, 106 (42,7 %) ont présenté des crises (6 crises inaugurales, 22 crises précoces, 78 crises tardives) durant le suivi. L'incidence cumulative des crises était de 12,3 % à 7 jour, 24,9 % à 3 mois, 49,8 % à 1 an et 54,8 % à 3 ans. Aucun prédicteur n'était significativement associé aux crises, précoces ou tardives et ces dernières n'ont pas eu d'impact sur la mortalité ou le pronostic fonctionnel à long terme.
Discussion Cette étude fournit une quantification du risque de crise à long terme. Un patient sur deux a présenté une crise durant les trois années de suivi. Elle n'a pas pu identifier les facteurs de risque individuel, n'ayant pas identifié de facteurs associés aux crises. Elle fournit une information sur le risque pronostique, tant vital que fonctionnel, associé aux crises épileptiques.
Conclusion L'incidence des crises épileptiques après un infarctus étendu de l'ACM traité par DH est élevé (50 % après 3 ans), sans influencer la mortalité ou le pronostic fonctionnel à long terme.
Mots clés Crises épileptiques ; Hémicrâniectomie décompressive ; 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.2021.02.262

P-23.02

Infarctus cérébral ischémique du sujet jeune : diagnostic étiologique

Hajer Bouguila[*], Sabra Riahi, Rania Attia, Rayhane Boukhchina, Trabelsi Emna, Younes Samia
Neurologie, EPS Tahar Sfar, Mahdia, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : hajerbou89@outlook.com (H. Bouguila)

Introduction L'infarctus cérébral du sujet jeune constitue un véritable défi diagnostique, il diffère de celui du sujet âgé par ses étiologies et son pronostic. Il représente 10 % des AVC. Malgré un bilan exhaustif, une forte proportion demeure de causes inconnues.
Objectifs Déterminer les caractéristiques étiologiques des accidents ischémiques cérébraux du sujet jeune de 15 à 50 ans suivis au service de neurologie à l'hôpital Tahar Sfar Mahdia.
Patients et méthodes Notre étude est descriptive et rétrospective ayant porté sur des sujets jeunes âgés de 15 à 50 ans présentant un premier AVC ischémique. Pour réaliser ce travail, nous avons recruté les sujets qui ont été admis au service de neurologie de CHU Tahar Sfar Mahdia de janvier 2006 à décembre 2019. Tous les patients bénéficient d'une imagerie cérébrale (TDM et/ou IRM) avec des séquences angiographiques. D'autres examens à visée étiologique sont dictés par le contexte clinique : bilan de thrombophilie, bilan immunologique, bilan cardiovasculaire.
Résultats Nous avons recueilli 53 patients : 30 hommes et 23 femmes. L'HTA était noté dans 59 %, le diabète dans 40 % et 38 % étaient sans antécédents. L'athérosclérose était la première cause d'AVC. La dissection artérielle occupe le second rang. La cardiopathie emboligène était notée dans 7 % dont une patiente atteinte de la maladie de Friedreich. Les vascularites étaient notés dans 5,9 %. Un patient avait une mutation du facteur V de Leiden et 2 patients atteints de la maladie de Moya–Moya. Dans 24 % des cas aucune étiologie n'était retrouvée.
Discussion L'athérosclérose, bien que rare au sein des étiologies des AVC ischémiques du sujet jeune, elle est la première cause dans notre série. Dans les pays industrialisés, c'est la dissection des artères cervicales qui occupe la première place. Dans les pays en voie de développement, ce sont les cardiopathies emboligènes. Les causes cryptogéniques sont au premier plan dans toutes les études.
Conclusion L'accident ischémique cérébral (AIC) du sujet jeune, comme tout AIC, est une urgence thérapeutique. La démarche étiologique y est rigoureuse car les étiologies sont multiples.
Mots clés Étiologie ; Sujet jeune ; AVC ischémique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.263

P-23.03

Polymorphisme MTHFR A1298 C et AVC ischémique des sujets jeunes

Lamia Mbarek[1,*], Salma Sakka[1], Megdich Fatma[2], Turki Dhaker[1], Dammak Mariem[1], Kallel Choumous[2], Mhiri Chokri[1]
[1] *Service de neurologie, lr12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
[2] *Laboratoire d'hématologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lamiambarek4@gmail.com (L. Mbarek)

Introduction L'enquête étiologique de l'accident vasculaire cérébral ischémique (AVCi) est une étape fondamentale. La

présence de facteurs de risque oriente le diagnostic et conditionne la prise en charge thérapeutique.
Objectifs Déterminer l'imputabilité du polymorphisme A1298 C du gène de la 5,10, *méthyltétrahydrofolateréductase* (*MTHFR*) dans la survenue d'AVCi chez des sujets âgés de moins de 50 ans en Tunisie.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective, cas témoins, monocentrique réalisée sur une période de 4 ans au CHU Habib Bourguiba de Sfax. Deux groupes ont été constitués : un groupe des patients ayant développé au moins un épisode d'AVCi et un groupe contrôle. Le génotypage MTHFR A1298 C a été réalisé par PCR-RFLP.
Résultats Nous avons colligé 275 cas : 161 patients et 114 témoins appariés en sexe et âge. L'exploration moléculaire a montré une fréquence significative du polymorphisme A1298 C du MTHFR chez les patients par rapport aux témoins ($p \leq 0{,}001$). À l'état homozygote, ce polymorphisme augmentait 3 fois le risque de survenue de l'AVCi (odds ratio [OR] 3,471 ; IC95 % [1,594–7,55]).
Discussion L'implication du polymorphisme MTHFR (A1298 C) dans la survenue AVCi a suscité un vif intérêt. En effet, l'homozygotie 1298CC induit une élévation du taux d'homocystéine responsable d'un dysfonctionnement endothéliale.
Conclusion Dans notre étude, le polymorphisme MTHFR A1298 C est associé à la survenue d'AVCi, la forme homozygote pourrait augmenter le risque d'accident cérébral et peut agir comme un facteur prédictif de AVCi.
Mots clés MTHFR A1298 C ; Sujet 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.2021.02.264

P-23.04

Accident vasculaire cérébral ischémique de l'adulte jeune : évaluation du pronostic fonctionnel

Dhaker Turki*, Salma Sakka, Lamia Mbarek, Nouha Farhat, Hdiji Olfa, Mariem Dammak, Chokri Mhiri
Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : dheker.turki@gmail.com (D. Turki)

Introduction L'accident ischémique cérébral (AIC) est de plus en plus fréquent chez le sujet jeune. Le pronostic fonctionnel chez ces patients a des conséquences sur la victime, sa famille, la société et l'économie de santé.
Objectifs Évaluer le pronostic fonctionnel des patients jeunes victimes.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 172 patients âgés entre 18 et 50 ans. Nous avons relevé les facteurs de risque de l'AIC, les scores cliniques initiaux de NIHSS et de Glasgow, les données de l'imagerie, l'étiologie, les complications de l'AIC et le score mRs initial et à 3 mois puis nous avons déterminé les facteurs associés au pronostic fonctionnel. Chez les patients avec un score de Rankin modifié (mRs) inférieur ou égal à deux, l'ischémie cérébrale était considérée de bon pronostic.
Résultats À 3 mois, 137 patients (80 %) étaient indépendants. Le score de Rankin initial et le score de Glasgow étaient significativement associés au degré du handicap à 3 mois. Aucune association significative n'a été trouvée entre la survenue de crises épileptiques, la multitude des lésions, le territoire vertébrobasilaire et le pronostic fonctionnel. La survenue d'une transformation hémorragique à la phase aiguë de l'accident vasculaire cérébral ischémique était associée à un moindre taux d'indépendance.
Discussion Parmi les 172 patients, 80 % étaient indépendants à 3 mois. Ce taux variait entre 84 % et 95 % dans les différentes études de la littérature, un score de NIHSS initial élevé, le diabète, et la transformation hémorragique étaient significativement associés à un mauvais pronostic fonctionnel à 3 mois. Chez les adultes jeunes le pronostic fonctionnel était meilleur que chez les plus âgés.
Conclusion Le pronostic fonctionnel de l'ischémie cérébrale chez l'adulte jeune est globalement favorable. La récupération de ces patients conditionne leur avenir professionnel, familial, et psychosocial.
Mots clés Pronostic fonctionnel ; Sujet jeune ; AVC ischémique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.265

P-23.05

Prise en charge des AVC en période d'épidémie COVID-19 dans 15 UNV d'Île-de-France : étude rétrospective sur 3 mois de mars à mai en comparant 2020 à 2019

Marie Bruandet[1,*], Tristan Benoit[2], Catherine Lamy[3], Isabelle Crassard[4], Groupe des animateurs de filière de neurologie ARS Île-de-France
[1] *Service de neurologie et neurovasculaire, hôpital Saint-Joseph, Paris*
[2] *Service de neurologie, UNV, CHI Robert-Ballanger, Aulnay-sous-Bois*
[3] *Unité neurovasculaire, GHU Paris psychiatrie & neurosciences, Paris*
[4] *Référent neurologie, Agence régionale de santé Île-de-France, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mbruandet@ghpsj.fr (M. Bruandet)

Introduction La crise sanitaire liée au SARS-CoV-2 a eu des répercussions importantes sur la prise en charge des accidents vasculaires cérébraux (AVC) dans les hôpitaux, notamment dans les unités neurovasculaires (UNV).
Objectifs Évaluer l'activité et la typologie des patients pris en charge dans les UNV d'Île-de-France de mars à mai 2020 comparativement à 2019.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective observationnelle concernant toutes les UNV d'Île-de-France. Les données, issues du codage PMSI par unité d'hospitalisation étaient les suivantes : nombres d'AVC, détail par sous-type, âge, nombre de thrombolyse et thrombectomie, nombre de patient avec AVC et infection à SARS-CoV-2. Les données ont été obtenues directement auprès des établissements de santé par les animateurs filière de neurologie pour 15/20 UNV d'Île-de-France, dont 5 de recours.
Résultats Le nombre total d'AVC était de 3097 en 2020 et 3845 en 2019, dont 511 en 2020 versus 702 en 2019 hospitalisés hors UNV. L'âge moyen des patients et la répartition des sous-types d'AVC (infarctus cérébraux, hématomes cérébraux, AIT) était comparable en 2020 et 2019. Le nombre de thrombolyses et de thrombectomies diminuait en 2020, mais leur taux était similaire sur les deux années. Cinq pourcent des AVC avaient simultanément une infection à SARS-CoV-2.
Discussion Le nombre d'AVC aigus hospitalisés dans les UNV d'Île-de-France de mars à mai 2020 a diminué de 19,4 %. Cette tendance semble comparable aux données nationales. Ces patients ont bénéficié dans des proportions identiques à 2019 des thérapeutiques de revascularisation.
Conclusion La réorganisation hospitalière urgente liée à l'épidémie de COVID-19, s'est accompagnée d'une diminution

du nombre de patients ayant un AVC admis en UNV. Les raisons de cette diminution restent à préciser.

Mots clés SARS-CoV-2 ; Accident vasculaire cérébral ; COVID-19

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.266

P-23.06

Le projet Strokecopilot : une intelligence artificielle pour assister les alertes thrombolyses

Stanislas Demuth[1,*], Valérie Wolff[2]

[1] *Service de neurologie, pôle tête-cou, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*

[2] *Unité de neurologie vasculaire, service de neurologie, pôle tête–cou, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : stanislas.demuth@chru-strasbourg.fr (S. Demuth)

Introduction Prendre en charge les patients suspects d'AVC et candidats à une recanalisation fait intervenir des neurologues de différents domaines d'expertises. La richesse des données scientifiques complexifie les indications de recanalisation.

Objectifs Nous présentons une application web d'assistance à la décision de recanalisation des infarctus cérébraux. Elle indique si le patient correspond aux recommandations ou aux populations incluses dans les essais cliniques.

Patients et méthodes Nous avons développé une application web Python à l'aide de l'infrastructure logicielle Django 3.0. Les données médicales de l'alerte thrombolyse sont saisies dans un formulaire de façon structurée. Elles sont confrontées aux critères d'inclusion des références dans la base de données. Celle-ci comprend les recommandations de la HAS 2009 pour la thrombolyse intraveineuse et de l'ESO 2018 pour la thrombectomie. Sont également pris en compte les principaux essais cliniques relatifs à ces deux traitements.

Résultats Un prototype de l'application « Strokecopilot » est hébergé sur le site www.digitalneurology.net. Nous avons sélectionné 9 essais cliniques publiés entre 2015 et 2019. L'algorithme indique d'abord si le patient correspond aux recommandations en vigueur. En cas de non-conformité, il cherche dans les essais cliniques inclus dans la base de références si le patient répond aux critères d'inclusion. Les résultats principaux sont affichés pour assister la décision de recanalisation.

Discussion Cette application est un outil de médecine de précision dans l'urgence des alertes thrombolyses. Elle permet au neurologue d'affiner ses indications de recanalisation au vu de la littérature récente. Davantage de références peuvent facilement être ajoutées à la base de données pour mettre l'algorithme à jour des évolutions de la littérature.

Conclusion Cet outil d'intelligence artificielle pourrait assister la décision de recanalisation de tout praticien impliqué à la phase aiguë d'un infarctus cérébral. Ce concept doit être validé avant d'être diffusé.

Mots clés Recanalisation ; Infarctus cérébral ; Intelligence artificielle

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.267

P-23.07

Valeur diagnostique du NT-pro-BNP dans les AVC ischémiques : à propos d'une cohorte hospitalière

Marouan Missaoui[1,*], Gouta Narjes[2], Manel Ben Halima[3], Naija Salma[3], Anis Hassine[4], Sana Ben Amor[4]

[1] *Neurologie, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sahloul, Gouvernorat de Sousse, Tunisie*

[2] *Neurologie, hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie*

[3] *Neurologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*

[4] *Neurologie, CHU Sahloul, Hammam Sousse, Tunisie*

[*] *Auteur correspondant.*

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

Introduction Certains auteurs considèrent le BNP et sa sous-unité le NT-pro-BNP comme des outils diagnostiques pour différencier les AVC ischémiques d'origine cardio-embolique (AVC-CE) des AVC non cardio-emboliques (AVC non-CE).

Objectifs Comparer les taux du NT-pro-BNP entre les AVC-CE et les AVC non-CE et déterminer la valeur *cut-off* prédictive de l'origine cardio-embolique d'un AVC ischémique chez une cohorte hospitalière.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les patients admis pour un AVC ischémique dans l'unité neurovasculaire du CHU Sahloul Sousse. Une enquête étiologique comportant un angioscanner des TSA et du polygone de Willis ainsi qu'un bilan cardiaque a été réalisé pour tous les patients. Le diagnostic étiologique a été posé selon la classification TOAST. Un dosage du NT-pro-BNP a été effectué pour tous les patients dans les premières 48 heures de l'hospitalisation.

Résultats Nous avons inclus 173 patients. L'AVC était d'origine cardio-embolique dans 31,8 % des cas. La moyenne d'âge était plus élevée chez le groupe des AVC-CE ($p < 0{,}001$). La médiane du NT-pro-BNP était plus élevée chez le groupe des AVC-CE ($p < 0{,}001$). L'analyse de la fonction d'efficacité du récepteur (ROC) avait indiqué qu'un seuil NT-pro-BNP de 326 pg/mL a fourni une sensibilité (92,1 %) et une spécificité optimale (84,7 %) pour distinguer un AVC-CE d'un AVC non-CE.

Discussion Le mécanisme par lequel le taux sérique du NT-pro-BNP augmente chez les patients victimes d'un AVC-CE n'est pas entièrement élucidé. Conformément à nos résultats, plusieurs auteurs ont montré que le taux du NT-pro-BNP était significativement plus élevé au cours des AVC-CE et avec des valeurs prédictives proches aux nôtres avec des niveaux de sensibilité et de spécificité assez élevés.

Conclusion Le dosage du NT-pro-BNP à la phase aiguë peut apporter une aide diagnostique au cours des AVC d'origine indéterminée et permet ainsi un traitement approprié pour prévenir les récidives ultérieures.

Mots clés AVC ischémique ; Cardio-embolisme ; NT-pro-BNP

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.268

P-23.08

Confusion mentale liée a une forme rare de microangiopathie cérébrale

Imene Fatima Bouakaz[1,*], Abdelkrim Saadi[1], Mohamed Islam Kediha[2], Radia Bouderba[3], Lamia Alipacha[4]
[1] *Neurologie, CHU Mustapha, Sidi M'Hamed, Algérie*
[2] *Neurologie, CHU Mustapha Bacha, Alger Centre, Algérie*
[3] *Neurologie, CHU Mustapha, Alger, Algérie*
[4] *Neurologie, hôpital Mustapha Pacha, Algiers, Algérie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : ifbouakaz@gmail.com (I.F. Bouakaz)

Introduction Le purpura thrombotique thrombocytopenique « maladie de Moschowitz » est une microangiopathie généralisée rare due à un déficit enzymatique en protéine de clivage des multimètres du facteur Von Willebrand « ADAMTS 13.
Observation Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 32 ans sans antécédents particuliers qui a présenté une confusion mentale d'installation aiguë avec hallucinations visuelles, auditives, des vomissements et douleurs abdominales. L'examen neurologique retrouve une patiente confuse, désorientée dans le temps et dans l'espace sans signes de localisation. L'imagerie cérébrale objective quelques hypersignaux en T2 et T2 flair punctiformes au niveau pariétal, pédoncule cérébral droit ainsi qu'une lésion au niveau du corps calleux prenant le contraste. L'électroencéphalogramme a mis en évidence de nombreuses bouffées d'ondes lentes delta diffuses et des pointes ondes lentes. La formule sanguine objective une anémie et une schisocytose au frottis sanguin. Le dosage du facteur ADAMTS 13 est revenu effondré à 2. Le reste du bilan : cytochimie du LCR, sérologie VIH, le bilan d'auto-immunité, AC antiphospholipides est revenu sans anomalies Le diagnostic de la maladie de Moschowitz d'origine acquise a été retenu. Elle a reçu 8 cures d'échanges plasmatiques ainsi qu'un bolus de corticoïdes et de l'acide folique. L'évolution s'est faite vers l'amélioration nette et rapide avec disparition des signes neurologiques.
Discussion Le PTT est un désordre thrombotique multisystémique rare, 4–6 cas/million, caractérisé par une anémie hémolytique, thrombopénie, atteinte rénale. Les signes neurologiques sont transitoires et fluctuants allant de simple céphalée jusqu'au coma. Ils peuvent être absents dans 35 % des cas mais fréquents en cas de déficit tardif et sévère de l'enzyme ADAMTS13.
Conclusion Devant des signes cliniques, radiologiques en faveur d'une microangiopathie cérébrale, le bilan hématologique est indispensable pour évoquer le diagnostic du PTT qui est une urgence médicale souvent fatale, traitée par plasmaphérèse.
Mots clés Confusion mentale ; Purpura thrombotique thrombopénique ; Plasmaphérèse
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.269

P-23.09

Effet de la supplémentation en vitamine D sur le pronostic fonctionnel à 6 mois d'un AVC : à propos d'une cohorte hospitalière

Marouan Missaoui[1,*], Emna Jarrar[2], Hassine Anis[3], Naija Salma[4], Manel Ben Halima[4], Sana Ben Amor[5]
[1] *Neurologie, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sahloul, Gouvernorat de Sousse, Tunisie*
[2] *Neurologie, hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie*
[3] *Service de neurologie, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*
[4] *Neurologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*
[5] *Neurologie, CHU Sahloul, Hammam Sousse, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marwan_cs000@hotmail.com (M. Missaoui)

Introduction Les AVC constituent la première cause d'handicap acquis chez l'adulte. Le déficit en vitamine D est très répandu chez cette population et peut être un facteur influençant le pronostic fonctionnel.
Objectifs Étudier l'effet de la supplémentation en vitamine D sur le pronostic fonctionnel à 6 mois d'un premier AVC ischémique ou hémorragique.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude interventionnelle type essai clinique. Nous avons inclus les patients victimes d'un premier AVC ischémique ou hémorragique et ayant un déficit en vitamine D. L'échantillon était randomisé en deux groupes. Un groupe a eu une supplémentation vitaminique (600 000 UI de vitamine D3 en IM) avec le protocole thérapeutique conventionnel et l'autre groupe a reçu le protocole thérapeutique conventionnel. L'évaluation du handicap physique à l'aide du score de Rankin a eu lieu à 6 mois de l'AVC.
Résultats Nous avons inclus 147 patients. Les deux groupes étaient comparables de point de vue caractéristiques sociodémographiques et cliniques. Nous n'avons pas objectivé de différences significatives entre les deux groupes en termes d'handicap physique à 6 mois. Cependant certains sous-groupes étaient « des bons répondeurs » à la supplémentation vitaminique. Les patients ayant initialement une insuffisance en vitamine D avaient développé moins d'handicap physique que ceux ayant une carence (OR = 3,66, IC95 % : [1,77–7,42], $p = 0,04$).
Discussion La majorité des études qui ont emprunté une méthodologie pareille à la nôtre n'ont pas trouvé d'effet significatif sur l'handicap. Une seule étude a conclu à un effet protecteur de la vitamine D contre la dépendance fonctionnelle à 3 mois d'un AVC. L'unanimité des résultats dans la littérature peut être expliquée par les voies et les modalités de supplémentation disparates entre les différentes études.
Conclusion La supplémentation en vitamine D des victimes d'AVC a pu apporter une certaine protection en faveur de certains sous-groupes. L'optimisation du protocole de supplémentation pourrait offrir des résultats plus encourageants.
Mots clés Handicap physique ; Vitamine D ; AVC
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.270

P-23.10

Infarctus cérébraux récurrents secondaires à une neurosarcoïdose : à propos d'un cas

Bouhamed Amal*, Naby Camara, Leila Bentamra, Oswald Adogble Langstone, Daniela Ferrari, Eric Manchon
Service de neurologie, centre hospitalier de Gonesse, Gonesse
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : amal_bouhamed@hotmail.fr (B. Amal)

Introduction La sarcoïdose multisystémique atteint rarement le système nerveux (5 % des cas). Parmi les manifestations neurologiques, l'infarctus cérébral est peu décrit et limité à des cas rapportés ou à des petites séries.
Observation Il s'agit d'une patiente de 35 ans, aux antécédents d'utérus polymyomateux, hospitalisée pour un infarctus sylvien superficiel droit ayant nécessité une thrombolyse intraveineuse avec récupération clinique complète. L'enquête étiologique réalisée était négative (ECG, scope ; écho

cardiaque ; écho-cœur transœsophagienne ; Doppler TSA ; angioscanner des TSA et Willis ; examen ophtalmologique ; bilan lipidique, immunologique, infectieux, de thrombophilie et ponction lombaire). Une prévention secondaire a été mise en place par antiagrégation plaquettaire et statines. Sept mois après, la patiente a été réhospitalisée pour une récidive d'un infarctus sylvien superficiel gauche. Un deuxième bilan étiologique a montré des adénopathies axillaires droites et une élévation des CA 125. Une angéite néoplasique a été évoquée et la patiente a été mise sous anticoagulation curative. Un mois après, une récidive d'un infarctus sylvien droit indiquant le complément de l'enquête étiologique par un PET Scan confirmant les adénopathies axillaires, d'où la biopsie ganglionnaire révélant une inflammation granulomateuse non caséeuse en faveur d'une sarcoïdose.

Discussion L'ischémie cérébrale dans la neurosarcoïdose résulte d'une vascularite des petits vaisseaux, d'inflammation des gros vaisseaux ou de phénomène cardio-embolique avec une prédominance de l'atteinte des artères perforantes. Mais des infarctus corticaux et récurrents peuvent également survenir tel que notre cas. Rarement l'ischémie inaugure une neurosarcoïdose isolée sans implication systémique. Dans de telles situations, le diagnostic est difficile et nécessite une confirmation histopathologique.

Conclusion L'infarctus cérébral lié à la neurosarcoïdose est rare et atypique rendant le diagnostic difficile. La biopsie est indispensable au diagnostic.

Mots clés Infarctus cérébral ; Anatomopathologie ; Neurosarcoïdose

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.271

P-23.11

Thrombose veineuse cérébrale chez l'enfant et hypothyroïdie : une association certaine ?

Bissene Douma*, Elfekih Mariem, Zaouali Jamel, Derbali Hajer, Bedoui Ines, Ridha Mrissa

Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : bissenedouma@gmail.com (B. Douma)

Introduction La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est une maladie multifactorielle, associée à un état d'hypercoagulabilité. L'hypothyroïdie entraîne un état pro-coagulant mais son rôle dans la survenue de TVC est incertain.

Observation Une fille de 10 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, était admise pour un syndrome d'hypertension intracrânienne. La patiente s'est aggravée rapidement avec apparition de crises épileptiques focales temporales associées à une altération de l'état de conscience. L'examen neurologique révélait un score de Glasgow à 7/15 avec un syndrome quadri-pyramidal. L'IRM cérébrale avec angio-veineuse montrait une thrombose veineuse cérébrale étendue du sinus latéral gauche à la veine jugulaire interne homolatérale, associée à un infarcissement temporale gauche et bitahalamique avec transformation hémorragique. Une enquête étiologique exhaustive a été réalisée comportant un bilan immunologique, d'hémostase complet, et thyroïdien. Ce dernier a mis en évidence une hypothyroïdie : TSH = 20 μU/mL et une FT4 = 5 pmol/L avec une ectopie thyroïdienne à l'échographie.

Nous avons retenu le diagnostic d'une TVC secondaire à une hypothyroïdie. La patiente a reçu l'héparinothérapie, la lamotrigine et la lévothyroxine avec une amélioration progressive de l'état neurologique.

Discussion L'hypothyroïdie est responsable d'un état d'hypercoagulabilité puisqu'elle induit une diminution de la fibrinolyse, élévation du taux d'alpha 2-anti-plasmine et de facteurs inhibiteurs - de l'activation du plasminogène. Elle est aussi responsable d'une altération endothéliale par un mécanisme auto-immune et d'un ralentissement de la circulation veineuse.

Conclusion L'association hypothyroïdie et TVC n'est pas accidentelle, puisque les études confirment l'implication des hormones thyroïdiennes dans la balance fibrinolyse-coagulation. D'où l'intérêt de réaliser systématiquement un bilan thyroïdien devant toute TVC.

Mots clés Coagulation ; Hypothyroïdie ; Thrombose veineuse cérébrale

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.272

P-23.12

Avenir professionnelle chez les adultes jeunes victimes d'accident ischémique cérébral

Dhaker Turki*, Salma Sakka, Lamia Mbarek, Sawsan Daoud, Nouha Farhat, Mariem Dammak, Chokri Mhiri

Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : dheker.turki@gmail.com (D. Turki)

Introduction L'accident ischémique cérébral (AIC) est de plus en plus fréquent chez le sujet jeune. Survenant en période d'extrême activité, cette pathologie peut avoir des conséquences dramatiques sur la vie professionnel du patient.

Objectifs Évaluer le taux de reprise de travail chez les adultes jeunes victimes d'AIC et identifier les facteurs qui influencent le pronostic professionnel à 1 an chez ces patients.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 145 patients jeunes atteints d'AIC. Nous avons exclu les patients décédés et ceux perdus de vue dans l'année. Pour chaque patient, nous avons relevé les données démographiques, le type de travail, les facteurs de risque de l'AIC, les données de l'examen clinique initial, les données de l'imagerie et l'étiologie de AIC selon la classification TOAST ainsi que les complications. Nous avons enfin évalué le taux de reprise de travail à 1 an et identifié les facteur associés au pronostic professionnel.

Résultats Nous avons colligé 135 patients, 47 étaient au chômage (35 %) et 87 (65 %) étaient actifs. Parmi ces derniers, 58 % ont repris le travail dans l'année. Le bas niveau d'étude, le travail manuel, l'absence de tabagisme, les scores cliniques élevés à l'admission, le déficit moteur, l'aphasie, les troubles visuels ainsi que la plupart des complications étudiées étaient associés à un mauvais pronostic professionnel.

Discussion Le taux de retour au travail était très variable d'une étude à l'autre allant de 20 % jusqu'à 62 % à 1 an. Dans la littérature, un mauvais pronostic professionnel chez les patients de moins de 50 ans était significativement associé à l'âge avancé, le sexe féminin, un bas niveau d'éducation, le travail manuel, le tabagisme l'hypertension artérielle le diabète, le déficit moteur, l'aphasie importante, les troubles cognitifs, et à l'étiologie cardio-embolique.

Conclusion L'accident ischémique cérébral, bien que son pronostic soit plus favorable chez la population jeune, peut avoir des conséquences lourdes sur l'avenir du patient en limitant sa productivité.

Mots clés Sujet jeune ; Pronostic professionnel ; AVC
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.273

P-23.13

Paralysie brutale du nerf oculomoteur commun révélant un conflit vasculonerveux : à propos de deux cas

Khalil Ayadi*, Fatma Kolsi, Anis Hachicha, Mansour Khrifech, Firas Jarraya, Mohamed Zaher Boudawara
Neurochirurgie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, rue Al Firdaws, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khalilayadi@gmail.com (K. Ayadi)

Introduction La paralysie brutale unilatérale du nerf oculomoteur commun est le plus fréquemment due à une compression anévrysmale en milieu neurochirurgical. La compression de ce nerf par l'artère cérébrale postérieure est rarissime.
Observation Cas 1 : le premier patient est un homme âgé de 69 ans. Il s'est présenté aux urgences pour un ptosis droit brutal associé à des céphalées évoluant depuis une semaine. L'examen a objectivé une paralysie partielle du nerf oculomoteur commun droit isolée. L'IRM (CISS 3D) a montré une compression du nerf oculomoteur commun droit par l'artère cérébrale postérieure homolatérale.
Cas 2 : la deuxième patiente est une femme âgée de 45 ans. Elle s'est présentée à l'hôpital pour un strabisme divergent isolé de l'œil droit d'installation brutale. L'examen a trouvé une paralysie partielle du nerf oculomoteur commun droit isolée. L'IRM (CISS-3D), a objectivé une compression du nerf oculomoteur commun droit par l'artère cérébrale postérieure homolatérale.
Discussion Les conflits vasculonerveux sont rarement la cause d'ophtalmoplégie du III. Le premier cas a été rapporté par Hashimoto en 1998 décrivant une paralysie progressive du III extrinsèque en rapport avec un conflit avec un tronc basilaire dolicho-ectasique. Le contact avec le nerf III n'est symptomatique que dans 4 % des cas. Le traitement est généralement conservateur et rarement chirurgical.
Conclusion Le conflit vasculonerveux comme cause de paralysie oculomotrice est rare. L'IRM est la base du diagnostic. Le traitement médical est toujours envisagé en premier lieu avant de passer à la décompression microchirurgicale.
Mots clés Nerf oculomoteur ; Paralysie ; Conflit vasculonerveux
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.274

P-23.14

Présentation « artérielle » d'un syndrome du sinus caverneux

Timo Delion[1,*], Stéphanie Trunet[2], Eimad Shotar[2], Mylene Drouillard[3], Olivier Paccoud[4], Yves Samson[1], Charlotte Rosso[1]
[1] *Service des urgences cérébrovasculaires, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[2] *Service de neuroradiologie diagnostique et interventionnelle, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[3] *Service d'ORL, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
[4] *Service des maladies infectieuses et tropicales, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : timo.delion@aphp.fr (T. Delion)

Introduction Les sinusites peuvent se révéler par un syndrome du sinus caverneux avec thrombose veineuse sur un tableau clinique bruyant. Exceptionnellement, la présentation est celle d'une atteinte artérielle carotidienne interne (ACI).
Observation Un patient de 67 ans, greffé cardiaque en 2019, est hospitalisé initialement pour bilan d'une occlusion carotidienne. Son histoire a commencé il y a deux mois par trois déficits transitoires du bras droit ayant fait découvrir 3 accidents ischémiques punctiformes avec sténose du siphon carotidien droit de bilan étiologique négatif.
Un mois après son hospitalisation, il rapporte des douleurs périorbitaires droites. Une nouvelle ARM retrouve une occlusion complète du siphon carotidien droit avec un faux anévrisme thrombosé faisant saillie dans le sinus sphénoïdal. L'angioscanner cérébral corrobore ces images et montre une sinusite sphénoïdale avec lyse de la paroi en regard du sinus caverneux droit. Le patient est réhospitalisé pour prélèvements infectieux sanguins qui se révèlent tous négatifs, motivant alors un prélèvement chirurgical du sinus qui révèle une greffe aspergillaire.
On retient alors le diagnostic sinusite sphénoïdale aspergillaire ostéolytique, compliqué d'une infection du sinus caverneux avec atteinte artérielle, veineuse et du V. L'atteinte artérielle aura chez ce patient révélé ce syndrome. Le patient est traité par voriconazole pour une durée de 12 mois, ainsi que par aspirine.
Discussion D'une part, sur le diagnostic, les sinusites sphénoïdales infectieuses se révèlent plus volontiers par une thrombophlébite du sinus caverneux que par une occlusion de la carotide interne. D'autre part, sur la thérapeutique, nous n'avons pas mis en route de traitement anticoagulant en raison du risque de reperméabilisation et de rupture du faux anévrisme.
Conclusion Nous avons privilégié une attitude expectative vs traitement endovasculaire avec scanner de contrôle itératif à distance, en espérant que le développement d'une fibrose protège le faux anévrisme d'une recanalisation.
Mots clés Sinusite ; Occlusion carotidienne ; AIC
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.275

P-23.15

Troubles du spectre syndrome un et demi de Fisher : à propos de 3 observations et revue de la littérature

Rania Attia*, Sabra Riahi, Hajer Bouguila, Rayhane Boukhchina, Trabelsi Emna, Helali Intissar, Younes Samia
Neurologie, hôpital Tahar Sfar de Mahdia, Mahdia, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : attiarania107@hotmail.com (R. Attia)

Introduction Le syndrome un et demi de Fisher est caractérisé par la combinaison d'une paralysie du regard horizontal ipsilatéral (un) et d'ophtalmoplégie internucléaire ipsilatérale (OIN) (moitié). Il existe des syndromes rares apparentés.
Objectifs Décrire les tableaux révélateurs et les signes d'orientation vers les syndromes apparentés.
Patients et méthodes Nous rapportons les cas de trois patients qui ont été hospitalisés au service de neurologie Mahdia pour diplopie horizontale d'installation brutale. Les trois patients

ont bénéficié d'une TDM cérébrale et d'une IRM cérébrale et d'un bilan étiologique complet d'accident vasculaire cérébral ischémique.
Résultats Il s'agit de 3 patients hypertendus (femme et 2 hommes) âgés respectivement de 40, 59 et 65 ans. Une paralysie de l'abduction de l'œil gauche a été objectivé chez 3 patients. Associée dans 2 cas à une OIN gauche et à une OIN bilatérale et une paralysie faciale périphérique gauche chez le troisième patient. L'IRM cérébrale a révélé dans les 3 cas une lacune paramédiane pontique gauche.
Discussion Le syndrome de huit et demi est la variante la plus décrite du syndrome d'un et demi de Fisher associant en plus une paralysie faciale périphérique homolatérale. L'atteinte du tegmentum pontique est la région anatomique expliquant la symptomatologie de nos 3 patients.
Conclusion Souvent de bon pronostic en rapport avec une occlusion d'une artère perforante. L'IRM cérébrale est l'examen clé.
Mots clés Ophtalmoplégie internucléaire ; Huit et demi de Fisher ; Un et demi de Fisher
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.276

P-23.16

Hématomes intracérébraux et facteurs prédictifs de mortalité

Ines Bedoui[1], Zeineb Brahem[2], El Fekih Mariem[1,*], Bissene Douma[1], Zaouali Jamel[1], Ridha Mrissa[1], M. Mansour[1]
[1] *Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie*
[2] *Neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marioumefkh@gmail.com (E.F. Mariem)

Introduction Les hématomes intracérébraux (HIC) sont définis par l'extravasation d'un saignement d'une source artérielle au sein du parenchyme cérébral responsable d'une mortalité qui peut dépasser le tiers des cas.
Objectifs Évaluer les facteurs prédictifs de mortalité des HIC.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective, comparative menée à l'hôpital militaire de Tunis, portant sur une série de 253 patients qui ont présenté un HIC spontané et étudiant les facteurs prédictifs de mortalité.
Résultats Le nombre de patients décédés était 90 malades. Les facteurs responsables du décès étaient : les troubles de la déglutition, le score de Glasgow < 9, le siège cérébelleux, un volume > 30 cm^3, l'inondation ventriculaire, l'engagement cérébral et l'hydrocéphalie ($p < 0{,}001$). L'association avec l'HTA, le diabète et les cardiopathies et le taux de mortalité n'était pas significative. Les étiologies pourvoyeuses de décès étaient les leucémies (0,044), les malformations artérioveineuses (0,005) et les endocardites infectieuses (0,049).
Discussion Plusieurs facteurs prédictifs du décès de l'HIC ont été rapportés dans la littérature. Parmi les facteurs constants et également rapportés dans notre étude, le coma, l'inondation ventriculaire, le volume de l'hématome > 30 cm^3 et l'engagement cérébral. La fibrillation auriculaire est un facteur de mauvais pronostic.
Conclusion L'identification des facteurs prédictifs de mortalité pour l'HIC permet d'optimiser les procédures thérapeutiques et de mieux organiser les filières de prise en charge.
Mots clés Mortalité ; Pronostic ; Hématome intracérébral
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.277

P-23,17

Aspects épidémiologiques des accidents vasculaires cérébraux hémorragiques spontanés dans une population tunisienne

Amal Atrous[1,*], Olfa Hdiji[1], Nouha Farhat[2], Sonda Moalla Khadija[1], Salma Sakka[3], Mariem Dammak[2], Mhiri Chokri[4]
[1] *Service de neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunis*
[2] *Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunis*
[3] *Neurologie, CHU Hédi Cheker, Sfax, Tunis*
[4] *Service de neurologie, lr12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : amal_atrous@outlook.fr (A. Atrous)

Introduction Les accidents vasculaires cérébraux hémorragiques spontanés (AVCHS) représentent 10 à 15 % de l'ensemble des AVC avec une mortalité très importante. Ils constituent un problème de santé publique.
Objectifs L'objectif est de décrire les caractéristiques épidémiologiques des patients hospitalisés pour AVCHS au service de neurologie du CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective menée dans le service de neurologie du CHU Habib Bourguiba, Sfax incluant tous les patients hospitalisés pour AVCHS entre janvier 2019 à septembre 2020. Nous avons analysé les données cliniques et épidémiologiques de ces patients.
Résultats Nous avons colligé 86 patients parmi 636 patients admis pour AVC (AVCHS : 13,5 % des AVC). L'âge moyen était de 66 ans avec des extrêmes de 26 et 96 ans. Nous avons noté une prédominance masculine (65,5 %). Les antécédents étaient le diabète pour 21,8 % des patients, la dyslipidémie pour 3,4 % des patients. Les étiologies étaient dominées par l'hypertension artérielle (74,7 %) des patients. L'angiopathie amyloïde représentait la cause de AVCHS chez 5 % des patients.
Discussion Les AVCHS représentent la deuxième étiologie des AVC avec une fréquence de 15 %. Ceci a été démontré dans notre étude. La première étiologie de ces AVC est l'hypertension artérielle chronique, ce constat a été démontré dans notre étude et la meilleure des préventions est un bon équilibre tensionnel. Pour les sujets les plus âgés l'angiopathie amyloïde reste l'étiologie la plus fréquente.
Conclusion L'AVC hémorragique demeure un défi de santé publique, il convient de mettre en place des programmes nationaux de prévention des facteurs de risque cardiovasculaire.
Mots clés Épidémiologie ; Accident vasculaire cérébral ; AVC hémorragique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.278

P-23.18

Thrombose veineuse cérébrale et B-thalassémie intermédiaire

Dina Ben Mohamed[1,*], Ines Bedoui[2], Arwa Rekik[1], Ben Njima Oussema[1], Abdelhfidh Slimen[1], El Karoui Mehdi[1]
[1] *Service de psychiatrie G, service de psychiatrie G - Ibn Jazzar, Manouba, Tunisie*
[2] *Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Gouvernorat de Tunis, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : dinamedicale@gmail.com (D.B. Mohamed)

Introduction La présence d'un taux élevé d'accidents thromboemboliques, principalement chez les patients atteints de ß-thalassémie intermédiaire, a conduit à l'identification d'un état d'hypercoagulabilité dans la thalassémie.
Observation Il s'agit d'un patient âgé de 23 ans aux antécédents de B-thalassémie intermédiaire, splénectomisé : il a présenté des céphalées d'installation progressive continues évoluant sur deux semaines associées à un flou visuel bilatéral avec des vomissements. L'examen neurologique était sans particularités, à part un œdème papillaire bilatéral au FO. L'IRM cérébrale avec angio a montré une thrombose du sinus veineux sagittal supérieur. Le patient était mis sous héparine relayé par des AVK avec amélioration.
Discussion Les thromboses veineuses sont des complications rares de la bêtathalassémie intermédiaire. Divers facteurs contribuent à l'état d'hypercoagulabilité ont été identifiés : l'augmentation du taux plaquettaire, l'agrégation plaquettaire accrue, altération des globules rouges, et des niveaux élevés de protéines d'adhésion endothéliales. La splénectomie peut contribuer à l'augmentation du risque thrombotique par l'augmentation du nombre des plaquettes et des globules rouges anormaux circulants.
Conclusion Devant toute thrombose veineuse cérébrale sans cause évidente, avec une anémie hémolytique inexpliquée on doit évoqué la B-thalassémie intermédiaire.
Mots clés Anémie ; Thrombose veineuse cérébrale ; Bêtathalassémie intermédiaire
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.279

P-23.19

Pronostic fonctionnel des patients traités pour un infarctus cérébral par thrombolyse intraveineuse combinée à la thrombectomie mécanique versus thrombectomie mécanique seule

Margaux Lefebvre[1,*], Aude Triquenot-Bagan[2], Chrysanthi Papagiannaki[3], Nicolas Magne[4], Ozlem Ozkul-Wermester[2]
[1] *Neuroradiologie interventionnelle, CHU Charles-Nicole, Rouen*
[2] *Neurologie vasculaire, CHU de Rouen, Rouen*
[3] *Neuroradiologie interventionnelle, CHU de Rouen, Rouen*
[4] *Radiologie, CHU de Rouen, Rouen*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : margaux.lefebvre@hotmail.com (M. Lefebvre)

Introduction À l'ère de la thrombectomie mécanique (TM), l'utilité de la thrombolyse intraveineuse (TIV) fait débat. Peut-on se passer de la TIV en cas d'occlusion artérielle cérébrale proximale lorsque l'on a un accès rapide au plateau de neuroradiologie interventionnelle (NRI) ?
Objectifs Comparer le pronostic fonctionnel à 3 mois des patients victimes d'un infarctus cérébral (IC) avec occlusion d'un gros vaisseau traités par thérapie combinée (TIV et TM) versus TM seule.
Patients et méthodes Étude descriptive, rétrospective au CHU de Rouen portant sur les IC survenus entre 11/2011 et 06/2019, directement admis au CHU. Inclusion des IC avec une occlusion proximale éligibles à une TM, associée ou non à une TIV. Comparaison du pronostic fonctionnel des patients traités par thérapie combinée versus TM seule. Inclusion des patients ayant recanalisé suite à la TIV seule. Critère de jugement principal : score de Rankin modifié (mRS) à 3 mois (bonne évolution clinique : mRS $\leq$ 2).
Résultats Au total, 265 patients ont été inclus :115 ont reçu une thérapie combinée et 138 une TM seule. Douze patients ont recanalisé suite à la TIV seule. Bénéfice à la thérapie combinée sur le pronostic fonctionnel à 3 mois par rapport à la TM seule ($p = 0{,}006$). Taux de décès supérieur dans le groupe traité par TM seule ($p = 0{,}048$), et absence de différence significative concernant le taux de transformation hémorragique cérébrale, de nouvelles ischémies cérébrales ni du score de recanalisation TICI.
Discussion La TIV pourrait faciliter la lyse du thrombus et ainsi le geste de TM, raccourcir les délais de recanalisation sans majorer le risque hémorragique cérébral.
Conclusion Nos résultats suggèrent de poursuivre la réalisation de la TIV lorsqu'elle est indiquée, en amont de la TM, comme recommandé actuellement. Des études randomisées complémentaires sont néanmoins nécessaires et en cours actuellement.
Mots clés Thrombectomie mécanique ; 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.2021.02.280

P-23,20

L'épilepsie vasculaire : étude des facteurs prédictifs de récurrence des crises épileptiques post-accident ischémique cérébral

Asma Ouerdiene[*], Messelmani Mariem, Sabrine Zieda, Mansour Malek, Zaouali Jamel, Ridha Mrissa
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : ouerdiene.asma@gmail.com (A. Ouerdiene)

Introduction Les accidents vasculaires cérébraux représentent la première cause d'épilepsie chez le sujet âgé, devançant les pathologies dégénératives, les tumeurs et les traumatismes crâniens. Celle-ci constitue une complication et une comorbidité considérables.
Objectifs Étudier les principaux facteurs prédictifs de récurrence (FR) des crises épileptiques post-accident ischémique cérébral (AIC).
Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective incluant les patients admis pour AIC entre 2009 et 2019, et qui ont présenté des crises épileptiques dans les suites de l'AIC. On a classé selon les critères de l'ILAE, les crises post-accident vasculaire cérébral (AVC) en crises précoces (dans les 7 jours suivant l'AVC) et en crises tardives (après la 1re semaine de l'AVC). Nous avons étudié les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives.
Résultats Cinquante-deux patients ont été inclus (39 hommes, 13 femmes). Quarante pour cent ont présenté des crises précoces, et 60 % des crises tardives. Le taux de récurrence des crises était de 46 % (38 % des crises précoces [8/21] et 52 % des crises tardives [16/31]). Le délai de récurrence des crises était de 15,2 mois pour les crises précoces, et de 9,5 mois pour crises tardives. On a identifié comme FR, l'utilisation du valproate de sodium en monothérapie ($p = 0{,}013$).
Discussion On a identifié l'utilisation du valproate de sodium en monothérapie comme principal FR concordant avec la littérature. Cependant plusieurs autres facteurs ont été décrits avec une grande disparité entre les études. On peut citer dans ce cadre, le jeune âge, le sexe masculin, la survenue de crises précoces, la sévérité de l'AIC, l'atteinte corticale, la transformation hémorragique et l'origine cardio-embolique.

Conclusion La détermination des FR des crises post-AIC est nécessaire non seulement pour le choix du traitement le plus efficace, mais aussi pour la sélection des patients nécessitant une surveillance étroite.
Mots clés Récurrence ; Épilepsie ; 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.2021.02.281

P-23.21

Occlusion de l'artère de Percheron : revue de 25 cas

Amina Sellimi[1,*], Frédéric London[2], Thierry Duprez[3], André Peeters[1]
[1] *Neurologie, cliniques universitaires Saint-Luc, Woluwe-Saint-Lambert, Belgique*
[2] *Neurologie, CHU UCL Namur - Site de Godinne, Yvoir, Belgique*
[3] *Imagerie médicale, cliniques universitaires Saint-Luc, Woluwe-Saint-Lambert, Belgique*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : amina.sellimi@student.uclouvain.be (A. Sellimi)

Introduction L'infarctus bithalamique par occlusion de l'artère de Percheron est une entité rare dont le diagnostic précoce est souvent difficile.
Objectifs Décrire les caractéristiques démographiques et cliniques et le devenir à 3 mois des patients présentant un AVC de Percheron.
Patients et méthodes Étude rétrospective multicentrique menée incluant 25 patients admis pour AVC de Percheron aux cliniques universitaires Saint-Luc et au CHU UCL Namur site Godinne, Belgique, entre 2001 et 2019.
Résultats Parmi les 25 patients (âge moyen 73 ans ; femme = 52 %), les manifestations cliniques les plus fréquentes étaient : somnolence/coma (18/25), parésie oculomotrice (10/25), anisocorie (9/25). Seuls 4 patients ont bénéficié d'une imagerie cérébrale dans les 6 h suivant l'apparition des symptômes. Le scanner était normal chez 84 %. L'IRM était positive chez tous les patients. Seuls 3 patients ont reçu un traitement par thrombolyse IV. À 3 mois, 6/25 étaient décédés, 8 avaient un bon résultat fonctionnel (mRS 0–2), et 11 présentaient un handicap significatif (mRS 4–6).
Discussion Notre série illustre que la fenêtre thérapeutique est fréquemment dépassée dans l'AVC de Percheron, ce qui est associé à de mauvais résultats fonctionnels. Une démarche diagnostique rapide et rigoureuse est requise afin de ne pas retarder une prise en charge thérapeutique optimale, mais la complexité et la variabilité de la sémiologie expliquent probablement les difficultés à en établir le diagnostic précoce.
Conclusion L'IRM cérébrale a un rôle majeur dans l'établissement du diagnostic positif et doit être considérée rapidement devant tout coma d'origine indéterminée, en particulier lorsque des signes neurologiques focaux sont présents.
Mots clés Coma d'origine indéterminée ; Accident vasculaire ischémique ; Artère de Percheron
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.282

P-23.22

Risque de récidive d'AVC ischémique chez les jeunes tunisiens

Lamia Mbarek[1,*], Salma Sakka[1], Turki Dhaker[1], Megdich Fatma[2], Dammak Mariem[1], Kallel Choumous[2], Mhiri Chokri[1]
[1] *Service de neurologie, lr12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
[2] *Laboratoire d'hématologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lamiambarek4@gmail.com (L. Mbarek)

Introduction Les facteurs de risque associés à la survenue d'un accident vasculaire cérébral ischémique (AVCi) ont été étudiés, tandis que ceux incriminés dans sa récidive ne sont pas encore bien élucidés.
Objectifs Évaluer l'association entre les facteurs de risque classiques de l'AVCi et son risque de récidive chez des patients âgés entre 18 et 50 ans.
Patients et méthodes C'est une étude rétrospective menée sur des patients jeunes victimes d'AVCi suivis au sein du service de neurologie au CHU Habib Bourguiba, Sfax. Pour chaque patient, les facteurs de risque ont été déterminé et un bilan étiologique exhaustif a été demandé.
Résultats Nous avons colligé 242 victimes d'AVCi avec une moyenne d'âge de 41,5 ± 7,4 et un sex-ratio de 1,6. Nous avons noté 88 récidives dans les deux premières années suivant l'AVC. L'hypertension artérielle et le diabète étaient significativement associés à un risque élevé de récidive ($p = 0{,}003$ et 0,04 respectivement). L'athérosclérose et l'AVC cryptogénique étaient associés à un risque de récurrence plus important ($p = 0{,}01$ et 0,03 respectivement).
Discussion Le risque de récidive d'AVCi est important, il est évalué à 10 % pendant la première année et 20 à 30 % à 5 ans. Des études récentes ont montré une association significative entre l'hypertension, le diabète, et la maladie coronarienne et le risque de récidive d'AVCi. L'AVC cryptogénique est souvent d'origine cardio-embolique ce qui explique le risque de récurrence.
Conclusion L'hypertension et le diabète jouaient un rôle dans le processus de récidive de l'AVCi chez les jeunes. Ces résultats ont des implications importantes sur la prévention secondaire et le traitement.
Mots clés Sujet jeune ; Récidive ; AVCi
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.283

P-23.23

Une ataxie aiguë révélant une thrombose veineuse cérébrale : à propos de 2 cas

Zouari Rania[*], Samia Ben Sassi, Mohamed Zakaria Saied, Nabli Fatma, Cyrine Jeridi, Samir Blel
Neurologie, institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : zouari.rania12@gmail.com (Z. Rania)

Introduction La thrombose veineuse cérébrale (TVC) est une maladie potentiellement sévère. Les céphalées sont des manifestations fréquentes. Cependant, l'ataxie est rarement révélatrice. Nous rapportons 2 cas de TVC révélée par une ataxie aiguë.
Observation Ce sont 2 femmes (A1 et A2) âgées respectivement de 83 ans et 60 ans, aux antécédents d'hypertension

artérielle. Elles ont consulté aux urgences pour des troubles de la marche installés brutalement. Elles n'avaient ni fièvre, ni céphalées, ni troubles visuels. À l'examen, la patiente A1 avait un syndrome cérébelleux stato-cinétique prédominant à gauche et une dysarthrie cérébelleuse. Alors que la patiente A2 avait une ataxie cérébelleuse isolée. Un scanner cérébral a été effectué pour les 2 patientes, montrant une hypodensité cérébelleuse gauche avec un effet de masse sur le vermis chez A1 ; et un infarctus cérébelleux gauche avec une transformation hémorragique chez A2. L'IRM cérébrale et l'angio-MR veineuse a révélé une TVC du sinus latéral gauche chez A1 et une TVC du sinus droit et du sinus latéral gauche chez A2. Les deux étaient compliquées d'un infarctus hémorragique veineux. Le bilan étiologique était négatif pour A2 et a montré une hyperhomocystéinémie chez A1. Les 2 patientes étaient traitées effectivement par une héparinothérapie.

Discussion La TVC est caractérisée par une présentation clinique variable qui touche particulièrement les sujets jeunes. Les formes du sujet âgé sont peu fréquentes et souvent trompeuses. Les TVC compliquées d'infarctus cérébelleux sont rares, celles-ci sont dues, comme nos cas, à des thromboses du sinus droit, du sinus latéral et du sinus sigmoïde parfois en association avec les veines cérébelleuses.

Conclusion Ces deux cas illustrent qu'une TVC doit être évoquée devant des lésions vasculaires touchant le cervelet surtout si elles sont compliquées d'une hémorragie.

Mots clés Cervelet ; Infarctus ; Thrombose veineuse cérébrale

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.284

P-23.24

Implication de l'hyperhomocystéinémie dans les accidents vasculaires cérébraux ischémiques

Sana Samet[1,*], Nourhene Khayati[1], Mariem Ammar[2], Amira Moussa[2], Omezzine Asma[2], Sana Ben Amor[3], Ali Bouslama[2]

[1] *Service de biochimie, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*

[2] *Service de biochimie, lr12sp11, hôpital universitaire Sahloul, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*

[3] *Neurologie, CHU Sahloul, Hammam Sousse, Tunisie*

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : sana.samet94@gmail.com (S. Samet)

Introduction L'hyperhomocystéinémie (HHCy) est un facteur de risque cardiovasculaire indépendant impliqué dans les accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques. Parmi ses étiologies, on trouve les carences vitaminiques B et la mutation C677 T MTHFR.

Objectifs L'objectif de ce travail est d'étudier l'implication de l'HHCy dans la survenue des AVC ischémiques et de déterminer son étiologie.

Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au laboratoire de biochimie du CHU Sahloul incluant les patients admis au service de neurologie entre janvier et octobre 2020 pour prise en charge d'un AVC ischémique d'étiologie indéterminée. Les dosages de l'homocystéine (COBAS INTEGRA 400+), de la vitamine B 12 et des folates (COBAS 6000) ont été réalisés par technique immunométrique. Le polymorphisme C677 T MTHFR a été étudié par PCR-RFLP.

Résultats Nous avons inclus 150 patients d'âge moyen 56 ans [18,85] et de sex-ratio 2,33. Une HHCY (homocystéine > 12 μmol/L) a été retrouvée chez 74 % des patients dont 26,3 % présentaient un déficit en vitamine B12 (< 187 pg/mL), 23 % un déficit en folates (< 5,38 ng/mL) et 75 % étaient porteurs de l'allèle T de C677 T MTHFR à l'état homozygote ou hétérozygote.

Discussion L'HHCY est retrouvée chez la majorité des patients. Elle constituerait un facteur de risque dans la survenue des AVC ischémiques. Une carence vitaminique en vitamine B12 et/ou en folates est retrouvée chez presque la moitié des patients avec une implication significative du polymorphisme C677 T MTHFR.

Conclusion L'HHCY liée au polymorphisme C677 T MTHFR et/ou aux carences vitaminiques B semble être un facteur de risque d'AVC ischémique donc une supplémentation pourrait normaliser l'HHCY et donc prévenir ces accidents.

Mots clés Vitamine ; MTHFR ; Homocystéine

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.285

P-23.25

A pain like no other : from cluster to headache to Eagle's syndrome : a case report

Eva Diab[1,*], Claire Leclercq[2], Jérémie Bettoni[3], Clara Flores[4], Loic Louin[5], Olivier Godefroy[4], Inès Masmoudi[6]

[1] *Neurologie, CHU d'Amiens-Picardie, Amiens*

[2] *Neurologie, hôpital, CHU Amiens-Picardie site Sud, Amiens*

[3] *CMF, CHU d'Amiens-Picardie site Sud, Amiens*

[4] *Neurologie, CHU d'Amiens-Picardie site Sud, Amiens*

[5] *Radiologie, CHU d'Amiens-Picardie site Sud, Amiens*

[6] *Neurologie, CHU Amiens-Picardie site Sud, Salouël*

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : evadiab@hotmail.fr (E. Diab)

Introduction Nous rapportons le cas d'un jeune homme de 25 ans présentant une algie vasculaire de la face résistante aux traitements révélant un syndrome d'Eagle.

Observation Il s'agit d'un jeune homme de 25 ans présentant des céphalées hémicrâniennes gauches répondant aux critères IHS d'algie vasculaire de la face à bascule. Ces céphalées sont apparues il y a 6 mois avec des cervicalgies dans la suite d'un manège à haute sensation. Un bilan avec IRM cérébrale et angioscanner du polygone de Willis avait été réalisé et s'avérait normal. Le patient reçoit comme traitement de fond du vérapamil, pour les crises sumatriptan et oxygène. Le patient se présente aux urgences devant des céphalées ne cédant pas depuis 24 heures. À l'examen clinique ses douleurs sont majorées à la mobilisation cervicale. Aux urgences un angioscanner des TSA retrouve des processus styloïdes allongés de façon bilatérale avec une ossification du ligament stylo-hyoïdien gauche, avec à gauche un contact visualisé avec l'artère carotide externe. Le patient remplit les critères clinico-radiologiques IHCD3 du syndrome d'Eagle. Devant la résistance thérapeutique, il est décidé la réalisation d'une chirurgie endo-buccale permettant une nette amélioration de la symptomatologie.

Discussion Le syndrome d'Eagle est un syndrome rare qui se caractérise par une douleur latéro-cervicale irradiant à la face, liée à une hypertrophie anormale de l'apophyse styloïde ou une calcification du ligament stylo-hyoïdien. Depuis Eagle en 1937, plusieurs sous-types ont été décrits dont la forme classique et la forme carotidienne. Le diagnostique est clinique avec une corrélation à l'imagerie. Deux options thérapeutiques existent : conservatrice et chirurgicale. Devant des douleurs invalidantes et résistantes aux traitements le traitement chirurgical est favorisé.

Conclusion L'algie vasculaire de la face résistante aux traitements peut être une manifestation rare du rare syndrome qu'est le syndrome d'Eagle.
Mots clés Algie vasculaire de la face ; Processus styloïde ; Syndrome Eagle
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.286

P-23,26

Accidents vasculaires cérébraux compliquant la maladie de Crohn

Wafa Belbel*, Amina Nezzal, Mouna Lahmar, Malika Louanchi, El Hadj Khengaoui, Nouha Kouider, Nadia Toubal
Neurologie, CHU, Annaba, Algérie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : belbelwafa29@gmail.com (W. Belbel)

Introduction La maladie de Crohn (MC) est associée à un risque non négligeable d'accidents thromboemboliques. Les thromboses artérielles et veineuses cérébrales sont rares et peu signalées dans ce contexte.
Observation M. C.R., âgé de 48 ans, aux antécédents de maladie de Crohn iléale diagnostiquée en 2017, présente, au cours d'une poussée traitée par corticothérapie orale et azathioprine, une faiblesse de l'hémicorps gauche associée à des céphalées d'installation brutale. L'examen neurologique retrouve une hémiplégie gauche avec participation faciale et un syndrome d'hypertension intracrânienne. L'angio-IRM cérébrale objective un large foyer d'infarcissement temporofrontal droit avec une composante hémorragique en rapport avec une thrombophlébite cérébrale étendue du sinus longitudinal supérieur, sinus transverse, sinus droit, et de la veine de Galien. Le bilan biologique retrouve une hyperplaquettose. Le patient a été mis sous anticoagulant, arrêté après avec évolution clinique favorable et une reperméabilisation des sinus. Six mois plus tard, alors que la maladie intestinale est en rémission, le patient présente un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique sylvien sur thrombose de l'artère carotide interne droite. Le bilan d'hémostase, le bilan de thrombophilie, et le bilan cardiologique (ECG, échographie cardiaque, échographie Doppler des troncs supra-aortiques) sont sans particularités. Après la phase aiguë, le patient a été mis sous acide acétylsalicylique et orienté en rééducation physique avec une évolution favorable.
Discussion Les rares cas de thrombose au cours de la MC décrits en littérature sont concomitants à la poussée digestive. Dans notre cas les deux phases de la maladie sont impliquées. Le traitement de ces thromboses n'est pas consensuel et se fait à l'instar des autres thromboses cérébrales, la récidive chez notre patient fait discuter l'intérêt d'une anticoagulation au long court chez ces patients.
Conclusion Les accidents vasculaires cérébraux sont des complications rares mais sévères de la MC. La reconnaissance précoce de ces complications est essentielle pour initier un traitement permettant de sauver des vies.
Mots clés AVC ; Maladie de Crohn ; Hyperplaquettose
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.287

P-23.27

Délai diagnostique des AVC ischémiques et leur pronostic fonctionnel à moyen terme dans trois hôpitaux de Yaoundé : étude de cohorte

Paul Cédric Mbonda[1,*], Yannick Tchiffo[2], Alfred Njamnshi[3]
[1] *Neurologie, hôpital général de Yaoundé, Yaoundé, Cameroun*
[2] *Université Yaoundé 1, faculté de médecine et des sciences biomédicales, Yaoundé, Cameroun*
[3] *Département de médecine, faculté de médecine et des sciences biomédicales, Yaoundé, Cameroun*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mbondachimi@yahoo.fr (P.C. Mbonda)

Introduction Les accidents vasculaires cérébraux sont la première cause de handicap moteur de l'adulte. Dans notre pays, nous observons une variabilité dans les délais d'admission et diagnostics des patients victimes d'AVC.
Objectifs Notre objectif était de rechercher l'impact d'un délai diagnostique précoce des AVC ischémiques sur leur pronostic fonctionnel à moyen terme, dans un contexte où la thrombolyse n'est pas encore effective.
Patients et méthodes C'était une étude de cohorte prospective dans trois hôpitaux universitaires de la ville de Yaoundé pendant 5 mois. Étaient inclus tout patient ayant eu un accident ischémique, âgé de plus de 18 ans, et hospitalisé depuis moins de 14 jours. Au cours de notre analyse statistique, nous avons recherché la corrélation entre l'âge, le score NIHSS et l'index de Barthel à moyen terme ainsi que l'association entre le délai diagnostique et ces scores fonctionnels.
Résultats Nous avons recruté 67 participants âgés de 30 à 90 ans. Le sex-ratio hommes/femmes était 0,86. La médiane du délai de consultation était 8,5 h et délai diagnostique était 28 h. Il y avait une corrélation linéaire inverse entre l'âge et l'index de Barthel à 2 mois post-évènement. Les variations du score NIHSS et de l'index de Barthel étaient meilleures chez les patients avec un délai diagnostique inférieur à 12 h que chez les autres patients.
Discussion Les variations des scores fonctionnels à moyen terme étaient meilleures chez les patients qui avaient un délai diagnostique inférieur à 12 h (OR = 0,741, $p = 0{,}367$ pour l'index de Barthel et $p = 0{,}488$, OR = 1,185, $p = 0{,}488$ pour le score NIHSS). Cette absence d'association significative peut s'expliquer par le faible nombre de patients suivis à moyen terme dans notre étude.
Conclusion Les délais de consultation et diagnostic restent encore très longs dans notre contexte, ceci ayant une incidence sur la récupération fonctionnelle des patients atteints d'AVC ischémique à moyen terme.
Mots clés Diagnostic ; Délai ; AVC
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.288

P-23.28

Un infarctus thalamique unilatéral révélé par des crises épileptiques : à propos d'une observation

Sabra Riahi*, Rania Attia, Hajer Bouguila, Rayhane Boukhchina, Trabelsi Emna, Helali Intissar, Younes Samia
Neurologie, hôpital Tahar Sfar de Mahdia, Mahdia, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : riahi1990sabra@gmail.com (S. Riahi)

Introduction Des crises épileptiques (CE) étaient rapportées dans l'infarctus bithalamique, mais elles sont rarement rapportées dans l'infarctus thalamique unilatéral. Nous rapportons un cas d'un infarctus thalamique unilatéral révélé par des CE.
Observation Patiente H.F., âgée de 66 ans ayant un diabète de type 2, une HTA, se présente aux urgences pour des phénomènes paroxystiques faits par : une déviation conjuguée de la tête et des yeux à droite avec un plafonnement du regard en haut et à droite pendant quelques secondes sans trouble de conscience ni mouvements toniques ou cloniques des membres. Ils se sont répétés toutes les 2 à 3 min. Le diagnostic de crises épileptiques motrices focales a été retenu. L'examen a trouvé un bon état de conscience, une apyrexie, une discrète hémiparésie droite totale et proportionnelle et une aphasie (manque de mot, paraphasies). La biologie (glycémie, calcémie, magnésie, natrémie) était correcte. Une IRM cérébrale a éliminé une thrombose veineuse cérébrale et a objectivé un infarctus récent du thalamus paramédian gauche. L'EEG a montré des ondes lentes à fond raide parfois encochés de pointes dans les régions frontales et centrales gauche sur une activité de fond correcte. Le bilan étiologique de l'infarctus a montré une fibrillation auriculaire. On a mis la patiente sous un antiépileptique avec une bonne amélioration, et un traitement anticoagulant.
Discussion Le thalamus a un rôle essentiel dans la fonction globale du cerveau. Quelques hypothèses ont été discutées concernant le mécanisme des crises épileptiques dues à un infarctus dans la circulation de la fosse postérieure. Cependant, il reste encore non élucidé.
Conclusion Cette présentation clinique des infarctus thalamiques unilatéraux doit être prise en considération pour établir un diagnostic précoce et adopter une meilleure prise en charge.
Mots clés Crise épileptique ; Thalamus ; Infarctus
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.289

P-23.29

Anévrysme carotidien révélé par une atteinte isolée du XII

Saliha Abbas[1,*], Nabila Lakri[2], Mohamed Ridha Khelouf[3], Hichem Bouzenada[4]
[1] *Neurologie, hôpital Ain Naadja, Kouba, Algérie*
[2] *Service de neurologie, hôpital central de l'armée, Alger Centre, Algérie*
[3] *Neurologie, CNEMPN Ain Naadja, Alger, Algérie*
[4] *Neurologie, hôpital Ain Naadja, Alger, Algérie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : abbassali@hotmail.fr (S. Abbas)

Introduction Les anévrismes carotidiens extracrâniens sont rares mais revêtent un intérêt clinique important du fait d'un risque thromboembolique élevé.
Observation Nous rapportons le cas d'un anévrysme de l'artère carotide interne gauche pré-pétreuse chez un patient de 43 ans mis en évidence devant une paralysie linguale d'installation aiguë isolée évoluant depuis 1 mois.
Discussion Les anévrysmes de la carotide interne extracrâniens constituent un évènement rare 0,4–1 % de tous les anévrismes artériels, ceux localisés dans la partie pré-pétreuse sont exceptionnels. Les anévrysmes géants (> 2 cm) se révèlent souvent par paralysie de plusieurs nerfs crâniens. Si elle est isolée, elle implique le plus souvent le VI (39 %) suivi du III (11 %). Le signe clinique initial principal est l'ophtalmoplégie (93 %). L'atteinte du XII isolée est exceptionnelle et retrouve plutôt comme manifestation d'une dissection carotidienne.
Conclusion Une paralysie unilatérale du XII d'apparition aiguë chez un patient de moins de 50 ans doit faire pratiquer une IRM en urgence afin d'éliminer un anévrysme de l'artère carotide interne.
Mots clés Carotide interne ; Atteinte du XII ; Anévrysme
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.290

P-23.30

Particularités pronostiques des accidents vasculaires cérébraux ischémiques du sujet jeune : étude d'une cohorte tunisienne

Manel Akkari[*], Mariem Messelmani, Asma Ouerdiene, Sabrine Zieda, Malek Mansour, Jamel Zaouali, Ridha Mrissa
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : manel.akkari.ma@gmail.com (M. Akkari)

Introduction L'accident vasculaire cérébral ischémique (AVCi) du sujet jeune représente un véritable problème de santé et constitue un défi diagnostique. Toutefois cette entité se caractérise par ses particularités étiologiques et pronostiques.
Objectifs Déterminer le profil évolutif des AVCi du sujet jeune.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective descriptive sur 10 ans (2009–2019), incluant les patients âgés entre 18 et 45 ans, suivis au service de neurologie de l'hôpital militaire principal d'instructions de Tunis pour AVCi. Le suivi des patients était basé sur un examen clinique trimestriel. Nous nous sommes limités au suivi jusqu'à 1 an. Le handicap résiduel des AVCi du sujet jeune a été coté selon l'échelle de Rankin modifiée (mRS).
Résultats Dans notre série, aucun décès n'a été rapporté, une récidive a été notée sous traitement dans 4 % des cas et une épilepsie vasculaire dans 5 % des cas. Lors du suivi, 48 % des patients n'ont gardé aucun handicap (mRS = 0). Par contre, 42 % des patients ont présenté des symptômes minimes mais sans handicap significatif (mRS = 1), 7 % ont développé un handicap léger (mRS = 2) et seulement 3 % ont gardé un handicap modérément sévère (mRS $\geq$ 3).
Discussion Dans notre étude, presque la moitié des patients n'ont gardé aucun handicap, donnée comparable à celle décrite par plusieurs études. Toutefois, malgré l'évolution favorable de cette entité, l'AVCi du sujet jeune nécessite une prise en charge et une collaboration multidisciplinaire en raison des conséquences socio-économiques qu'il entraîne chez une population active en âge de travailler.
Conclusion Bien que le pronostic vital d'AVCi du sujet jeune soit meilleur que celui des plus âgés, le retentissement sur la qualité de vie fait de cette pathologie un enjeu majeur de prévention primaire et secondaire.
Mots clés Profil évolutif ; Accident vasculaire cérébral ischémique ; Sujet jeune
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.291

P-23.31

Une sclérose en plaques pseudotumorales simulant un accident vasculaire cérébral ischémique

El hadj Khengaoui*, Hanene Bendjemil, Wafa Belbel, Amina Nezzal, Louanchi Malika, Nadia Toubal
Neurologie, hôpital Ibn Sina, CHU d'Annaba, Annaba, Algérie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khengaoui_hadj@hotmail.com (E.h. Khengaoui)

Introduction Les lésions pseudotumorales sont des formes atypiques de sclérose en plaques présentant une taille, une morphologie ou un modèle d'absorption de contraste inhabituel.
Observation Nous rapportons un homme de 26 ans, qui présenta brutalement une faiblesse de l'hémicorps gauche associée à une déviation des traits du visage. Le scanner cérébral objectiva une zone hypodense, homogène, aux limites peu nettes et de siège pariétal droit s'inscrivant dans un territoire vasculaire. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) du cerveau montra deux lésions de plus de 2 cm de diamètre dans la substance blanche sous-corticale du lobe frontopariétal droit et une lésion de plus de 1 cm située dans la région périventriculaire du lobe pariétal droit. Les trois lésions étaient hyperintenses en T2/FLAIR avec une absorption minimale de gadolinium par une seule lésion. Le bilan infectieux, inflammatoire et immunologique est normal. L'analyse du liquide céphalorachidien montra des bandes d'IgG oligoclonales et une synthèse intrathécale des igG à 1,699. Le diagnostic de SEP pseudotumorale fut donc retenu devant l'imagerie, l'histologie et l'absence d'autres causes. Il présenta trois semaines plus tard un flou visuel bilatéral, reçut 3 bolus de solumédrol (1 g/24 h). Il s'en suivit une amélioration complète clinique.
Discussion Les forme pseudotumorales de SEP peuvent avoir une présentation clinique pseudo-vasculaire trompeuse ; leur comportement clinique et leur gestion exacte restent moins connus des cliniciens, en outre de nombreux cas ont été rapportés de processus démyélinisant mimant une lésion tumorale ou un foyer ischémique correspondant à un territoire d'une artère.
Conclusion L'installation brutale d'un déficit moteur hémicorporel chez un sujet jeune peut être due à une SEP. L'interprétation du scanner peut induire en erreur. Une IRM cérébrale est indiquée.
Mots clés Pseudo-vasculaire ; Pseudotumorales ; 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.2021.02.292

P-23.32

Incidence des accidents ischémiques cérébraux avec occlusion artérielle antérieure proximale : une étude basée sur le Registre Dijonnais des AVC

Gauthier Duloquin[1,*], Mathilde Graber[1], Lucie Garnier[1], Pierre-Olivier Comby[2], Laura Baptiste[3], Maurice Giroud[1], Yannick Bejot[1]
[1] *Neurologie, CHU Dijon, Registre dijonnais des AVC, EA4184, Dijon*
[2] *Neuroradiologie, imagerie des urgences, CHU Dijon, Dijon*
[3] *Service de neurologie générale vasculaire et dégénérative, CHU Dijon, Dijon*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : gauthier.duloquin@wanadoo.fr (G. Duloquin)

Introduction Du fait de limites méthodologiques, les études épidémiologiques portant sur la prévalence de l'occlusion artérielle de la circulation antérieure dans les accidents ischémiques cérébraux (AIC) sont contradictoires.
Objectifs Nous avons évalué l'incidence des AIC avec une occlusion artérielle proximale de la circulation antérieure accessible à une thrombectomie mécanique à l'aide d'un registre de population.
Patients et méthodes De 2013 à 2017, les patients présentant un AIC ont été identifiés de manière prospective parmi les habitants de Dijon à l'aide d'un registre de population. Tous les examens d'imagerie vasculaire ont été revus afin d'évaluer l'occlusion artérielle. Les taux d'incidence annuels globaux et par tranche d'âge des AIC et des AIC avec occlusion proximale ont été calculés pour la population dijonnaise et pour des populations standardisées.
Résultats Au total, 1060 cas d'AIC ont été enregistrés. Les informations sur l'imagerie artérielle était disponible dans 971 cas. Dans 167 cas (17 %) une occlusion proximale de la circulation antérieure était visible. Le taux d'incidence brut des AIC avec occlusion antérieure proximale était de 22 cas pour 100 000 habitants (IC95 % : 18–25), soit de 10/100 000 (IC95 % : 18–25) pour la population mondiale et de 23/100 000 (IC95 % : 19–26) pour la population européenne.
Discussion Nous avons considéré l'occlusion antérieure proximale conformément aux critères d'inclusion des essais cliniques randomisés sur la thrombectomie. Nous avons observé un taux d'occlusion plus faible (17 %) en comparaison de précédentes études, qui elles ne prenaient en compte que des patients hospitalisés, donc plus graves. La nature de notre étude a permis de surmonter ce biais de sélection.
Conclusion Ces résultats seront utiles en termes de politiques de santé publique pour planifier les besoins en centres de traitements des AIC capables de pratiquer des thrombectomies mécaniques.
Mots clés thrombectomie ; prévalence ; population
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Ce travail a bénéficié du soutien de Santé Publique France, de l'Institut national de la santé et de la recherche médicale (INSERM) et du CHU de Dijon.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.293

P-23.33

Accident vasculaire cérébral inaugural d'une infection COVID-19 : étude de 9 cas

Sabrine Zieda, Mariem Messelmani, Manel Akkari*, Hajer Derbali, Malek Mansour, Jamel Zaouali, Ridha Mrissa
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : manel.akkari.ma@gmail.com (M. Akkari)

Introduction Malgré son tropisme respiratoire et cardiovasculaire, une relation non négligeable entre le nouveau coronavirus 2019 (SARS-CoV-2) et le système neurovasculaire a été décrite.
Objectifs L'objectif de notre travail était d'étudier les caractéristiques cliniques et pronostiques des accidents vasculaires cérébraux (AVC) chez les patients infectés par le SARS-COV-2.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective descriptive incluant 9 patients suivis au service de neurologie de l'hôpital militaire principal d'instructions de Tunis pour accident vasculaire cérébral aigu et présentant une infection par le SARS-CoV-2 diagnostiquée à l'aide d'une réac-

tion en chaîne par polymérase transcriptase inverse (RT-PCR) sur des écouvillons nasopharyngés.
Résultats Nous avons colligé 9 patients (7 hommes et 2 femmes). L'âge moyen était de 64 ans. Les sous-types d'AVC étaient ischémiques (6 cas) hémorragique (1 cas), et une thrombose veineuse cérébrale (1 cas). Tous les patients avaient au moins 2 facteurs de risque vasculaires. Le score NIHSS moyen était de 16 ± 5. Le pronostic était péjoratif chez la plupart des patients (3 patients étaient décédés et 3 autres ont gardé un handicap sévère).
Discussion Peu de publications ont étudié les AVC faisant suite à la maladie COVID-19. Plusieurs mécanismes physiopathologiques ont été décrits tels que l'inflammation, l'hypoxie tissulaire et les vascularites. Conformément à la littérature, les AVC chez les patients COVID-19 semblent souvent plus graves par rapport aux AVC survenant chez les personnes non infectées par le sars-CoV-2.
Conclusion Vu l'impact pronostique défavorable posé par les AVC survenant chez des patients COVID-19, des recherches supplémentaires sont nécessaires à fin d'optimiser leurs prises en charge diagnostique et thérapeutique.
Mots clés Caractéristiques pronostiques ; Accidents vasculaires cérébraux ; SARS-CoV-2
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.294

P-23.34

Impact de l'épidémie de COVID-19 sur la prise en charge en phase aiguë de l'accident vasculaire cérébral au CHU de la Martinique

Marion Lamothe[1], Quentin Bourgeois[2,*], Aissatou Signaté[2], Isaure Arnaud[2]
[1] *Urgences, CHU de Fort-de-France, Fort-de-France, Martinique*
[2] *Neurologie, CHU de Fort-de-France, Fort-de-France, Martinique*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : q.bourgeoisbeauvais@gmail.com (Q. Bourgeois)

Introduction L'année 2020 a été marquée par l'épidémie de COVID-19 qui a durement impacté les systèmes de soin. La filière accident vasculaire cérébral (AVC) a pu être désorganisée par ces changements.
Objectifs Comparer le nombre d'AVC pris en charge au CHU de la Martinique (CHUM) pendant le confinement et hors période confinement et les différents délais de prise en charge durant ces deux périodes.
Patients et méthodes Étude rétrospective observationnelle monocentrique descriptive au CHUM durant le 1er confinement (55 jours) et sur une période de durée équivalente hors confinement (17/12/2019–09/02/2020) à partir des registres de passage aux urgences, des hospitalisations en neurologie et des différentes imageries.
Résultats Le nombre d'AVC pendant le confinement ($n = 85$) et hors confinement ($n = 98$) est comparable. Pendant le confinement, 45,9 % ($n = 39$) des AVC ont été pris en charge en < 4 h 30 contre 61,2 % ($n = 60$) hors confinement ($p = 0{,}042$). Le délai médian « arrivée urgences-imagerie » était allongé pendant le confinement (1 h 56) versus hors confinement (1 h 05) ($p = 0.042$). Pour les AVC > 4 h 30, le délai médian « onset-arrivée aux urgences » était doublé pendant le confinement (22 h 29 contre 11 h 00 hors confinement–$p = 0{,}042$).
Discussion Le confinement n'a pas eu de retentissement sur le nombre global d'AVC au CHUM mais a diminué le nombre de patients en alerte thrombolyse et majoré les délais de prise en charge. La peur de l'hôpital pourrait avoir impacté la filière AVC extra-hospitalière. La réorganisation des services d'urgences avec sectorisation des patients suspects de Covid-19 semble avoir impacté la filière AVC intra-hospitalière.
Conclusion Devant l'évolution de la pandémie COVID-19, des campagnes d'information sur l'AVC devraient être menées afin de limiter les effets collatéraux du confinement. Une meilleure structuration des filières intra-hospitalières est également à anticiper.
Mots clés Confinement ; AVC ; COVID-19
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.295

P-23.35

Syndrome d'hyperperfusion cérébrale et accident ischémique transitoire : à propos d'un cas

Feriel Kahlane[1], Djibril Soumah[2], Rafik Machraoui[1], Amadou Diallo[1], Alexandre Sanchez-Carteyron[1], Ben Damoo[3], Basile Ondze[1,*]
[1] *Neurologie, centre hospitalier intercommunal Mont-de-Marsan - Pays des Sources, site Layné, Mont-de-Marsan*
[2] *Neurologie-unv-usinv, centre hospitalier Sud Francilien, Corbeil-Essonnes cedex*
[3] *Radiologie, centre hospitalier intercommunal Mont-de-Marsan - Pays des Sources, site Layné, Mont-de-Marsan*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : basile.ondze@gmail.com (B. Ondze)

Introduction L'accident ischémique transitoire (AIT) se définit par des troubles neurologiques réversibles en moins 24 heures, sans infarctus constitué, pouvant s'accompagner de modifications ultrastructurales, causées en partie par un syndrome d'hyperperfusion.
Observation Une patiente de 54 ans, droitière, ayant pour antécédents 3 AIT en 9 ans, un infarctus sylvien postérieur gauche 5 mois plus tôt, a présenté brutalement, alors qu'elle allait passer un angio-scanner cérébral, une hémiplégie gauche globale et proportionnelle avec un score National Institut of Health Stroke Score (NIHSS) à 18. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale réalisée à 20 min et 3 heures du début des troubles ne montrait aucune lésion en diffusion, ni de sténose ou d'occlusion vasculaire. On notait des prises de contraste lepto-méningées sur la séquence T1 et FLAIR après injection de gadolinium ainsi que des signes d'hyperperfusion hémisphérique droite sur la séquence de perfusion. Le bilan étiologique a retrouvé un foramen ovale perméable et un anévrisme du septum interauriculaire à l'échographie cardiaque transthoracique ainsi que des accès de fibrillation auriculaire au holter ECG de 24 h. Les symptômes ont progressivement régressé en quelques jours ne laissant persister qu'une hémiparésie gauche sensitivomotrice, six mois plus tard. Les prises de contraste lepto-méningées n'étaient plus retrouvées sur les IRM de contrôle à 2 semaines et à 6 mois des premiers symptômes.
Discussion Une occlusion artérielle brève explique la normalité de l'angio-IRM et les anomalies radiologiques constatées sont la conséquence d'un syndrome d'hyperperfusion et de reperfusion cérébrale, cause de lésions ultrastructurales cérébrales, invisibles sur l'IRM de routine et à l'origine de troubles cognitifs tels que décrits dans les AIT à répétition. Cette observation repose la question de la définition clinico-radiologique de l'AIT.
Conclusion La persistance des symptômes neurologiques au-delà de 24 heures, est probablement en rapport avec un syndrome d'hyperperfusion et/ou de reperfusion cérébrale, à l'origine de modifications anatomiques, rarement documentées dans l'AIT.

Mots clés Transitoire ; Accident ischémique ; Reperfusion
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Remerciements Nos remerciements au Dr Antoine Bigourdan, neuro-radiologue au centre hospitalier de Bayonne pour son aide précieuse.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.296

P-23.36

Profil clinico-radiologique et évolution fonctionnelle des patients victimes d'infarctus cérébraux sans thrombus intra-artériel décelable à l'IRM

Arnaud Bretonniere*, Marie Gaudron Assor
Neurologie vasculaire, CHRU hôpitaux de Tours, Tours
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : arnaud.bretonniere@univ-tours.fr (A. Bretonniere)

Introduction De nombreux patients victimes d'infarctus cérébraux (IC) n'ont pas de thrombus visible sur l'imagerie (25–30 %). Il existe peu d'études étudiant leur profil, leur évolution et l'effet de la thrombolyse.
Objectifs Décrire le profil clinico-radiologique et l'évolution fonctionnelle des patients ayant un IC sans thrombus, identifier des facteurs pronostiques de la récupération et comparer les patients thrombolysés et non thrombolysés.
Patients et méthodes Étude rétrospective incluant les patients admis en urgence dans l'unité neurovasculaire du CHRU de Tours, du 01/01/2017 au 31/12/2017, dont l'IRM cérébrale n'objectivait pas de thrombus intra-artériel (TOF, T2EG/SWI). Des données cliniques et radiologiques étaient recueillies. Les IC étaient classés selon leur localisation. L'évolution fonctionnelle était évaluée dans l'année suivant l'IC par le score de Rankin (mRS). Nous avons comparé les patients traités ou non par thrombolyse.
Résultats Cent quatre-vingt-un patients ont été inclus, avec un NIHSS médian à 3 mais des symptômes souvent invalidants (80 %). Les IC étaient majoritairement profonds de petite taille (32 %) ou corticaux (26,5 %). On observait un mismatch diffusion/perfusion dans 25 % des cas. L'évolution était majoritairement favorable (mRS ≤ 2 pour 68 % des patients). La localisation profonde et de grande taille était le seul facteur influençant négativement le pronostic fonctionnel. L'évolution était comparable entre les patients thrombolysés et non thrombolysés.
Discussion Les données épidémiologiques de nos patients sont similaires à celles de la littérature. L'absence de thrombus pourrait expliquer l'évolution favorable de ces patients, même si la localisation de l'IC reste un facteur influant. Les IC sans thrombus ne sont pas seulement des IC « lacunaires » comme l'ont montré d'autres études. L'efficacité de la thrombolyse reste controversée mais apparaît sécuritaire.
Conclusion La sévérité clinique en cas d'absence de thrombus est faible et l'évolution majoritairement favorable. La thrombolyse est sécuritaire mais d'efficacité incertaine. La localisation est le seul facteur influençant la récupération.
Mots clés Thrombolyse ; Thrombus intra-artériel ; 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.2021.02.297

P-23.37

Troubles neurocognitifs vasculaires majeurs : caractéristiques cliniques et neuropsychologiques de 28 patients algériens

Soreya Belarbi*, Meriem Ouali , Samira Makri-Mokrane
Neurologie, établissement hospitalier spécialisé neurochirurgie Ali Ait Idir, Alger, Algérie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : belarbi_soreya@yahoo.fr (S. Belarbi)

Introduction Les troubles cognitifs vasculaires majeurs, incluent les troubles cognitifs secondaires aux infarctus multiples corticaux et sous-corticaux, aux infarctus stratégiques, aux hémorragies cérébrales ainsi qu'aux microangiopathies cérébrales.
Objectifs Décrire les caractéristiques cliniques et neuropsychologiques des patients avec troubles cognitifs vasculaires majeurs, reçus en consultation mémoire de l'EHS Ali Ait Idir d'Alger.
Patients et méthodes Notre étude a porté sur 28 patients (16 hommes et 12 femmes), âgés entre 51 ans et 63 ans qui présentent des troubles cognitifs et du comportement.
Les patients ont bénéficié d'un bilan neuroradiologique « IRM cérébrale » et neuropsychologique. Les tests utilisés sont : évaluation cognitive globale par le MMSE, évaluation des fonctions exécutives par la BREF, de la mémoire de travail par l'empan des chiffres et de la mémoire épisodique verbale par la TNI-93.
Résultats Les critères diagnostiques de la VASCOG ont permis de retenir le diagnostic de trouble cognitif vasculaire (TCV) majeur, post-AVC dans 18 cas (2 par infarctus stratégique bithalamique), TCV majeur par microangiopathie cérébrale (9 cas) et par hémorragie cérébrale (1 cas). Les facteurs de risque, les plus fréquents sont l'HTA (71,43 %) et les AVC (67,86 %). L'atteinte des fonctions exécutives était prédominante (85,71 %) avec un score moyen à la BREF de $9{,}23 \pm 4{,}96$.
Discussion En accord avec la littérature, les troubles cognitifs post-AVC sont les plus fréquents, retrouvés dans 64,29 % des cas et associés à un pronostic défavorable (50 % des patients sont au stade de démence modéré à sévère).Un syndrome sous cortico-frontal est observé dans 39,29 % des cas, notamment en cas de TCV majeur par microangiopathie cérébrale.
Conclusion L'impact de l'atteinte cérébrovasculaire sur le déclin cognitif et le risque de démence dans la population générale est majeur. Il constitue une opportunité potentielle importante de prévention avec l'identification des individus à haut risque vasculaire.
Mots clés AVC ; Démence ; Trouble cognitif vasculaire majeur
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.298

P-23.38

La thrombolyse des accidents ischémiques cérébraux post-cathétérisme cardiaque

Faiza Aziouaz*, Yassine Mebrouk
Neurologie, CHU Mohammed VI, Oujda, Maroc
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : faiza.aziouaz@gmail.com (F. Aziouaz)

Introduction Bien que rares, les complications cérébraux ischémiques après cathétérisme cardiaque peuvent être invalidantes avec des taux de morbi-mortalité élevés. La

thrombolyse était longtemps discutée en raison de préoccupations concernant sa sécurité et son efficacité.
Objectifs L'objectif de notre étude est de bien élucider l'intérêt de la thrombolyse dans les accidents vasculaires cérébraux ischémiques (AVCI) post-cathétérisme cardiaque.
Patients et méthodes Étude rétrospective, menée au CHU de Mohammed VI, sur une période allant d'août 2016 jusqu'à août 2020, incluant 5 patients ayant présenté un AVCI en post-cathétérisme cardiaque traités par rtPA 0,9 mg/kg. La population étudiée était décrite en termes de caractéristiques démographiques, d'antécédents, de profil clinique, d'aspect en IRM, de score NIHSS initial et 24 h post-thrombolyse, de score de Rankin à 3 mois, de complications.
Résultats Au total, 5 patients étaient inclus dans notre étude, avec un âge moyen de 65 ans, des extrêmes d'âge allant de 49 à 70 ans, un sex-ratio de 1/2, un délai moyen d'admission à 1 h. L'IRM réalisée en urgence a montré un *mismatch* clinico-radiologique concluant chez 80 %. Le score NIHSS initial variait entre 6 et 15 avec un taux d'amélioration moyen à 24 h de plus de 75 %, un score de Rankin à 3 mois entre 0 et 1, aucun cas de décès ni d'hémorragie intracrânienne symptomatique n'a été retrouvé.
Discussion Nous avons noté une amélioration de plus de 75 % du score NIHSS après 24 h de thrombolyse chez les 5 patients thrombolysés. Aucune complication hémorragique n'a été décrite chez nos patients. Ce taux de succès était similaire à plusieurs études dans la littérature ce qui prouve à la fois l'efficacité et la sécurité du traitement par rTPA dans les AVCI post-cathétérisme cardiaque.
Conclusion Malgré que notre étude ait porté seulement sur 2 cas, ce qui représente une limite de ce travail, il n'est pas à nier que le recours à la thrombolyse reste incontournable dans la prise en charge des AVCI post-cathétérisme cardiaque.
Mots clés AVCI ; Thrombolyse ; Cathétérisme cardiaque
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.299

P-23.39

Aspects cliniques, étiologiques et pronostiques des thromboses veineuses cérébrales au CHU de Sétif, Algérie

Hassane Zobiri[1,*], Ghouzlene Lekdim[2], Asma Zouai[3], Mohamed Chahine Chekkour[4], Ikram Zakia Bourmani[5]
[1] *Neurologie, CHU Saadna Abdenour Sétif, Sétif, Algérie*
[2] *Neurologie, hôpital Central de l'Armée, Alger, Algérie*
[3] *Neurologie, CHU Saadna Abdenour de Sétif, Sétif, Algérie*
[4] *CHU Sétif, CHU Saadna Abdenour de Sétif, Sétif, Algérie*
[5] *Neurologie, hôpital Saadna abdennour, Sétif, Algérie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : zobirihassane@yahoo.fr (H. Zobiri)

Introduction Bien que plus rares que les thromboses artérielles, les thromboses veineuses cérébrales (TVC) représentent une cause non négligeable d'accident vasculaires cérébraux et dont les aspects cliniques et étiologiques sont très variés.
Objectifs Déterminer le profil clinique, étiologique et évolutif des thromboses veineuses cérébrales des patients admis au CHU de Sétif et étudier les paramètres épidémiologiques.
Patients et méthodes Étude descriptive, prospective et monocentrique des patients admis au service de neurologie du CHU Sétif, du 01/01/2014 au 30/06/2016, pour prise en charge de TVC avec un suivi périodique à la consultation de neurologie.
Résultats Au total, 797 AVC dont 87 TVC, le sex-ratio 4 femmes pour 1 homme. La moyenne d'âge 36 ans (34,5 féminin, 48 masculin). Les céphalées retrouvées dans 78 % des cas. Nous avons révélé 26 causes différentes parfois plusieurs causes associées chez le même patient. Les causes gynéco-obstétriques sont les plus fréquentes, elles ont été retrouvées chez 30 (41 %) sur les 72 femmes et les étiologies infectieuses n'ont été retrouvées que chez 14 patients sur les 87 soit dans 16 % des cas. Plus de 80 % des patients ont eu un score mRs = 0 ou 1.
Discussion Pathologie de la femme en âge de procréation. La clinique est extrêmement variée. Les céphalées sont le symptôme le plus fréquent. Une multiplicité et une association de plusieurs causes et de facteurs de risques. Les causes gynéco-obstétriques sont les plus fréquentes. Le diagnostic est rendu plus aisé par l'angio-IRM. Le pronostic a été amélioré par les anticoagulants.
Conclusion La TVC est une maladie considérée comme rare mais peut être grave, la céphalée est le symptôme le plus fréquent, l'angio-IRM facilite le diagnostic précoce et l'usage d'anticoagulant à la phase initiale améliore le pronostic.
Mots clés Anticoagulants ; Gynéco-obstétrique ; Thrombose
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.300

P-23.40

Les cavernomes intramédullaires : étude de sept cas

Khalil Ayadi[*], Fatma Kolsi, Najar Haitham, Anis Hachicha, Kammoum Brahim, Mohamed Zaher Boudawara
Neurochirurgie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, rue Al Firdaws, Sfax, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : khalilayadi@gmail.com (K. Ayadi)

Introduction Le cavernome est une malformation vasculaire peu commune du système nerveux central. Il survient de façon sporadique ou héréditaire. Les cavernomes médullaires sont considérés rares.
Objectifs Rapporter les résultats après chirurgie de 7 cas de cavernomes intramédullaires.
Patients et méthodes C'est une étude rétrospective descriptive des patients traités chirurgicalement de cavernome intramédullaire sur une période de 30 ans (1990–2019).
Résultats Les patients étaient 5 hommes et 2 femmes. L'âge moyen était de 54 ans. La symptomatologie dominante était le déficit moteur. L'IRM médullaire a porté le diagnostic dans tous les cas. Tous les patients ont été opérés. Une récupération partielle a été obtenue dans 4 cas avec un état stationnaire dans les 3 autres cas.
Discussion Le cavernome peut être sporadique ou familial (cavernomatose). La localisation intramédullaire représente 5 % des lésions vasculaires médullaires. L'atteinte neurologique peut être aiguë ou lentement progressive. L'IRM est l'examen de choix. Les formes cliniques et l'IRM aident à établir la meilleure approche thérapeutique.
Conclusion Le siège médullaire du cavernome est inhabituel. Les signes neurologiques sont ceux d'une compression médullaire. L'IRM est l'examen de choix. Le traitement chirurgical permet une guérison définitive sans séquelles majeures.
Mots clés Microchirurgie ; Moelle ; Cavernome
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.301

P-23.41

Aspects épidémiologique, clinique et évolutif des AVC du tronc cérébral au CNHU-HKM de Cotonou en 2020

Pupchen Marylise Gnigone[1,*], Grass Aurelle Mambila Matsalou[1], Jennifer Nyangui Mapaga[1], Arlos Sowanou[2], Rodrigue Domingo[2], Houinato Dismand[3]
[1] *Neurologie, CHU de Libreville, Libreville, Gabon*
[2] *Neurologie, CNHU K. Maga, Cotonou, Bénin*
[3] *Neurologie, centre national hospitalier et universitaire Hubert KM de Cotonou, BP 386, Cotonou, Bénin*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : pupchen3@yahoo.fr (P.M. Gnigone)

Introduction Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) du tronc cérébral sont une entité particulièrement grave de par leur localisation avec le mauvais pronostic qui s'y associe.
Objectifs Notre étude avait pour principal objectif d'étudier les aspects épidémiologique, clinique et évolutif des AVC du tronc cérébral au CNHU-HKM de Cotonou du 1er janvier 2018 au 30 juin 2020.
Patients et méthodes Une étude à visée descriptive et analytique comprenant un volet rétrospectif et un volet transversal qui s'est déroulée sur une période de 30 mois allant du 1er janvier 2018 au 30 juin 2020, a permis d'évaluer 62 dossiers de patients victimes d'AVC du tronc cérébral. La probabilité de survie a été déterminée par la courbe de Kaplan–Meier.
Résultats L'âge moyen des patients de notre série était de 59,3 ± 11,6 ans. Les 62 patients étaient répartis en 38 sujets de sexe masculin et 23 sujets de sexe féminin soit un sex-ratio de 1,65. La prévalence hospitalière des AVC du tronc cérébral au CNHU-HKM de Cotonou était de 1,4 %. La mortalité à 1 mois était de 30,6 % et la probabilité de survie après un AVC du tronc cérébral était de 67,65 %.
Discussion Le tronc cérébral est une localisation rare d'AVC, la prévalence hospitalière rejoignait les prévalences de la majorité des auteurs qui se situaient entre 1 et 10 %. La mortalité relativement élevée à la phase aiguë pourrait être améliorée en prenant activement ces patients en charge dans les unités neurovasculaire, milieu dédié.
Conclusion Il apparaît que le devenir des patients victimes d'AVC du tronc cérébral au CNHU-HKM de Cotonou est sombre. Il convient de doter les hôpitaux d'unités neurovasculaire afin d'améliorer la prise en charge de ces AVC particulièrement graves.
Mots clés Cotonou ; Pronostic ; AVC tronc cérébral
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.302

P-23.42

Prise en charge des accidents vasculaires cérébraux en Afrique subsaharienne, cas du Tchad

Sakadi Foksouna[1,*], Lucien Allawaye[2], Anicet Fokzia Lintel[1], Ha-Borde Capel[1], Chidi Hangata Hinda[1], Dakissia Kamis[1], Amara Cisse[3]
[1] *Neurologie, CHU La Référence Nationale, Ndjamena, Tchad*
[2] *Cardiologie, CHU La Référence Nationale, Ndjamena, Tchad*
[3] *Neurologie, CHU Ignace Deen, Conakry, Guinée*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : fokasaka@gmail.com (S. Foksouna)

Introduction Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) demeurent un véritable problème de santé publique dans les pays en voie de développement de par les facteurs de risques modifiables non contrôlés, la prise en charge, le handicap non traumatique et la mortalité élevée.
Objectifs Décrire les caractéristiques sociodémographiques, cliniques, paracliniques et évolutives des AVC au Tchad.
Patients et méthodes Nous rapportons une étude rétrospective de type descriptif d'une durée de 6 ans allant de janvier 2014 à décembre 2019, réalisée au CHU la Référence Nationale de N'Djamena.
Ont été inclus dans notre étude les dossiers complets des patients hospitalisés pour déficit neurologique focal non traumatique d'installation brutale. Les données sociodémographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été colligées et analysées à l'aide du logiciel SPSS 2.0. Toute *p-value* < 0,05 a été considérée statistiquement significative.
Résultats Sur 784 dossiers, 718 (sex-ratio H/F à 1,5) avaient répondu aux critères diagnostiques. L'âge moyen était de 57,4 ± 11,7 ans. Les fonctionnaires et les ménagères étaient les plus représentés avec respectivement 44,4 % et 15,3 %. Le déficit moteur a dominé le motif de consultation avec 92,8 % des cas. Le délai de consultation moyen était de 119 ± 105 heures. L'hypercholestérolémie (72,1 %), l'alcool (51,8 %), l'hypertension artérielle (47,6 %) et le diabète (15,6 %) étaient les FR les plus retrouvés.
Discussion Trois cents soixante-cinq patients avaient réalisé un scanner cérébral parmi lesquels les AVC ischémiques étaient les plus retrouvés avec 66,3 % et l'AVC hémorragique avec 26,6 %. Le délai moyen d'hospitalisation était de 10,3 ± 4 jours. L'évolution était favorable dans 56,1 % de cas et le taux de décès était de 14,7 %.
Conclusion La création d'une unité de soins intensifs pourrait réduire le taux de mortalité des AVC au Tchad. Ces résultats démontrent que les efforts doivent être faits pour améliorer la qualité de prise en charge des AVC dans notre Pays.
Mots clés Tchad ; Prise en charge ; AVC
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.303

Pathologies diverses

P-24.01

Méningite hypoglycorachique inexpliquée

Marie Monnier[*], Anthony Faivre, Quesnel Laetitia, Sébastien Gazzola, Pauline Sahuc, Subreville Marie, Noëlle Messaoudi
Neurologie, hôpital d'instruction des armées Sainte-Anne, Toulon
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marie.monnier94@gmail.com (M. Monnier)

Introduction Un patient de 26 ans d'origine antillaise est hospitalisé pour un tableau de céphalées inhabituelles, de fièvre et d'altération de l'état général évoluant depuis 3 mois.
Observation L'examen clinique est pauvre, montrant essentiellement une ataxie proprioceptive et une aréflexie.
L'étude du LCR réalisée à plusieurs reprises confirme l'existence d'une méningite aseptique hypoglycorachique hyperprotéinorachique sans mise en évidence de cellules tumorales ou de mycobactérie. Or, la glycorachie résulte du passage de la barrière hématoencéphalique par le glucose sanguin au sein des plexus choroïdes grâce à des récepteurs spécifiques. L'hypoglycorachie est définie par une valeur infé-

rieure à 50 % de la glycémie veineuse contemporaine de la ponction lombaire. La physiopathologie de l'hypoglycorachie dans les méningites demeure incertaine, mais semble être la conséquence de la présence de cellules anormales à haut potentiel glycolytique dans le LCR.
L'IRM cérébrale montre un rehaussement leptoméningé diffus et un aspect d'hypophysite. L'EMG met en évidence une polyneuropathie sensitivomotrice longueur-dépendante. Les taux d'angioconvertase sont élevés dans le sang et le LCR. Le TEP-TDM identifie des adénopathies médiastinales et inguinales dont la biopsie montre un granulome sans nécrose caséeuse confirmant la sarcoïdose. Un traitement par corticothérapie et méthotrexate est débuté.
Discussion Les causes les plus fréquentes d'hypoglycorachie sont infectieuses, notamment marquée dans la tuberculose et la cryptococcose fréquentes chez l'immunodéprimé, et tumorales. Selon Chow et al., une neurosarcoïdose est la cause de l'hypoglycorachie dans 4 % des cas. Cette maladie atteint le système nerveux dans 5 à 40 % des cas. Il existe alors une méningite dans 10 à 50 % des cas avec une hypoglycorachie dans 25 % des cas.
Conclusion L'hypoglycorachie dans la sarcoïdose semble être associée à une forme plus agressive et active de la maladie. Ce cas clinique souligne l'importance de rechercher une neurosarcoïdose en cas de méningite hypoglycorachique inexpliquée.
Mots clés Inexpliquée ; Hypoglycorachique ; Méningite
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.304

P-24.02

Encéphalites auto-immunes à anticorps anti-LGI1 dans un contexte de myasthénie

Any Gnazegbo*, Adjouba Camara, Ciprian Rociu
Neurologie, groupe hospitalier de la Haute-Saône - site de Vesoul, Vesoul
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : gnazegboany@yahoo.fr (A. Gnazegbo)

Introduction L'association de la myasthénie à des affections auto-immunes est bien connue, mais peu d'articles décrivent la présence d'une encéphalite à LGI1 au cours de cette affection.
Observation Nous rapportons le cas d'une patiente de 73 ans, hypertendue, obèse, traitée pour une myasthénie gravis depuis 15 années, une anémie de Biermer, un rétrécissement serré de l'aorte calcifié sur pacemaker. Elle a été admise en Neurologie pour des crises convulsives avec confusion mentale non fébrile persistante, dans un contexte d'hyponatrémie sévère. L'examen clinique notait une désorientation temporospatiale et des mouvements anormaux d'allure athétosique. La ponction lombaire n'a pu être réalisée du fait d'une scoliose rachidienne sévère. L'IRM cérébrale a objectivé un hypersignal des hippocampes en FLAIR. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien n'a pas identifié de néoplasie et les anticorps anti-canaux potassiques de type LgI1 étaient positifs dans le sang. La patiente a reçu un bolus de corticoïdes, des cures d'immunoglobuline intraveineuse et un traitement antiépileptique. Elle a présenté plusieurs complications immédiates, notamment une pleuropneumopathie avec décompensation cardiaque et une bactériémie à staphylocoque aureus, amendées par un traitement adapté. L'état neurologique de la patiente a par la suite bien évolué avec la disparition des mouvements anormaux et du syndrome confusionnel.
Discussion Les encéphalites à anticorps anti-LGI1 sont une forme rare d'encéphalite auto-immune, à début aigu ou subaigu avec des manifestations cliniques diverses à type de convulsions, troubles du comportement et hyponatrémie. L'évolution clinique est en règle favorable sous cure d'immunoglobulines.
Conclusion Les anticorps anti-LgI1 doivent être systématiquement recherchés devant un tableau clinique évocateur d'une encéphalite, surtout dans un contexte de myasthénie.
Mots clés Ac anti-LGI1 ; Encéphalite ; Myasthénie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.305

P-24.03

Un plasmocytome extramédullaire thymique révélé par une polyneuropathie

Syrine Laroussi[1,*], Khadija Sonda Moalla[1], Dhaker Turki[2], Hanen Haj Kacem[1], Mariem Damak[1], Nouha Farhat[1], Chokri Mhiri[1]
[1] *Service de neurologie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie*
[2] *Service de neurologie, institut national de neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : syrinela94@yahoo.com (S. Laroussi)

Introduction Le plasmocytome extramédullaire (PEM) est une tumeur rare résultant d'une prolifération plasmocytaire maligne. Nous rapportons la première observation d'un PEM thymique symptomatique d'une polyneuropathie révélant un myélome multiple (MM).
Observation Une femme âgée de 48 ans, sans antécédents pathologiques notables, se plaignait depuis 2 mois de paresthésies distales suivies d'une faiblesse au niveau des membres inférieurs (MI) d'évolution ascendante dans un contexte d'altération de l'état général. Un syndrome neurogène périphérique sensitivomoteur des MI prédominant en distal a été retrouvé à l'examen neurologique. L'examen somatique était sans particularités. L'électroneuromyogramme a conclu à une neuropathie sensitivomotrice longueur-dépendante de mécanisme axonal. L'enquête étiologique incluant l'immunoélectrophorèse sérique a objectivé une gammapathie monoclonale de type IgA à chaînes légères Lambda. Le myélogramme et la biopsie ostéomédullaire ont retrouvé une plasmocytose à 5 %. La tomodensitométrie thoracique a identifié des lésions costales ostéolytiques et une masse thymique dont la biopsie sous scanner a confirmé la nature maligne. En effet, les cellules tumorales étaient toutes marquées de façon diffuse et intense par le CD138. La calcémie, la créatinine, le taux d'hémoglobine, ont tous montré des valeurs normales. Le diagnostic de MM a été retenu devant la présence d'un plasmocytome prouvé histologiquement et un des critères CRAB ($\geq$ 1 lésion ostéolytique).
Discussion La neuropathie périphérique constitue une complication habituelle mais rare des gammapathies malignes. Toutefois, notre observation se singularise par l'existence d'un PEM thymique inauguré par une atteinte périphérique dans le cadre d'un MM. Le MM peut représenter alors l'évolution agressive d'un PEM, l'autre possibilité étant de le considérer comme une « localisation secondaire » d'un MM préexistant.
Conclusion La recherche d'un MM lors du bilan d'extension d'un PEM est systématique. Par ailleurs, la coexistence d'un PEM thymique et d'un MM est, elle aussi, suffisamment rare pour être souligner.

Mots clés Neuropathie ; Thymus ; Plasmocytome
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.306

P-24.04

Absence d'altération objective des mouvements fins des doigts lors du vieillissement physiologique

Gilles Naeije[1,*], Kelly Goudsmit[2], Antonin Rovai[3], Valérie Martinet[4], Ghinst Marc Vander[2]
[1] *Neurologie, non, Bruxelles, Belgique*
[2] *ORL, CUB hôpital Erasme, université libre de Bruxelles (ULB), Bruxelles, Belgique*
[3] *Imagerie fonctionnelle, CUB hôpital Erasme, université libre de Bruxelles (ULB), Bruxelles, Belgique*
[4] *Gériatrie, CUB hôpital Saint-Pierre, université libre de Bruxelles (ULB), Bruxelles, Belgique*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : gilles.naeije@erasme.ulb.ac.be (G. Naeije)

Introduction L'analyse des mouvements fins lors du *finger-tapping* (FT) est très sensible pour détecter des atteintes cérébelleuse, pyramidale ou extrapyramidale mais ses modifications lors du vieillissement physiologique sont méconnues.
Objectifs Déterminer si le vieillissement est associé à une altération des mouvements fins lors d'une tâche de FT.
Patients et méthodes Analyse automatisée des mouvements fins pendant une tâche de FT (90 secondes, rythme confortable choisi par le sujet) et comparaison de la fréquence des patrons d'atteinte pyramidale (bradykinésie, diminution de fréquence), extrapyramidale (bradykinésie, réduction d'amplitude) et cérébelleux (bradykinésie, arrythmocinésie) entre deux groupes de 29 sujets sains, jeunes ($25{,}3 \pm 3{,}2$ ans) et âgés ($71{,}9 \pm 4{,}6$ ans).
Résultats La fréquence de FT était en moyenne plus lente dans le groupe âgé mais sans présence de patrons évocateurs d'atteinte pyramidale, extrapyramidale ou cérébelleuse pouvant suggérer une dysfonction liée à un vieillissement physiologique.
Discussion Une analyse automatique des mouvements fins lors d'une tâche de FT de dépistage pourrait servir de marqueur simple et objectif d'atteinte du système nerveux central pour les médecins en première ligne. En effet, si l'examen neurologique de dépistage révèle souvent, chez le sujet âgé, des anomalies qui corrèlent avec le devenir fonctionnel, il est rarement réalisé car long et complexe.
Conclusion Une tâche de FT de dépistage altérée chez une personne âgée doit faire suspecter une atteinte du système nerveux central.
Mots clés Vieillissement ; Bradykinésie ; Mouvements fins
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.307

P-24.05

Implication de la carence en vitamine B12 dans la survenue d'accident vasculaire cérébral ischémique chez le sujet jeune

Asma Ouerdiene*, Messelmani Mariem, Mansour Malek, Zaouali Jamel, Ridha Mrissa
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : ouerdiene.asma@gmail.com (A. Ouerdiene)

Introduction L'accident ischémique cérébral (AIC) n'est plus rare chez le sujet jeune. Une carence en vitamine B12 a été impliquée dans les AIC. La réalisation d'un bilan étiologique exhaustif est primordiale.
Objectifs Analyser les principales étiologies d'AIC chez des sujets jeunes et déterminer la prévalence de la carence de la vitamine B12 (CB12) ainsi que son implication dans l'AIC chez ces patients.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective incluant des patients âgés de moins de 55 ans ayant présenté un AIC entre 2000 et 2019. Le bilan diagnostique a comporté l'anamnèse, l'examen clinique, un bilan biologique exhaustif incluant un dosage de la vitamine B12 (VitB12) et de l'homocystéinémie, et les examens radiologiques.
Résultats Nous avons colligé 63 patients. L'âge moyen était de 43,1 ans. L'origine cardio-embolique était identifiée chez 11 cas (17,5 %), la dissection chez 10 cas (16 %), l'athérosclérose chez 7 patients (11 %), une origine cryptogénique chez 17 cas (27 %). Une prédominance d'autres étiologies déterminées était notée chez 18 cas (28,5 %) incluant une CB12 détectée chez 7 cas/18. Le taux moyen de la VitB12 était de 116,4 pg/mL et était de 21,6 μmol/L pour l'homocystéine.
Discussion La carence en vitamine B12 a été associée à de nombreux processus athérogènes qui sont principalement, mais pas exclusivement, dus à l'hyperhomocystéinémie. Cette dernière constitue un véritable facteur de risque cérébrovasculaire par un mécanisme athérogène et thrombotique. Elle a été impliquée dans les coronaropathies, l'infarctus du myocarde, l'AIC, ainsi qu'à d'autres troubles circulatoires.
Conclusion Les affections neurologiques dues à la CB12 sont polymorphes. Celle-ci peut se traduire par un AIC. Un dosage systématique de la VitB12 doit être systématique dans l'AIC du sujet jeune.
Mots clés Sujet jeune ; Carence en vitamine B12 ; Accident ischémique cérébral
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.308

P-24.06

Encéphalopathies myocloniques dues aux sels de bismuth : la vérité 50 ans plus tard

Hubert Dechy
Versailles
Adresse e-mail : hubertdr@aol.com

Introduction Depuis 50 ans le mystère des encéphalopathies dues aux sels de bismuth est entretenu par l'industrie pharmaceutique qui évoque « un facteur tiers » non identifié.
Objectifs Reprendre les publications de la littérature mondiale connues depuis 1974 sur les possibles causes des intoxications en rapport avec la prise orale de sels de bismuth.
Patients et méthodes Il existe des articles et des thèses détaillant les cas cliniques et les hypothèses au sujet de ces encéphalopathies myocloniques graves (80 morts en France identifiés par une enquête de l'INSERM) qui sont liées avec certitude à la prise du bismuth.
Résultats Les publications australiennes font remonter les cas aux années 1966 et surtout 1970 sans certitude puisque le toxique n'est pas dosé. Il faut attendre les descriptions françaises de 1974 pour affirmer que le métal est en cause car elles comportent des dosages dans le sang, les urines et le LCR de ce bismuth pris par voie orale qu'on croyait non absorbé.
Discussion Malgré les pressions d'un lobby des laboratoires commercialisant les sels de bismuth, et la tentative de diversion en évoquant un « facteur tiers » non identifié, l'arrêt des intoxications se fera en interdisant (avec retard) les ventes.

L'hypothèse la plus crédible est que l'absorption du métal est favorisée par la micronisation et le polymorphisme cristallin liés aux nouvelles méthodes de purification dans la fabrication.
Conclusion Plus de 50 ans après les premiers cas d'encéphalopathies bismuthiques, certains croient encore à l'innocence du métal. On peut conclure qu'il était en fait bien responsable.
Mots clés Épilepsie ; Encéphalopathie ; Intoxication médicamenteuse
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.
Remerciements Remerciements à ceux qui ont contribué à faire interdire le bismuth.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.309

Pédagogie médicale

P-25.01

Doit-on connaître les personnes qui donnent leurs noms aux maladies, syndromes et signes utilisés tous les jours ? Pédagogie au sujet des éponymes

Hubert Dechy
Versailles
Adresse e-mail : hubertdr@aol.com

Introduction Certains médecins sont trop peu au courant de l'origine des noms qu'ils ont appris durant leurs études et qu'ils utilisent tous les jours.
Objectifs Faire connaître les principaux éponymes utilisés pendant toute une carrière médicale et souvent cités dans les médias : ex. Alzheimer, Fabry, Horton, Parkinson, etc.
Patients et méthodes Un ouvrage réunissant un « Dictionnaire des principaux noms propres des maladies, syndromes et signes » (pages de gauche) et un « Dictionary of the most common eponymous diseases, syndromes and signs » (pages de droite) serait remis dans les sacoches des inscrits aux JNLF Paris 2021, ou consultable en ligne, dans la même collection que les biographies de Joseph Babinski ou Alfred Vulpian distribuées déjà aux JNLF en 2007 et 2018.
Résultats Avec ces dictionnaires couplés en français et en anglais, les étudiants peuvent comprendre qui étaient ces savants dont les manuels, les documents cliniques ou administratifs reprennent les noms souvent associés différemment suivant les pays. La mondialisation explique la nécessité de se comprendre dans les échanges internationaux, ce à quoi l'université doit contribuer dans ses formations bilingues si possible.
Discussion Certains remettent en cause l'utilisation d'éponymes et voudraient désigner toutes les pathologies par des descriptions cliniques ou anatomopathologiques. Mais l'usage a prévalu en particulier en neurologie, principale spécialité concernée par cet ouvrage et, s'il est nécessaire d'éliminer certains noms indignes (Wegener par ex.), l'enseignement est obligé de faire appel aux habitudes de désignations internationales.
Conclusion Il est indispensable au XXIe siècle de maîtriser la terminologie des sciences. Les éponymes en font partie et doivent, pour être mémorisés, s'associer à un minimum de connaissances des personnages.
Mots clés Alzheimer ; Histoire (médecine) ; Enseignement
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.
Remerciements Remerciements au doyen Pierre Clavelou pour diffuser ce message à ses collègues et aux partenaires de l'industrie pour financer ce projet par ailleurs bénévole pour l'auteur.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.310

P-25.02

Enquête sur l'intérêt de la simulation médicale dans l'enseignement de la pathologie neurologique et la lutte contre la neurophobie (expérience du service de neurologie de Casablanca–Maroc)

Soukaina Ennigro[1,*], Mostafa Rafai[2], Sara Mawhoub[1], Hajar Khattab[1], Kamal Haddouali[1], Mohammed Mouhaoui[2], Mohammed Abdoh Rafai[1]
[1] *Service de neurologie et des explorations neurophysiologiques cliniques, CHU Ibn Rochd, faculté de Médecine et de pharmacie, université Hassan II, Casablanca, Maroc*
[2] *Centre de simulation, faculté de médecine et de pharmacie, université Hassan II, Casablanca, Maroc*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sennigro@gmail.com (S. Ennigro)

Introduction La simulation médicale est une méthode d'enseignement incontournable destinée à tous les professionnels de santé, très développée dans d'autres disciplines médicales, elle demeure peu utilisée pour l'enseignement de la neurologie.
Objectifs Il s'est agi d'une étude prospective et observationnelle permettant d'évaluer l'intérêt de la simulation médicale dans l'enseignement de la pathologie neurologique et la lutte contre la neurophobie chez les étudiants.
Patients et méthodes Cette étude concernait les étudiants en 6e année, réalisée par le service de neurologie du centre hospitalier Ibn Rochd de Casablanca dans le cadre de « NeuroSim Days ».
L'étude s'est déroulée en cinq étapes : pré-test, formation théorique, répartition des participants en deux groupes (S+ et S−), simulation de deux scénarii concernant l'hypertension intracrânienne et l'accident vasculaire ischémique en utilisant des patients standardisés, puis un post-test. Analyse par SPSS 25.0.
Résultats Quarante-trois étudiants étaient retenus pour l'étude : 22 ont bénéficié de la simulation (S+), 21 étaient dans le groupe n'ayant pas participé aux scénarii (S−), les deux groupes étaient homogènes.
Les résultats du pré-test étaient statistiquement comparables entre les deux groupes.
Les résultats du post-test étaient meilleurs que ceux du pré-test ($p < 0{,}01$) pour les deux groupes. Tout en notant que les résultats du post-test du groupe S+ étaient meilleurs que ceux du groupe S− ($p < 0{,}012$).
Discussion Nos résultats rejoignent ceux de la littérature et confirment l'intérêt de la simulation médicale dans l'enseignement de la pathologie neurologique, cette étude préliminaire suggère l'intégration de la simulation dans la formation initiale des étudiants et sa généralisation aux internes et résidents en neurologie pour améliorer les connaissances, le développement du raisonnement logique, l'optimisation de la qualité des soins des patients.
Conclusion Notre étude confirme l'intérêt de la simulation comme complément indispensable au cours théorique pour l'enseignement de la neurologie dont la fréquence des pathologies augmente avec le vieillissement de la population.

Mots clés Neurophobie ; Simulation ; Enseignement
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.311

Pratiques professionnelles

P-26.01

L'intérêt de l'actimétrie dans le dépistage des troubles du sommeil et de la vigilance chez les travailleurs occupant un travail à rythme atypique

Samira Sekkal[1,*], Wassila Abidat[2], Abdesselam Taleb[2]
[1] *Médecine du travail, CHU Tlemcen, Tlemcen, Algérie*
[2] *Université Tlemcen, laboratoire de recherche toxicomed, CHU Dr Tidjani Damerdji, Tlemcen, Algérie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sekkalsamira@yahoo.fr (S. Sekkal)

Introduction Les horaires de travail atypiques, sollicitent intensément les mécanismes physiologiques d'adaptation de l'organisme, et s'associent avec une diminution du temps de sommeil.
Objectifs Évaluer les troubles de sommeil et de la vigilance chez des travailleurs occupant un rythme de travail atypique. Déterminer l'intérêt de l'actimétrie dans le dépistage de ces troubles
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude transversale descriptive à visée analytique sur une population de 100 travailleurs : 50 en rythme de travail normal et 50 en rythme atypique. Nous avons utilisé comme moyens d'évaluation subjectifs des questionnaires et l'agenda du sommeil et l'actimétre comme un moyen objectif. La saisie et l'analyse des données ont été réalisées par le logiciel SPSS version 17.
Résultats La population est exclusivement masculine avec une moyenne d'âge de $37{,}84 \pm 12{,}69$ ans. L'insomnie est trouvée chez un tiers de la population, et le temps de sommeil était réduit chez les deux populations. Plus de 80 % des travailleurs des deux populations ont un trouble de maintien de sommeil. La chrono typologie de notre population d'étude, était plutôt courts dormeurs ; mais vespéraux pour les travailleurs du rythme normal et neutre pour le rythme atypique.
Discussion Les travailleurs en rythme atypique présentent significativement plus de troubles de la vigilance et du sommeil par rapport aux travailleurs suivant un rythme normal.
Conclusion Les travailleurs du rythme atypique présentent des perturbations qualitatives et quantitatives de leur sommeil, d'où la nécessité d'une surveillance médicale renforcée par les médecins du travail chez cette catégorie professionnelle.
Mots clés Rythme atypique ; Rythme circadien ; Actimétrie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.312

P-26.02

COVID-19 : une enquête pour évaluer le suivi médical à distance pendant le confinement

Arrouf Lakhdar[1], Chehda Arrouf[2,*]
[1] *Neurochirurgie, CHU Benbadis, Constantine, Algérie*
[2] *Cabinet médical, Constantine, Algérie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : chehda7@hotmail.com (C. Arrouf)

Introduction La limitation des consultations médicales en présentiel en période de confinement porte préjudice aux patients, le télé-suivi va t-il répondre à la demande de nos malades ?
Objectifs Cette recherche va évaluer le télé-suivi lors du confinement du COVID-19 du point de vue des patients d'un cabinet médical de neurologie à Constantine.
Patients et méthodes Un questionnaire a été adopté comme outil pour obtenir les données de recherche. Il a été distribué à un échantillon de 63 patients. Tous ont communiqué à distance pendant le confinement du mois de mars à septembre 2020. Un logiciel a été utilisé pour l'analyse statistique avec une échelle de satisfaction de 1 à 5.
Résultats La fiabilité du questionnaire était 72 %. Les patients ont évalué le contact à distance pendant le confinement avec un degré élevé d'acceptation à 81 %, et à 74 % pour la qualité de prestation. L'échelle de satisfaction établie était comme suit : entre 1–2,5 satisfaction faible de 2,5–3,5 modérée et de 3,5–5 favorable.
Discussion Dans cette étude statistique nous ne retrouvons pas une différence significative avec un $\alpha \leq 0{,}05$ dans l'évaluation du télé-suivi entre les variables (âge, niveau intellectuel et le lieu de résidence). Il existe une différence significative entre les variables sexe et moyen de communication.
Conclusion Dans cette enquête le télé-suivi a été satisfaisant dans le rapport médecin–malade, la mise au point d'une technologie hautement spécialisée permettra d'optimiser le suivi médical en période de crise.
Mots clés Confinement ; Télé service ; Télécommunication
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.313

Rééducation neurologique

P-27.01

Intérêt d'intégrer le tour complet (360°) aux évaluations de l'instabilité sur plateforme de force

Pierre-Yves Libois*, Alyssiane Röhl, Julien Lust, Antoine Libois, Maud Ghislain
Neuro-réadaptation, centre de neurologie et réadaptation adultes-enfants, 542, rue de Gozée, Montigny-le-Tilleul, Belgique
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : py.libois@gmail.com (P.-Y. Libois)

Introduction Inspiré de l'échelle d'équilibre de Berg (BBS), ce travail étudie l'utilité de réaliser un tour complet (360°) sur plateforme de force en complément des évaluations posturales classiques statiques et dynamiques.
Objectifs Vu les limites qualitatives du BBS, cette étude vise, par l'analyse des variations du centre de pression, un enregis-

trement objectif et quantitatif de la physiologie des stratégies de rotations.
Patients et méthodes 43 patients neurologiques (âge moyen = 54 ± 17 ans, 18 hommes/25 femmes), adressés pour troubles de l'équilibre, ont réalisé un tour complet horaire et anti-horaire. La durée de cette acquisition sur plateforme Satel® est de 22 secondes. Un bip indique le début du pivotement. Sont pris en compte : la durée, la longueur et la surface du stabilograme, le nombre de pivotements intra-tour, leur stabilité et l'asymétrie entre tour horaire et anti-horaire.
Résultats Conformément au BBS, la durée du 360° chez nos patients instables est > 4 secondes (7,24 ± 3,53 s). Les explorations statiques et dynamiques ne permettent pas de prédire l'enregistrement des tours complets. La durée du tour est fonction du nombre et/ou de la qualité des pivotements observés. L'asymétrie des tours horaires et anti-horaires, mesurée par la durée, la longueur et la surface du stabilogramme, semble influencée par l'asymétrie d'appui statique de départ.
Discussion Cette exploration renseigne sur la vitesse et la fluidité des pivotements. Son analyse identifie un degré d'instabilité spécifique indépendant des autres anomalies qu'elles soient statiques (YO et YF) ou dynamiques (transfert assis–debout/debout–assis, monopodal, pas avant–pas arrière/ramené controlatéral, piétinements spontanés/en double tâche). L'enregistrement obtenu permet une analyse physiologique enrichie par rapport au score du BBS.
Conclusion Le tour complet mesure l'efficacité fonctionnelle d'un changement de direction et renforce notre vision objective des capacités globales et écologiques des patients d'un point de vue diagnostique et rééducatif.
Mots clés Plateforme de force ; Tour complet ; Équilibre
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.314

P-27.02

Évaluation de l'efficacité d'un réentraînement à l'effort sur tapis de marche sur la vitesse de marche chez les patients présentant une SEP avec un EDSS compris entre 4 et 5.5

Caroline Massot[1,*], Cécile Donzé[2], Patrick Hautecoeur[3], Marc-Alexandre Guyot[2]
[1] *Lille*
[2] *Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, hôpital Saint-Philibert, Lille*
[3] *Neurologie, hôpital Saint-Philibert, Lille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : massot.caroline@ghicl.net (C. Massot)

Introduction La SEP est responsable d'un déconditionnement à l'effort et de troubles de la marche avec une diminution de la vitesse de marche.
Objectifs Évaluer l'efficacité d'un réentraînement à l'effort sur tapis de marche sur la vitesse de marche chez des patients atteints de SEP avec un EDSS compris entre 4 et 5.5.
Patients et méthodes Étude prospective randomisée contrôlée incluant des patients SEP, EDSS entre 4 et 5,5 à l'hôpital Saint-Philibert, à Lomme. Réalisation d'une épreuve d'effort sur tapis à j0 et à 6 semaines (S6) pour déterminer le seuil ventilatoire (SV1), le pic de consommation d'oxygène (VO_2pic) et la vitesse maximale (vmax) de marche (km/h). Le groupe expérimental (GE) a bénéficié d'un réentraînement à l'effort sur tapis de marche 3/semaine pendant 6 semaines. Poursuite dans le groupe contrôle (GC) et le GE de la kinésithérapie.
Résultats Vingt patients ont été inclus : 10 patients dans le GE et 10 dans le GC. Pas de différence significative entre les groupes à j0 (âge, poids, taille, EDSS, VO_2pic, SV1, vmax). À S6, amélioration significative de la vmax dans le GE (3,59 km/h à j0 à 4,33 km/h à S6 – $p < 0{,}001$). Pas de modification pour le SV1, la VO_2pic à S6.
Discussion Le reconditionnement à l'effort chez les patients SEP est souvent réalisé sur cyclo-ergomètre. Peu d'études s'intéressent au reconditionnement à l'effort sur tapis de marche. Ce réentraînement permet l'amélioration de la vitesse de marche maximale. Ce réentraînement permet de travailler le schéma de marche du patient et l'équilibre dynamique.
Conclusion Amélioration de la vitesse de marche maximale suite à un réentraînement sur tapis de marche chez des patients atteints de SEP avec un EDSS compris entre 4–5,5.
Mots clés Marche ; Réentraînement à l'effort ; SEP
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.315

P-27.03

Peut-on améliorer le profil fonctionnel après rééducation des myélites tuberculeuses ?

Hasnaa Boutalja[*], Sanaa Mdarbi, Fatima Lmidmani, Abdellatif Elfatimi
Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bhasnaa25@gmail.com (H. Boutalja)

Introduction La tuberculose du système nerveux central est une cause majeure de morbidité et de mortalité dans les pays en voie de développement. La myélite est la manifestation la plus fréquente de la tuberculose spinale.
Objectifs Évaluer les aspects cliniques et fonctionnels dans un groupe de patients atteint de myélite tuberculeuse après rééducation fonctionnelle.
Patients et méthodes Sur une durée de six ans, 25 cas de myélite tuberculeuse ont été admis pour rééducation fonctionnelle. Sont rapportées, les données épidémiologiques, cliniques et fonctionnelles. Le statut neurologique rapporté selon American Society Injury Association (ASIA), la mobilité et le contrôle sphinctérien évalués par la Mesure d'indépendance fonctionnelle (MIF).
Résultats L'âge moyen était de 27 ans ; 10 femmes vs 15 hommes ; 11 patients présentaient une tuberculeuse multifocale. La paraplégie était complète chez 17 patients selon ASIA. Tous les patients avaient des troubles sphinctériens. Après la sortie, deux patientes ont décédé après 9 mois, 10 patients vu, après 1 ans, ont récupéré une marche autonome. Les résultats de la MIF à l'admission en moyenne 54,1 sur 126 et 75 à la sortie.
Discussion La myélite tuberculeuse débute souvent par une paraparésie lentement évolutive et des troubles sphinctériens précédant la paralysie qui se développe habituellement en quelques jours. Les objectifs de la rééducation se basent sur l'obtention d'une autonomie la plus complète possible, la prévention des complications et la réinsertion socio-familiale et professionnelle.
Conclusion La tuberculose constitue au Maroc un problème de santé publique. Une grande partie des patients avec lésion non traumatique de la moelle peuvent atteindre un bon niveau d'autonomie après rééducation.
Mots clés Récupération fonctionnelle ; Myélite tuberculeuse ; Rééducation

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.316

Sclérose latérale amyotrophique

P-28.01

Sécurité et efficacité chez les patients traités par le diméthyl fumarate et suivis pendant 13 ans : résultats finaux d'ENDORSE

Ralf Gold[1], Gavin Giovannoni[2], Theodore Phillips[3], Amit Bar-Or[4], Robert J. Fox[5], Oksana Mokliatchouk[6], Becky Parks[6], Jennifer Lyons[6], Catherine Miller[6], Shivani Kapadia[6,*]
[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] *Centre pour neuroinflammation et thérapeutique expérimentale et service de neurologie, université de Pennsylvanie, faculté de médecine Perelman, Philadelphie, États-Unis*
[5] *Mellen center for multiple sclerosis treatment and research, Cleveland Clinic, Cleveland, États-Unis*
[6] *Biogen, Biogen, Cambridge, États-Unis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : shivani.kapadia@biogen.com (S. Kapadia)

Introduction Le DMF est un traitement pour les formes rémittentes récurrentes de sclérose en plaques (SEP-RR) ; les données d'ENDORSE, extension aux études DEFINE/CONFIRM, ont permis un suivi > 10 ans.
Objectifs Nous rapportons la sécurité et l'efficacité du DMF chez des patients atteints de SEP-RR traités par DMF et suivis pendant 13 ans dans ENDORSE (NCT00835770).
Patients et méthodes L'incidence des EI graves (EIG), les interruptions dues à des EI, le taux annualisé de poussées (TAP) et le score de l'échelle de handicap (EDSS) ont été évalués. Les patients ont été traités par DMF 240 mg 2 fois par jour : placebo (PBO, années 0 à 2/DMF, années 3 à 10) ou en continu (DMF/DMF).
Résultats Au total, 1736 patients étaient inclus/avaient reçu ≥ 1 dose de DMF. Trente-deux pour cent présentaient des EIG (poussée ou chute majoritairement). Il y a eu un cas de LEMP. L'incidence d'autres infections/graves reste stable. Pour les patients traités en continu ($n = 501$), le TAP est resté bas (0,141[IC95 % : 0,119–0,167]), alors que pour les patients sous PBO/DMF ($n = 249$), il a diminué suite au DMF (TAP 0 à 2 ans, 0,330[IC95 % : 0,266–0,408] ; TAP global, 0,149[IC95 % : 0,116–0,190]).
Discussion Soixante pour cent de patients sous DMF/DMF et 66 % sous PBO/DMF n'ont pas eu de poussées. Patients avec des scores EDSS ≤ 3,5 : 413/479 (86 %) DMF/DMF (179/217[82 %]PBO/DMF) année 2 ; 173/226 (77 %) DMF/DMF (67/90[74 %]PBO/DMF) année 10. Soixante-douze pour cent et 73 % des patients DMF/DMF et PBO/DMF, respectivement, n'ont pas eu de progression confirmée du handicap à 24 semaines sur 10 ans.
Conclusion Ces données de sécurité et d'efficacité chez les patients suivis pendant 13 ans appuient le DMF comme option à long terme pour les patients atteints de SEP-RR.

Mots clés Sécurité ; Efficacité ; Diméthyl fumarate
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Soutenu par : Biogen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.317

P-28.02

Validation de la version arabe de l'Edinburgh Cognitive and Behavioral Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen

Youssef Abida, Kacem Imen*, Nasri Amina, Riadh Gouider
Service de neurologie, lr 18sp03, CHU Razi, Manouba, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : drkacemimen@yahoo.fr (K. Imen)

Introduction Les troubles cognitifs représentent l'une des manifestations de la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA). L'Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS) est un outil permettant leur diagnostic précoce.
Objectifs L'objectif de notre étude était de développer et de valider la version arabisée de l'ECAS.
Patients et méthodes Les items ont été traduits de l'anglais vers l'arabe puis ont eu une adaptation linguistique et une contre-traduction. Ils ont été soumis à des patients SLA appariés à un groupe contrôle, en plus du Mini Mental State Examination (MMSE),du Frontal Assessment Battery (FAB) et du Frontal Behavioral Inventory (FBI). Les aidants ont été interrogés sur les troubles psychocomportementaux des patients. La validation était faite par l'étude de la cohérence interne et de la validation convergente.
Résultats Nous avons testé 60 patients SLA et 120 témoins. Il existe une différence significative du score ECAS entre les patients et les témoins. Une différence significative a été retrouvée pour les fonctions exécutives (Rho = 0,919, $p < 0,01$), le langage (Rho = 0,855, $p < 0,01$), la fluence verbale (Rho = 0,809, $p < 0,01$). Le score était inversement corrélé aux troubles psychocomportementaux ($p < 0,05$). Les performances à l'ECAS étaient corrélées à celle du score MMSE ($p < 0,01$). L'indice de cohérence interne de Cronbach était de 0,8.
Discussion Cette étude vérifie la validation convergente de l'adaptation arabe de l'ECAS par rapport à d'autres batteries (MMSE et FAB) ainsi que sa fiabilité (indice de Cronbach α=0,8). L'atteinte élective des fonctions exécutives de la fluence verbale et du langage s'alignent avec les résultats d'autres études contrairement à l'atteinte des fonctions non spécifiques de la SLA telle que la mémoire (47 %).
Conclusion Notre version arabe de l'ECAS est la première échelle arabe conçue pour les patients SLA. C'est un outil diagnostique fiable permettant d'identifier les différents profils des troubles cognitifs et psychocomportementaux.

Mots clés Cognition ; Validation ; Sclérose latérale amyotrophique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.318

P-28.03

Apprentissage machine appliqué au pronostic de la SLA

Vincent Grollemund[1,*], Pierre-François Pradat[2], Pradat-Peyre Jean-François[3], Delbot François[4]
[1] *Laboratoire d'informatique de Paris 6 (LIP6), Paris*
[2] *Laboratoire d'imagerie biomédicale (LIB), Sorbonne universités, CNRS, INSERM, Paris, France*
[3] *Laboratoire d'informatique de Paris 6 (lip6), Sorbonne université, Paris*
[4] *Lip6, Sorbonne université, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : vincent.grollemund@lip6.fr (V. Grollemund)

Introduction La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative sans thérapie efficace à ce jour. L'hétérogénéité clinique observée chez les patients rend urgent le développement de modèles de pronostic fiables.
Objectifs Nous présentons un modèle de pronostic de la perte de motricité de patients atteints de SLA qui prend en considération la variabilité des résultats.
Patients et méthodes Des données issues d'essais cliniques et de population sur 3756 patients ont servi de base à ces travaux. Les variables utilisées sont l'âge, le sexe, la région d'apparition, la durée des symptômes, le poids, la perte de motricité et l'estimation de la pente de la perte de motricité. Les données sont réduites et projetées dans un espace 2D avec une technique de réduction de dimension non linéaire : Uniform Manifold Approximation and Projection (UMAP).
Résultats La projection avec UMAP dans un espace 2D révèle une distribution des patients pertinente au regard de leur perte de motricité à 1 an. L'approche non supervisée est privilégiée, car les données disponibles sont limitées. L'espace de projection est divisé en trois zones, chacune définie par une probabilité de perte de motricité à 1 an. La prédiction de la perte de motricité dépend de l'appartenance à une zone.
Discussion L'approche proposée prend en compte l'incertitude des résultats et nécessite un nombre limité de variables, aisément obtenues lors d'une consultation. La méthode est facilement mise à jour et s'améliore avec des données de patients supplémentaires. Ce modèle peut être mis en place dans un cadre clinique pour stratifier des patients selon leur perte de motricité.
Conclusion Les approches d'apprentissage machine offrent de belles perspectives en matière de modélisation de progression de pathologies.
Mots clés *Machine learning* ; Pronostic ; Perte de motricité
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.319

P-28.04

SLA et fin de vie : quelles sont les conditions de prise en charge ? Quelles sont les difficultés persistantes ?

Valérie Mesnage[1,*], Sandrine Bretonnière[1], François Salachas[2], René Robert[3], Stéphane Mercier[4], François Damas[5], François Cousin[1]
[1] *Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie, centre national des soins palliatifs et de la fin de vie, Paris*
[2] *Département de neurologie, centre référent SLA, AP–HP, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[3] *Médecine intensive réanimation, CHU de Poitiers, Poitiers*
[4] *Unité de soins palliatifs, hôpital Paul-Brousse, AP–HP, Villejuif*
[5] *Consultation sur la fin de vie, CHR de la Citadelle, Liège, Belgique*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : v.mesnage@spfv.fr (V. Mesnage)

Introduction La fin de vie des patients SLA est complexe. Promouvoir la volonté du patient et éviter l'obstination déraisonnable représentent des enjeux importants en fin de vie.
Objectifs Évaluer les conditions de prise en charge de la fin de vie des patients SLA.
Patients et méthodes Le Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie (CNSPFV) a constitué un groupe de travail transdisciplinaire qui s'est réuni à 9 reprises de mars 2019 à novembre 2020, formé de médecins, soignants, représentants associatifs, chercheurs en sciences humaines et sociales, proches de patients. Le groupe avait pour but d'obtenir une cartographie du parcours de soin du patient SLA, avec des points de vue divers incluant une comparaison à l'international.
Résultats Le CNSPFV a interrogé les décès des patients SLA en 2018 par le biais de l'agence technique de l'information sur l'hospitalisation. Le lieu de décès à l'hôpital survient en médecine pour 68 % d'entre eux, dont 9 % en unité de soins palliatifs. Les ressources palliatives sont mobilisées dans 3 situations : prise en charge terminale devant une dyspnée résistante, demande de limitation thérapeutique avec sédation profonde et continue jusqu'au décès, répit.
Discussion La fin de vie des patients SLA s'est modifiée du fait de la ventilation non invasive et de l'alimentation artificielle. Elle reste dominée par des signes d'inconfort respiratoires chez des patients très dépendants. L'implication précoce des soins palliatifs ne semble pas prédictive des conditions de prise en charge terminale. Le décès survient majoritairement en milieu hospitalier et notamment en réanimation.
Conclusion Quelle que soit l'anticipation du projet de soins de fin de vie, la phase terminale reste dominée par un recours hospitalier motivé par une détresse respiratoire.
Mots clés Sclérose latérale amyotrophique ; Soins palliatifs ; Fin de vie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.320

SEP/autres pathologies inflammatoires

P-29.01

Auto-immunité anti-GFAP : analyse d'une cohorte française

Alice Gravier Dumonceau[1,*], Romain Marignier[2], Jérôme Honnorat[3]
[1] *Hôpital Pierre-Wertheimer, HCL, Bron*
[2] *Neurologie A, hôpital neurologique, hospices civils de Lyon, Lyon*
[3] *Service de neuro-oncologie, hospices civils de Lyon, hôpital neurologique, Lyon*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : agravierdumonceau@gmail.com (A.G. Dumonceau)

Introduction Les anticorps anti-*glial acidic fibrillary protein* (GFAP) ont été décrits pour la première fois en 2016 comme le marqueur d'une nouvelle affection auto-immune appelée encéphalite à anticorps anti-GFAP.
Objectifs L'objectif de ce travail était de rapporter une large cohorte française de patients présentant des anticorps anti-GFAP et d'en détailler les caractéristiques cliniques, biologiques, radiologiques et évolutives.

Patients et méthodes Nous avons inclus de façon rétrospective tous les patients testés positifs pour les anticorps anti-GFAP depuis 2017. Ces patients ont été identifiés via les centres de références : encéphalites auto-immunes et maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle (MIRCEM). Les anticorps anti-GFAPα étaient détectés dans le LCR par immunohistochimie et confirmés par *cell-based assay*.
Résultats Nous avons analysé 46 patients, l'âge médian était de 43 ans. Des prodromes infectieux étaient fréquemment retrouvés (82 %), ainsi qu'un contexte néoplasique et de dysfonction cellulaire T (24 % et 23 %). La principale présentation clinique était celle d'une méningoencéphalite (85 %). L'IRM montrait une prise de contraste radiaire (32 %) ou leptoméningée (26 %). L'évolution était monophasique (83,5 %) et de bon pronostic (89 %) malgré une présentation clinique parfois sévère. Les anticorps se sont négativés chez 11/22 patients.
Discussion Nous confirmons l'intérêt de la recherche des anticorps anti-GFAP dans le LCR par rapport au sérum, notamment par CBA. Nous supposons un trigger infectieux à l'auto-immunité anti-GFAP qui se manifeste par une méningoencéphalite subaiguë monophasique et de bon pronostic. Il serait ainsi intéressant d'évaluer si la persistance des anticorps anti-GFAP à une durée déterminée est associée au risque de séquelles et/ou de rechute.
Conclusion L'auto-immunité anti-GFAP se caractérise par une méningoencéphalite de bon pronostic et à faible risque de rechute. L'identification de facteurs pronostiques est nécessaire pour guider la thérapeutique immunosuppressive au long cours.
Mots clés Méningoencéphalite ; Auto-immunité ; GFAP
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.321

P-29.02

COPP-MS : traitement préventif par forte dose de corticoïdes des poussées du post-partum chez les femmes atteintes de sclérose en plaques

Soizic Leguy[1,*], Mathilde Lefort[2], Sandra Vukusic[3], Christine Lebrun-Frenay[4], Jérôme De Sèze[5], David Laplaud[6], Laure Michel[1]
[1] *Neurologie, CHU Rennes, hôpital Pontchaillou, Rennes*
[2] *Association neuroBretagne, CIC-P 1414, EHESP, Rennes*
[3] *Neurologie, hospices civils de Lyon, Lyon*
[4] *Neurologie, Nice CHU hôpital Pasteur 2, Nice*
[5] *Neurologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[6] *Neurologie, CHU de Nantes, hôpital Nord Laënnec, Nantes*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : soizic.leguy@chu-rennes.fr (S. Leguy)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une pathologie affectant particulièrement les femmes jeunes en âge de procréer. Un risque de rebond inflammatoire a été décrit dans la période du post-partum.
Objectifs Évaluer sur une large cohorte multicentrique l'intérêt d'une prévention des poussées du post-partum par corticothérapie forte dose sur l'activité de la maladie.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective sur des données recueillies prospectivement dans cinq centres de référence français pour la sclérose en plaques ayant des stratégies de prévention différentes en post-partum (corticothérapie forte dose ou abstention thérapeutique). Nous avons inclus des patientes SEP ayant achevé une grossesse entre janvier 2007 et janvier 2017 et comparé le délai de survenue d'une activité inflammatoire (poussée, augmentation de l'EDSS, activité IRM) entre les patientes traitées et non traitées.
Résultats Trois cent cinquante patientes ont été incluses dont 71 ayant reçu une corticothérapie préventive systématique à Nice et Strasbourg. L'analyse comparant les centres entre eux selon leur stratégie (centres traitant et centres ne traitant pas) et celle comparant les patientes entre elles (non traitées et traitées) n'ont montré aucune différence statistiquement significative sur le délai de survenue de la première poussée ($p = 0{,}691$), de l'augmentation de l'EDSS ($p = 0{,}840$), de l'apparition d'une activité IRM ($p = 0{,}093$).
Discussion Le bénéfice potentiel d'une corticothérapie préventive en post-partum n'a jamais été confirmé et les pratiques actuelles divergent selon les centres par manque de données, or ce type de traitement n'est pas sans effets secondaires. Notre étude sur 350 patientes ne montre pas de bénéfice de cette stratégie préventive.
Conclusion Notre étude sur une cohorte de 350 patientes ne montre pas de bénéfice d'une corticothérapie systématique en prévention des poussées du post-partum avec un niveau de preuve de classe III.
Mots clés Sclérose en plaques ; Post-partum ; Corticothérapie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financements Bourse de la Fondation EDMUS, Fondation ARSEP.
Remerciements Observatoire français de la sclérose en plaques (OFSEP), Fondation EDMUS contre la sclérose en plaques, fondation ARSEP.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.322

P-29.03

Réduction à long terme du taux de poussées et de progression du handicap confirmée à 48 semaines (CDP48) après 6,5 ans de traitement par ocrelizumab (OCR) chez des patients atteints de sclérose en plaques récurrente (SEP-R)

Gavin Giovannoni[1], Ludwig Kappos[2], Jérôme De Sèze[3,*], Stephen L. Hauser[4], Harold Köndgen[5], Hans-Martin Schneble[6], Jerry S. Wolinsky[7]
[1] *Neurologie, Queen Mary University of London, Londres, Royaume-Uni*
[2] *Neurologic clinic and policlinic, departments of medicine, University Hospital and University of Basel, Bâle, Suisse*
[3] *Neurologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[4] *Service de neurologie, University of California, San Francisco, États-Unis*
[5] *Medical affairs, neuroscience, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse*
[6] *Product development neuroscience, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[7] *Neurology, University of Texas Health Science Center at Houston : Recreational Center, Houston, États-Unis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jerome.deseze@chru-strasbourg.fr (J. De Sèze)

Introduction L'efficacité et la tolérance d'OCR dans la SEP-R ont été démontrées dans les 2 études de phase III OPERA I et OPERA II menées sur 96 semaines. Les résultats de la période d'extension en ouvert (OLE) sont étudiés.
Objectifs Évaluer l'efficacité d'OCR ou du changement de traitement vers OCR (*switch*) dans la SEP-R sur l'activité de la maladie et la progression confirmée du handicap (CDP) après 4,5 ans de suivi dans la période OLE des études OPERA.

Patients et méthodes Au début de la période OLE, tous les patients (pts) ayant complété la période en double aveugle (PA) 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 CDP48 et la progression du score Expanded Disability Status Scale (EDSS) jusqu'à ≥ 6 (nécessité d'une aide pour marcher) confirmée à 48 semaines ont été analysés jusqu'à la semaine 336.
Résultats Au total, 80,1 % des pts IFN-OCR et 78,3 % des pts OCR-OCR entrés dans la période OLE ont atteint la 4,5e année de cette période. Chez les pts IFN-OCR, le TAP a diminué de 0,20 pré-*switch* à 0,06 à 4,5 ans. Les pts OCR-OCR ont maintenu un TAP bas (0,12 pré-*switch* et 0,04 à 4,5 ans d'OLE). Une proportion plus faible de pts avec CDP48 est observée dans le groupe OCR-OCR vs IFN-OCR en pré-*switch* (4,1 % vs 8,5 % ; $p < 0{,}001$). Cette différence est maintenue à 4,5 ans d'OLE (16,0 % vs 20,3 % ; $p = 0{,}049$).
Discussion Les bénéfices d'OCR sur le TAP et CDP48 observés dans la PA ont été maintenus après 4,5 années de la phase OLE. Dans la période PA + OLE, le risque de CDP48 était plus faible dans le groupe OCR-OCR vs IFN-OCR (HR [IC95 %] : 0,72 [0,56–0,93], $p = 0{,}012$), ainsi que le risque de nécessiter une aide à la marche (HR [IC95 %] : 0,54 [0,35–0,83] ; $p = 0{,}004$). Le profil de tolérance dans la période OLE a été cohérent avec celui de la PA.
Conclusion Après 4,5 ans de période OLE, le « switch » INF-β1a vers OCR est associé à une réduction maintenue du TAP. Les pts ayant initié OCR 2 ans plus tôt ont un bénéfice significatif sur le CDP48 et le recours à l'aide à la marche.
Mots clés Sclérose en plaques récurrente ; Efficacité à long terme ; Ocrelizumab
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.323

P-29.04

Efficacité et sécurité à long terme de l'eculizumab dans la maladie du spectre de la neuromyélite optique à anticorps anti-AQP4☆

Jean-Christophe Delain
Département médical, Alexion Pharma France, Levallois-Perret
Adresse e-mail : jean-christophe.delain@alexion.com

☆ Pour les auteurs de l'abstract original soumis et accepté au congrès de MS Virtual 2020 : Dean M. Wingerchuk (Mayo Clinic, Scottsdale, AZ, États-Unis) ; Achim Berthele (Klinikum rechts der Isar, Technical University of Munich, Munich, Allemagne) ; Kazuo Fu.

Introduction Dans l'étude PREVENT, l'eculizumab a réduit le risque de rechute chez les patients atteints de NMOSD à anticorps anti-aquaporine 4 (AQP4 +) de 94,2 % par rapport au placebo.
Objectifs Présenter l'efficacité et la sécurité à long terme de l'eculizumab chez les patients atteints de NMOSD AQP4+ pendant PREVENT (NCT01892345) et son extension ouverte en cours (EO ; NCT02003144).
Patients et méthodes Au cours de PREVENT, les adultes ayant une NMOSD AQP4+ ont reçu de l'eculizumab (dose d'entretien, 1200 mg/2 semaines) ou un placebo avec/sans thérapie immunosuppressive concomitante (TIS). Les patients ayant terminé PREVENT pouvaient être inclus dans l'EO et recevoir de l'eculizumab. Les données sur la tolérance et l'efficacité de l'eculizumab provenant de PREVENT et de son EO (données intermédiaires arrêtées au 31 juillet 2019) ont été combinées pour cette analyse.
Résultats Au total, 137 patients ont reçu de l'eculizumab, et ont été observés pendant une période médiane de 133,29 semaines. Le pourcentage estimé de patients qui n'avaient pas subi de rechute à 192 semaines (3,7 ans) était de 94,4 %. Le taux annualisé de poussées était de 0,025 et le taux d'hospitalisation lié à une rechute annualisé était de 0,03. L'évènement indésirable (EI) le plus courant était les céphalées (29,2 %). Aucun patient n'a eu d'infection à méningocoques.
Discussion Pendant PREVENT et son EO, le pourcentage de patients sans rechute est resté élevé (94 %) pendant 192 semaines. L'eculizumab a été bien toléré et les EI étaient conformes au profil de sécurité établi dans d'autres indications. Le taux d'hospitalisation lié à une rechute annualisé était faible et de nombreux patients ont pu réduire ou arrêter la TIS concomitante.
Conclusion Les données de l'EO sont concordantes avec les résultats de l'étude PREVENT et confirment les résultats d'efficacité et de tolérance au long cours de l'eculizumab dans la NMOSD AQP4+.
Mots clés Long terme ; Eculizumab ; NMOSD
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.
Financement Financé par Alexion Pharmaceuticals.
Remerciement Merci aux auteurs de l'abstract soumis et accepté à MS Virtual 2020 pour la soumission de cet ENCORE Abstract.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.324

P-29.05

Tolérance d'ocrelizumab (OCR) : analyse actualisée des données de tolérance des patients atteints de sclérose en plaques récurrente (SEP-R) ou primaire progressive (SEP-PP)

Stephen L. Hauser[1], Ludwig Kappos[2], Xavier Montalban[3], Cathy Chognot[4,*], Ashish Pradhan[5], Kalpesh Prajapati[6], Jerry S. Wolinsky[7]
[1] *Service de neurologie, University of California, San Francisco, États-Unis*
[2] *Neurologic clinic and policlinic, departments of medicine, University Hospital and University of Basel, Bâle, Suisse*
[3] *Neurologie, Vall d'Hebron University Hospital, Barcelone, Espagne*
[4] *Safety sciences, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[5] *Medical affairs, neuroscience, Genentech, South San Francisco, États-Unis*
[6] *Biostatistiques, GCE SIQVIA Solutions Inc., Amsterdam, Pays-Bas*
[7] *Neurology, University of Texas Health Science Center at Houston: Recreational Center, Houston, États-Unis*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : cathy.chognot@roche.com (C. Chognot)

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 phase 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 2020) et les données de tolérance post-marketing.
Patients et méthodes Les données de tolérance ont été rapportées pour tout patient (pt) exposé à OCR lors des études de phase II, III et leur période OLE et de phase IIIb en cours (VELOCE, CHORDS, CASTING, OBOE, ENSEMBLE, LIBERTO et CONSONANCE). 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 janvier 2020, 5680 pts avaient reçu OCR dans les études cliniques (18 218 PA d'exposition). Les taux d'événements indésirables (EI) pour 100 PA étaient de 248 (IC95 %: 246–251) dont infections: 76,2 (74,9–77,4), EI graves: 7,34 (6,96–7,75), infections graves: 2,01 (1,81–2,23), cancers: 0,46 (0,37–0,57) et EI entraînant une interruption du traitement: 1,06 (0,92–1,22). Le taux de malignités et de cancers du sein chez les femmes traitées avec ocrelizumab est resté dans les limites épidémiologiques.
Discussion En avril 2020, plus de 170 000 pts avaient initié OCR. Les taux d'EI rapportés pour tous les pts exposés à OCR au cours des études cliniques et post-marketing restent cohérents avec ceux des périodes de traitement contrôlé dans la SEP-R et la SEP-PP.
Conclusion Dans la SEP-R et la SEP-PP, OCR a montré un profil de tolérance cohérent et favorable, en accord avec les résultats des périodes contrôlées des essais cliniques. Le recueil des données de tolérance à long terme se poursuit.
Mots clés Sclérose en plaques ; Tolérance à long terme ; Ocrelizumab
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.325

P-29.06

Traitement de la sclérose en plaques (SEP) par ocrelizumab (OCR) et grossesses : actualisation des données

Riley M. Bove[1], Celia Oreja-Guevara[2], Kerstin Hellwig[3], Regine Buffels[4], Noemi Pasquarelli[4], Dusanka Zecevic[5], Sandra Vukusic[6,*]
[1] *Department of neurology, Universty of California, San Francisco, États-Unis*
[2] *Neurologie, Hospital Clinico Universitario San Carlos, Madrid, Espagne*
[3] *Neurological clinic, University of Bochum, Bochum, Allemagne*
[4] *Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[5] *Portfolio safety department, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse*
[6] *Service de neurologie et sclérose en plaques, hôpital Pierre-Wertheimer, HCL, Bron*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sandra.vukusic@chu-lyon.fr (S. Vukusic)

Introduction Orelizumab (OCR) est un anticorps monoclonal humanisé anti-CD20 utilisé dans le traitement de la SEP récurrente et primaire progressive. La SEP affectant des femmes en âge de procréer, des grossesses sous OCR peuvent survenir.
Objectifs Réaliser une actualisation des données sur les grossesses survenues sous OCR lors des études cliniques et en post-marketing (jusqu'au 27 mars 2020).
Patients et méthodes Les grossesses exposées à OCR lors des études cliniques/post-marketing ont été incluses. En Europe, les femmes en âge de procréer doivent utiliser un contraceptif de 6 à 12 mois après la dernière perfusion d'OCR. Du fait de la demi-vie d'OCR (~ 26 jours) et l'absence de transfert placentaire des immunoglobulines G1 lors du 1er trimestre, un fœtus est 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 Six cent huit grossesses potentiellement exposées à OCR chez des femmes atteintes de SEP ont été rapportées dont 234 avec exposition fœtale avérée et 104 avec issue connue. Sur ces 104 grossesses avec fœtus exposé et issue connue, il y a eu 62 (59,6 %) naissances vivantes, 24 (23,1 %) interruptions volontaires de grossesse, 15 (14,4 %) fausses couches spontanées, 2 (1,9 %) naissances d'enfant mort-né, 1 (1,0 %) grossesse extra-utérine. Il y a eu 6 cas de malformations congénitales sur les 156 naissances totales avec une issue connue.
Discussion L'actualisation des données de grossesses sous OCR, que l'exposition in utero ait eu lieu ou non ou qu'elle soit inconnue, reste conforme aux rapports précédents et dans les fourchettes des valeurs épidémiologiques attendues. Les effectifs sont encore faibles, et ces informations continuent d'être colligées et évaluées en respect des engagements réglementaires post-autorisation.
Conclusion Ces données ne montrent pas d'augmentation des risques de grossesse anormale avec OCR, notamment de fausses couches spontanées ou de malformations.
Mots clés Sclérose en plaques ; Grossesse ; Ocrelizumab
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.326

P-29.07

Efficacité d'ocrelizumab (OCR) dans l'étude de phase IIIb ENSEMBLE : résultats intermédiaires à 1 an sur le taux d'absence d'activité de la maladie (NEDA avec IRM de *rebaseline*) dans la sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP-RR) à un stade précoce

Bruno Brochet[1,*], Thomas Berger[2], Francesco Patti[3], Ludo J. Vanopdenbosch[4], Regine Buffels[5], Thomas Kuenzel[5], Hans-Peter Hartung[6], au nom du comité scientifique et investigateurs de l'étude ENSEMBLE
[1] *Inserm U1215, université Bordeaux, Bordeaux*
[2] *Clinical department of neurology, université de médecine d'Innsbruck, Innsbruck, Autriche*
[3] *Department of neurosciences, Università di Catania, Catania, Italie*
[4] *Department of neurology, AZ Sint-Jan, Brugge, Belgique*
[5] *Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[6] *Neurology, Medical Faculty, Heinrich-Heine University, Düsseldorf, Allemagne*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bruno.brochet@chu-bordeaux.fr (B. Brochet)

Introduction Traiter tôt la SEP est bénéfique à long terme sur le score Expanded Disability Status Scale (EDSS) vs traitement retardé. L'étude de phase IIIb ENSEMBLE évalue l'efficacité/la tolérance d'OCR dans la SEP-RR précoce.
Objectifs Présenter les résultats intermédiaires à 1 an sur l'absence de l'activité de la maladie (statut NEDA, avec une IRM de rebaseline réalisée à la semaine 8) des patients (pts) de l'étude ENSEMBLE.
Patients et méthodes Les pts (SEP-RR précoce, 18–55 ans, score EDSS $\leq$ 3,5, naïfs de traitement, maladie $\leq$ 3 ans et $\geq$ 1 poussée ou $\geq$ 1 activité à l'IRM dans les 12 mois) ont reçu OCR 600 mg toutes les 24 semaines pour 192 semaines. Le statut NEDA, évalué toutes les 24 semaines, est défini 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 et/ou élargies.
Résultats Au total, 678 pts (64,6 % de femmes) ont été inclus (âge moyen [SD] : 32,4 ans [9,1] ; EDSS : 1,71 [0,95] ; temps depuis diagnostic : 0,36 an [0,40] ; temps depuis 1ers symptômes : 1,10 ans [0,84]). À la semaine 48, 84,8 % (545/643) des pts étaient en NEDA. La plupart n'ont pas présenté de PDR (98,1 %), ni

atteint le CDP24 (94,1 %) et n'ont pas présenté de lésionsT1G+ ni de lésions T2 nouvelles/élargies (94,2 %/95,2 % avec IRM de rebaseline).
Discussion Les résultats de l'analyse intermédiaire à 1 an de l'étude ENSEMBLE montre une forte proportion de patients en NEDA. 92,8 % des pts étaient exempts d'activité clinique de la maladie et 91,3 % des pts étaient exempts d'activité radiologique de la maladie (avec une rebaseline de l'IRM à la semaine 8). Les résultats de tolérance sont comparables à ceux précédemment rapportés.
Conclusion Un taux très élevé de patients (84,8 %) atteints de SEP-RR à un stade précoce traités par ocrelizumab dans l'étude ENSEMBLE ont atteint le NEDA après 1 an de traitement. Aucun nouveau signal de tolérance n'a été rapporté.
Mots clés Stade précoce ; Sclérose en plaques ; Ocrelizumab
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.327

P-29.08

Efficacité d'ocrelizumab (OCR) dans l'étude de phase IIIb CASTING : taux d'absence d'activité de la maladie (NEDA) à 2 ans dans la sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP-RR) avec réponse inadéquate aux traitements de fond (DMT) antérieurs

Patrick Vermersch[1,*], Celia Oreja-Guevara[2], Bart Van Wijmeersch[3], Regine Buffels[4], Karen Kadner[4], Thomas Kuenzel[4], Heinz Wiendl[5], au nom du comité scientifique et des investigateurs de l'étude CASTING
[1] *Service de neurologie, CHU Lille, Lille*
[2] *Neurologie, Hospital Clinico Universitario San Carlos, Madrid, Espagne*
[3] *Biological research institute, Université de Hasselt, Hasselt, Belgique*
[4] *Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[5] *Neurology, University of Münster, Münster, Allemagne*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : patrick.vermersch@univ-lille.fr (P. Vermersch)

Introduction L'étude de phase IIIb CASTING évalue l'efficacité d'OCR sur l'activité de la maladie et sa tolérance chez les patients (pts) atteints de SEP-RR qui ont eu une réponse inadéquate à 1 ou 2 DMTs antérieur(s) (1/2 DMT).
Objectifs Présenter les résultats à 2 ans de l'efficacité d'OCR sur l'absence d'activité de la maladie évaluée avec le statut NEDA (critère principal, IRM de *rebaseline* à la semaine 8) dans l'étude CASTING.
Patients et méthodes Les pts inclus (score Expanded Disability Status Scale [EDSS] ≤ 4,0) et arrêt de leur dernier DMT pris ≥ 6 mois pour réponse inadéquate ont reçu OCR 600 mg toutes les 24 semaines pendant 96 semaines. La proportion de pts en NEDA a été mesurée par l'absence de poussée définie selon le protocole (PDR), de progression du handicap confirmée à 24 semaines (CDP24), de lésions T1 prenant le gadolinium (T1Gd+) et de lésions T2 nouvelles ou élargies (T2) sur 2 ans.
Résultats Au total, 680 pts ont été inclus (femmes : 64 % ; EDSS : 2,1 ; 1/2 DMTs : 60,4 %/39,6 % ; activité à l'IRM seule : 24,6 %, poussée seule : 35,0 % ou les 2 : 40,4 %). Après 2 ans, 74,8 % des pts étaient en NEDA (IRM de *rebaseline* à la semaine 8). La majorité ne présentait pas de poussées (89,8 %), de nouvelles lésions T1Gd+ (97,7 %), de lésions T2 (91,5 %) et n'avait pas atteint le CDP24 à 2 ans (87,7 %). Les taux de NEDA étaient plus élevés chez les patients avec un score EDSS < 2,5 à la *baseline* (77,2 % vs 70,8 %).
Discussion Les taux de NEDA étaient plus élevés chez les patients recevant ocrelizumab lors du premier *switch* que lors du second *switch* (77,6 % vs 70,3 %) et sont restés globalement élevés quel que soit le dernier DMT reçu précédemment (interféron, acétate de glatiramère, diméthylfumarate, teriflunomide, fingolimod). Les taux de NEDA ne varient pas en fonction de l'âge à l'inclusion. Aucun nouveau signal de tolérance n'a été identifié.
Conclusion Le taux de NEDA sur 2 ans chez les patients atteints de SEP-RR et ayant eu une réponse sous-optimale à 1 ou 2 DMT était élevé (74,8 %) dans un large éventail de sous-groupes démographiques ou liés à la maladie.
Mots clés Réponse inadéquate aux DMTs ; Sclérose en plaques récurrente-rémittente ; Ocrelizumab
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.328

P-29.09

Améliorations des scores SymptoMScreen rapportés par les patients atteints de sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP-RR) traités par ocrelizumab (OCR) : résultats à 2 ans de l'étude CASTING

Patrick Vermersch[1,*], Gary Cutter[2], Regine Buffels[3], Suzanne Clinch[4], Thomas Kuenzel[3], Ilya Kiste[5]
[1] *Service de neurologie, CHU Lille, Lille*
[2] *School of public health, University of Alabama, Birmingham, États-Unis*
[3] *Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[4] *Sclérose en plaques, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse*
[5] *Multiple sclerosis comprehensive care center, NYU Langone Health, New York University, New York, États-Unis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : patrick.vermersch@univ-lille.fr (P. Vermersch)

Introduction SymptoMScreen est un outil d'évaluation utilisé dans l'étude CASTING en cours, étude de phase IIIb à un seul bras, menée en ouvert chez des patients (pts) atteints de SEP-RR qui ont eu une réponse sous-optimale à 1 ou 2 DMT antérieur.
Objectifs Présenter l'évolution des scores SymptoMScreen rapportés par les pts sur l'évaluation de 12 symptômes fréquemment retrouvés dans la SEP (échelle de Likert allant de 0 [non affecté] à 6 [limitation totale], score total : 0–72).
Patients et méthodes Les pts inclus (score Expanded Disability Status Scale [EDSS] ≤ 4, maladie < 10 ans et arrêt du dernier DMT pris ≥ 6 mois pour réponse inadéquate) ont reçu OCR 600 mg toutes les 24 semaines pendant 96 semaines. Les patients ont rempli le questionnaire SymptoMScreen à l'inclusion, aux semaines 24, 48 (analyse intermédiaire à 1 an) et 96 (analyse finale à 2 ans).
Résultats Au total, 680 pts ont été inclus (femmes : 64 % ; EDSS : 2,1 ; 1/2 DMTs : 60,4 %/39,6 % ; [1] [OG2] dont au moins 31,6 % présentaient des symptômes invalidants dans ≥ 1 domaine [score de domaine ≥ 4]). Le score total SymptoMScreen [SD] montre des symptômes modérés à l'inclusion (15,19 [12,67]) et s'améliorant à 2 ans (13,62 [12,51], $p < 0{,}001$). Une amélioration significative a été observée pour les symptômes sensoriels (−0,28), la fatigue (−0,23), la vision (−0,21), la dépression (−0,15) et les vertiges (−0,14).
Discussion La proportion de pts avec au moins un symptôme causant au moins une limitation modérée (score de

domaine ≥ 4) a diminué significativement dès la semaine 48 et cette amélioration s'est maintenue à 2 ans. Néanmoins, les scores SymptoMScreen n'ont pas été améliorés de manière significative pour la marche, la cognition, l'anxiété, les douleurs, la fonction de la main et le contrôle de la vessie.
Conclusion Les pts atteints de SEP-RR avec réponse inadéquate à 1/2 DMTs et traités par OCR ont eu une amélioration significative des scores SymptoMScreen observée à 24 semaines après le début du traitement et maintenue pendant 96 semaines.
Mots clés Qualité de vie ; Sclérose en plaque récurrente-rémittente ; Ocrelizumab
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.329

P-29.10

Cas d'infection à la COVID-19 chez des personnes atteintes de sclérose en plaques (SEP) traitées par ocrelizumab (OCR) : actualisation des données de pharmacovigilance

Richard Hughes[1], Louise Whitley[2], Hans-Martin Schneble[3,*], Erwan Muros-Le-Rouzic[4], Annette Sauter[5], Rosetta Pedotti[6], Harold Köndgen[7]
[1] *Safety science - CNS, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse*
[2] *Safety sciences, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[3] *Product development neuroscience, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[4] *Rwd neuroscience, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[5] *Biostatistics CNS, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Basel, Suisse*
[6] *Medical affairs, neuroscience, F. Hoffmann-La Roche AG, Basel, Suisse*
[7] *Medical affairs, neuroscience, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Bâle, Suisse*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : hans-martin.schneble@roche.com (H.-M. Schneble)

Introduction Les risques potentiels d'infection à la COVID-19 chez les patients (pts) atteints de SEP traités par immunothérapie restent méconnus. Plus de 170 000 pts SEP sont traités par OCR avec un profil bénéfice/risque favorable.
Objectifs Présenter une synthèse des données disponibles pour les pts atteints de SEP, traités par OCR et ayant une infection à la COVID-19 suspectée ou confirmée (au 31 juillet 2020).
Patients et méthodes Les cas d'infection COVID-19 ont été recherchés dans la Base mondiale de pharmacovigilance de Roche (données post-commercialisation/essais cliniques) et définis comme confirmés (test SARS-CoV-2 et/ou radiographie évocatrice d'une pneumonie COVID-19) ou rapportés comme confirmés (post-commercialisation) ou suspectés (symptômes seuls). L'issue des cas (rétablis, en cours de rétablissement, non rétablis, fatals ou statut non rapporté) et les facteurs de risque potentiels (si disponibles) ont été analysés.
Résultats Parmi les 4000 pts issus des essais cliniques, 51 cas (1,3 %) COVID-19 (26 confirmés) ont été identifiés. La sévérité de la COVID-19 était légère à modérée chez la plupart des pts (68,6 %), sévère pour dix pts (19,6 %) et fatale pour 3 cas (5,9 %) cas. Dans les rapports post-commercialisation, 307 cas COVID-19 ont été identifiés (263 confirmés). La sévérité du COVID-19 était asymptomatique à modérée chez 143 pts (46,6 %), sévère chez 52 pts (16,9 %) et critique chez 15 pts (4,9 %). Il y a eu 17 cas mortels (5,5 %).
Discussion À partir des données de Pharmacovigilance, la COVID-19 chez des pts SEP traités par OCR était généralement légère/modérée, ne nécessitant pas d'hospitalisation. L'âge > 50 ans, le sexe masculin et la présence de comorbidités (hypertension, obésité, diabète, maladie respiratoire, cardiaque, et/ou rénale, cancer) étaient identifiés dans les cas graves ; 134 (43,6 %) des cas post-commercialisation avaient ≥ 1 de ces facteurs de risque.
Conclusion Malgré les limites des données de Pharmacovigilance, l'expérience de la COVID-19 chez des pts atteints de SEP et traités par OCR semble cohérente avec celle rapportée dans la population générale et des pts atteints de SEP.
Mots clés COVID-19 ; Ocrelizumab ; 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.2021.02.330

P-29.11

Les propriétés pharmacocinétiques/pharmacodynamiques de l'eculizumab confirment l'efficacité établie chez les patients atteints de NMOSD : résultats de l'étude de phase 3 PREVENT☆

Jean-Christophe Delain
Département médical, Alexion Pharma France, Levallois-Perret
Adresse e-mail : jean-christophe.delain@alexion.com
☆ Pour les auteurs de l'abstract original soumis et accepté au congrès de l'EAN 2020 : Achim Berthele (Klinikum rechts der Isar, Technical University of Munich, Munich, Allemagne) ; Celia Oreja-Guevara (Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, Esp).

Introduction Au cours de l'étude PREVENT, les patients atteints de neuromyélite optique à anticorps anti-aquaporine 4 et ayant reçu de l'eculizumab présentaient un risque de poussées significativement inférieur au groupe placebo.
Objectifs Présenter la pharmacocinétique et la pharmacodynamie des patients inclus dans l'étude de phase 3 PREVENT.
Patients et méthodes La concentration sérique d'eculizumab a été mesurée par ELISA. La cible pour l'inhibition complète du complément était > 11 6 μg/mL. La concentration sérique de C5 libre a été mesurée par ELISA ; < 0,5 μg/mL représentait l'inhibition complète du complément. L'activité hémolytique a été mesurée par un test semi-quantitatif d'hémolyse des globules rouges de poulet (%cGRP) ; < 20 % représentait une inhibition complète.
Résultats Après la première dose, la concentration sérique moyenne d'eculizumab était de 359 μg/mL ; 813/841 (96,7 %) des échantillons minimaux ultérieurs étaient > 116 μg/mL. La concentration moyenne de C5 libre dans le sérum est passée de 128 μg/mL à 1,1 μg/mL et était < 0,5 μg/mL chez 93/94 (98,9 %) patients ; 832/838 (99,3 %) des échantillons minimaux ultérieurs étaient < 0,5 μg/mL. L'activité hémolytique moyenne a été réduite de 91,3 % à 2,26 % d'hémolyse CBRc ; 815/834 (97,7 %) des échantillons minimaux ultérieurs étaient < 20 %.
Discussion L'eculizumab sérique a été maintenu à > 116 μg/mL, ce qui a entraîné une inhibition rapide et complète du C5 libre sérique (< 0,5 μg/mL) et de l'activité hémolytique (< 20 % d'hémolyse des cGRP) pour la plupart des échantillons. Les données pharmacocinétiques/pharmacodynamiques corroborent la réduction du risque de poussées avec l'eculizumab pendant PREVENT.
Conclusion L'action de l'eculizumab chez les patients atteints de neuromyélite optique à anticorps anti-aquaporine 4 est effective dès la première dose et maintenu tout au long de l'étude
Mots clés Eculizumab ; Pharmacocinétique ; Pharmacodynamie

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.
Financement Financé par Alexion Pharmaceuticals.
Remerciements Merci aux auteurs de l'abstract soumis et accepté à l'EAN 2020 pour la soumission de cet ENCORE Abstract.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.331

P-29.12

Effet d'ozanimod sur les proportions des sous-groupes de leucocytes chez les patients atteints de sclérose en plaques récurrente (SEP-R)

Sarah Harris[1], Jonathan Q. Tran[2], Harry Southworth[3], Collin M. Spencer[3], Bruce A.C. Cree[3], Marion Vancassel[4,*], Scott S. Zamvil[3]
[1] *Recherche et développement, Bristol-Myers Squibb, Lawrence Township, États-Unis*
[2] *Data, Data Clarity Consulting Ltd, Hazel Grove, Royaume-Uni*
[3] *Department of neurology, UCSF university of California San Francisco, Weill Institute for Neurosciences, San Francisco, États-Unis*
[4] *Medical, Bristol-Myers Squibb France, Rueil-Malmaison*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marion.vancassel@bms.com (M. Vancassel)

Introduction Ozanimod, modulateur des récepteurs de la sphingosine-1-phosphate de sous-types 1 et 5, entraîne la séquestration des lymphocytes dans les tissus lymphoïdes, réduisant le nombre de lymphocytes dans le sang périphérique.
Objectifs Caractériser le phénotype des leucocytes circulants dans la SEP-R chez les patients traités par ozanimod dans un essai pharmacocinétique/pharmacodynamique de phase 1.
Patients et méthodes Vingt-quatre patients atteints de SEP ont été randomisés avec ozanimod 0,46 mg/j ($n = 13$) ou 0,92 mg/j ($n = 11$) pendant 12 semaines, avec une augmentation de la dose initiale sur 7 jours (0,23 mg/j × 4 jours puis 0,46 mg/j × 3 jours). Les analyses exploratoires ont utilisé la cytométrie de flux pour examiner les changements proportionnels par rapport à la référence dans les sous-groupes de leucocytes dans les cellules mononucléées du sang périphérique totale (PBMC) et les cellules T totales à j28/j56/j85.
Résultats Ozanimod a entraîné des réductions dose-dépendante des LT CD4+ et CD8+. Dans le PBMC, ozanimod 0,92 mg a entraîné une faible augmentation des CD8 + TEMRA sans modification des CD8 + TEM. Une diminution des CD4+ et CD8+ naïves, des cellules TCM et CD4 + TEM a été constatée. Dans la population totale de LT, il a entraîné une augmentation des: CD4 + TEM, CD8 + TEM et TEMRA. Une diminution des CD4 + naïves et CD8 + naïves a été observée. Les CD4+ et CD8 + TCM ont été peu affectées.
Discussion Les proportions des différents types de cellules en circulation dans le PBMC et dans la population restante de LT ont été modifiées lors du traitement par ozanimod. Les modifications étaient plus prononcées avec ozanimod 0,92 mg vs 0,46 mg.
Conclusion Ces changements soutiennent l'hypothèse, que bien qu'ozanimod inhibe la circulation de certaines sous-groupes de lymphocytes, les cellules circulantes restantes sont toujours prêtes à assurer une immunosurveillance. TEMRA: LT effecteurs mémoires avec différenciation terminale. TEM: lymphocytes T effecteurs à mémoire, TCM: lymphocytes T mémoire centrale. PBMC: cellules mononucléées du sang périphérique totale. Original abstract@ECTRIMS 2020.
Mots clés Ozanimod ; Sclérose en plaques ; Lymphocyte T

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.332

P-29.13

Troubles respiratoires chez les patients atteints de SEP sévère : la valeur ajoutée de la polysomnographie

Elisabeth Maillart[1,*], Céline Louapre[1], Marion Houot[2], Stefania Redolfi[3], Pierantonio Laveneziana[4], Catherine Lubetzki[1], Capucine Morelot[5]
[1] *Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[2] *Institut de la mémoire et de la maladie d'Alzheimer, institut du cerveau et de la moelle épinière (ICM), Paris*
[3] *Service des pathologies du sommeil, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[4] *Explorations fonctionnelles de la respiration, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[5] *Département de pneumologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : elisabeth.maillart@aphp.fr (E. Maillart)

Introduction Les troubles respiratoires (TbR) sont peu décrits chez les patients atteints de SEP, bien qu'ils jouent un rôle primordial dans le fardeau de la maladie. Première cause de mortalité, ils peuvent subitement s'aggraver, en cas d'infection pulmonaire par exemple.
Objectifs Objectif principal : décrire trois TbR dans la SEP :
– dysfonction diaphragmatique ;
– hypoventilation alvéolaire nocturne ;
– apnées du sommeil.
Objectifs secondaires évaluer les corrélations avec le handicap neurologique et la charge lésionnelle.
Patients et méthodes Les patients avec une SEP évoluée (EDSS $\geq$ 6,5) avec ou sans plainte respiratoire étaient inclus dans cette étude prospective monocentrique. Des explorations fonctionnelles respiratoires complètes (EFR) associant spirométrie en position assise et couchée et mesures des pressions inspiratoires maximales couplées à une gazométrie artérielle, une polysomnographie (PSG) avec un électromyogramme des muscles inspiratoires accessoires, un bilan cognitif, une IRM cérébrale et de la moelle cervicale étaient réalisés sur 24 heures.
Résultats Soixante et onze patients (39 F/32 M) ont été inclus : âge médian 53,9 ans (IQR : 48,4–60), EDSS médian 7,5 (IQR : 6,5–8), durée médiane de la maladie 21,4 années (IQR : 16–31,4). Cinquante-cinq patients (75 %) avaient au moins un TbR, avec par ordre de fréquence : dysfonction diaphragmatique ($n = 46$), syndrome d'apnées obstructives du sommeil (IAH médian 33,5 [15–85,1] ; $n = 19$), et hypoventilation alvéolaire nocturne ($n = 9$). Il n'a pas été trouvé de corrélation entre les troubles cognitifs, la fatigue ou la charge lésionnelle encéphalique et les TbR.
Discussion Chez les patients avec TbR, 75 % ont rapporté une orthopnée, d'intensité modérée (SinQ5 1–5 sur 10). Sur les 46 patients avec une dysfonction diaphragmatique, 8 (17 %) ont pu être diagnostiqués uniquement grâce à la PSG, en raison soit d'une activation des muscles inspiratoires accessoires ($n = 6$), soit d'une respiration paradoxale durant le sommeil ($n = 2$).
Conclusion En combinant la PSG et des EFR complètes, cette étude révèle la fréquence élevée des TbR en cas de SEP avancée (EDSS $\geq$ 6,5). Ces résultats doivent inciter les neurologues à les rechercher pour mettre en place une prise en charge multidisciplinaire spécifique.

Mots clés Polysomnographie ; Dysfonction diaphragmatique ; Troubles respiratoires
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Étude financée par Novartis, Roche et Biogen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.333

P-29.14

Caractéristiques des séquences thérapeutiques des patients inclus dans l'étude PRO-MSACTIVE évaluant ocrelizumab dans la sclérose en plaques récurrente active

Christine Lebrun-Frenay[1,*], Sandra Vukusic[2], Pierre Labauge[3], Caroline Bensa Koscher[4], Bertrand Bourre[5], Eric Manchon[6], David Laplaud[7]
[1] *Neurologie, Nice CHU hôpital Pasteur2, Nice*
[2] *Neurologie, hospices civils de Lyon, Lyon*
[3] *Neurologie, CHU de Montpellier, Montpellier*
[4] *Neurologie, fondation A.-de-Rothschild, Paris*
[5] *Neurologie, CHU Rouen, Rouen*
[6] *Neurologie, CH de Gonesse, Gonesse*
[7] *Neurologie, CHU de Nantes, hôpital Nord Laënnec, Nantes*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lebrun-frenay.c@chu-nice.fr (C. Lebrun-Frenay)

Introduction L'arrêt, la reprise ou la modification d'un traitement de fond (DMT) de la sclérose en plaques (SEP) peut survenir à tout moment de la prise en charge. Dans le cadre de l'étude PRO-MSACTIVE (NCT03589105) l'historique de traitement de tous les patients a été recueilli.
Objectifs Décrire la prise en charge thérapeutique des patients français atteints de SEP récurrente (SEP-R) (récurrente-rémittente [SEP-RR] et secondairement progressive [SEP-SP]) active, avant la 1re perfusion d'ocrelizumab (OCR-IV).
Patients et méthodes PRO-MSACTIVE est une étude de phase IV en ouvert, à un bras, évaluant l'efficacité, la tolérance et l'impact d'OCR sur les résultats rapportés par les patients (PROs) dans la SEP-R active et menée dans 46 centres recruteurs français chez des patients ≥ 18 ans, naïfs ou non de DMT. Les périodes d'élimination complète à respecter entre le dernier DMT pris par le patient et la 1re OCR-IV étaient prédéfinies. Pour chaque patient, tous les DMT antérieurs ont été collectés pendant la période de sélection (4 semaines précédant la 1re OCR-IV).
Résultats L'historique des traitements de 422 patients (376 SEP-RR, 46 SEP-SP active) a été recueilli. 74,9 % des patients avaient reçu au moins un précédent DMT (médiane 1, min 0, max 8). Les DMT les plus fréquents étaient les β-interférons (IFN) et produits assimilés (51,4 % des patients, en majorité IFN β-1a et acétate de glatiramère), fingolimod (30,6 %), tériflunomide (24,2 %), diméthyl fumarate (23,0 %) et natalizumab (16,6 %) sachant qu'aucun DMT (sauf alemtuzumab) ne contre-indiquait formellement l'inclusion.
Discussion L'historique des DMT reçus par les patients avant leur 1re OCR-IV est bien caractérisé dans l'étude PRO-MSACTIVE. Il montre que les IFN β-1a étaient les DMT les plus courants chez les patients inclus mais aussi les premiers DMT utilisés à l'initiation d'un traitement contre la SEP. Le fingolimod était le DMT le plus fréquemment utilisé avant l'initiation d'ocrelizumab dans le cadre de l'étude.
Conclusion Cette analyse permet d'apporter des données supplémentaires sur les séquences thérapeutiques des patients français atteints de SEP-R active.

Mots clés Séquence thérapeutique ; Traitement de fond ; Ocrelizumab
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement L'étude PRO-MSACTIVE est financée par Roche SAS.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.334

P-29.15

État des lieux des patients de 55 ans et plus suivis pour une sclérose en plaques au CHU de Limoges

Teddy Delpy[1,*], Alexis Montcuquet[2], Laurent Magy[3]
[1] *Neurologie, CHU Dupuytren 1, Limoges*
[2] *Neurologie, CHU de Limoges, Limoges*
[3] *Neurologie, CHU Limoges, Limoges*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : teddy.delpy1994@gmail.com (T. Delpy)

Introduction Les progrès de la médecine ont conduit à un vieillissement de la population de patients suivie pour une sclérose en plaques. L'analyse de leur prise en charge apparaît nécessaire.
Objectifs Faire un état des lieux des patients de 55 ans ou plus suivis pour une sclérose en plaques puis comparer leurs profils et évolutions cliniques selon la stratégie thérapeutique adoptée.
Patients et méthodes Étude monocentrique, rétrospective, menée au CHU de Limoges. Les patients, issus de l'European Database for Multiple Sclerosis, devaient avoir 55 ans ou plus. Les données recueillies étaient : âge, Expanded Disability Status Scale (EDSS), sexe, durée de maladie, phénotype, traitement, nombre de poussées dans les 5 ans précédents le dernier suivi. Nous avons ensuite réalisé 3 groupes (patients traités, patients ayant arrêté le traitement et patient n'ayant jamais eu de traitement) pour comparer leur évolution.
Résultats Au total, 203 patients ont été inclus. L'âge moyen est de 63,7 ans [55–86], avec un EDSS médian de 5,5. Nous retrouvons 40 % de forme rémittente-récurrente et autant de forme secondairement progressive. Sur les 203 patients, 54 n'ont jamais eu de traitement, 60 l'ont arrêté et 89 en ont toujours un. Les 3 groupes sont comparables concernant l'activité de la maladie (taux annualisé de poussées : 0,06) et l'EDSS lorsque le traitement a été arrêté après 55 ans.
Discussion Concernant cette population, plus de 50 % reste relativement autonome. Quarante-quatre pour cent ont encore un traitement de fond malgré les risques d'effets indésirables et leur coût économique. En accord avec les données de la littérature, l'évolution clinique des patients ayant stoppé le traitement après 55 ans apparaît rassurante.
Conclusion Une part importante de patients ≥ 55 ans suivis pour une sclérose en plaques conservent une autonomie. Cette évolution justifie une adaptation des prises en charge et des stratégies thérapeutiques.
Mots clés Vieillissement ; 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.2021.02.335

P-29.16

Suivi d'une cohorte strasbourgeoise de patients atteints de sclérose en plaques progressive traités par anti-CD20

Maximilian Einsiedler*, Laurent Kremer, Marie-Céline Fleury, Nicolas Collongues, Jérôme De Sèze, Kévin Bigaut
Service de neurologie, hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : maximilian.einsiedler@chru-strasbourg.fr (M. Einsiedler)

Introduction Les anticorps monoclonaux anti-CD20 sont depuis peu utilisés dans la sclérose en plaques progressive (SEP-P) et des données de vie réelle sont manquantes.
Objectifs L'objectif de cette étude était de décrire une cohorte de patients avec une SEP-P traités par ocrelizumab ou rituximab en vie réelle et de rechercher des facteurs prédictifs de l'évolution clinique sous traitement.
Patients et méthodes Cette étude de cohorte prospective a inclus les patients atteints d'une forme progressive primaire ou secondairement progressive de SEP suivis au CHU de Strasbourg, ayant débuté un traitement par anti-CD20 (ocrelizumab ou rituximab) avant mars 2019. Ces patients ont bénéficié d'un suivi semestriel de l'Expanded Disability Status Scale (EDSS), du Timed 25-Foot Walk (T25FW), du 9-Hole Peg Test (9-HPT) et du Symbol Digit Modalities Test (SDMT). L'analyse portait sur la progression de l'EDSS (EDSS $\geq$ 1,0 si $\leq$ 5,5 et $\geq$ 0,5 si $\geq$ 6,0).
Résultats Nous avons inclus 102 patients, dont 46 % de femmes, d'âge moyen 54,7 ans ($\pm$ 9,2) avec 75 % de formes primaires progressives. L'EDSS médian de *baseline* était de 6,0 [4,0–6,5]. Durant la première année sous traitement, il existe une réduction significative de la proportion de patients présentant une progression de l'EDSS par rapport à l'année précédant la mise sous traitement (18 % vs 33 % ; $p = 0{,}037$). Nous présenterons les résultats complets aux JNLF en mars 2021.
Discussion Les anti-CD20 participent à une stabilisation de la maladie. La persistance de cet effet dans le temps est incertaine. Les évaluations réalisées dans cette étude, et notamment le T25FW, pourraient être utiles dans la pratique courante pour identifier des patients à risque d'aggravation.
Conclusion Cette étude souligne l'intérêt d'une thérapie par anti-CD20 dans les SEP-P et interroge sur l'importance d'évaluations standardisées pour identifier des patients à risque d'aggravation. D'autres études sont nécessaires pour identifier précocement ces patients.
Mots clés Immunothérapie ; Anti-CD20 ; Sclérose en plaques progressive
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.336

P-29.17

Impact de l'information et éducation thérapeutique (IETP) sur la gestion de la survenue de la poussée par le patient atteint de sclérose en plaques (SEP)

Marie Hélène Colpaert*, Vanderveken Cathy
Neurologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière–Charles-Foix, Paris
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marie-helene.colpaert@aphp.fr (M.H. Colpaert)

Introduction L'information et l'éducation thérapeutique (IETP) font partie du parcours de soins du patient. La poussée est un évènement destabilisant et anxiogène.
Objectifs Évaluer l'impact de l'IETP sur l'anxiété et la gestion de la survenue de la poussée qui est un évènement destabilisant par les patients atteints de sclérose en plaques.
Patients et méthodes Soixante-dix-neuf questionnaires ont été remis aux patients pour lesquels la poussée est avérée. Le patient est en HDJ pour 3 à 5 jours. j1 le questionnaire lui est remis et expliqué. j2 ou j3 le questionnaire est rempli et rendu à l'équipe. Les questions sont classées en 5 catégories : profil patient, symptômes de la poussée, rapport à l'IETP, gestion de la poussée, anxiété.
Résultats Profil des patients non impacté par l'IETP. Symptômes identiques IETP ou non. Vingt pour cent des patients sans d'IETP présentant des signes infectieux ou de la fièvre. Soixante-trois pour cent des patients sans IETP se présentent sans rendez-vous contre 37 % avec IETP. Quatre-vingt-seize pour cent des patients avec IETP appellent avant de se présenter en consultation d'urgence/65 % sans IETP.
Discussion L'IETP, l'acquisition de connaissances, de compétences et la mise en place de stratégies d'adaptation affectent positivement la proportion des patients se rendant aux urgences pour une poussée ;le fait de pouvoir joindre directement le service est rassurant et diminue donc les probabilités de devoir se rendre aux urgences et diminue significativement leur anxiété.
Conclusion L'IETP contribue efficacement à améliorer la gestion de la survenue de la poussée en diminuant l'anxiété des patients qui en ont bénéficié.
Mots clés Éducation thérapeutique ; Poussées ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Remerciement Je tiens à remercier les laboratoires BIOGEN pour leur soutien institutionnel dans l'analyse des données sans aucun droit de regard sur les résultats.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.337

P-29.18

Sécurité et efficacité à long terme d'ozanimod dans la sclérose en plaques récurrente (SEP-R), étude DAYBREAK : une étude d'extension, phase1-3, en ouvert avec ozanimod

Krzysztof W. Selmaj[1], Lawrence Steinman[2], Giancarlo Comi[3], Amit Bar-Or[4], Douglas Arnold[5], Marion Vancassel[6,*], Bruce A.C. Cree[7]
[1] *Department of neurology, University of Warmia and Mazury in Olsztyn, Olsztyn, Pologne*
[2] *Stanford university medical center, Beckman Center for Molecular and Genetic Medicine, Stanford, États-Unis*
[3] *Neurologie, Université Vita-Salute San Raffaele, Milan, Italie*
[4] *Centre pour neuro-inflammation et thérapeutique expérimentale et service de neurologie, Université de Pennsylvanie, faculté de médecine Perelman, Philadelphie, États-Unis*
[5] *Neurologie, université McGill, Montréal, Canada*
[6] *Medical, Bristol-Myers Squibb France, Rueil-Malmaison*
[7] *Department of neurology, UCSF university of California San Francisco, Weill Institute for Neurosciences, San Francisco, États-Unis*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marion.vancassel@bms.com (M. Vancassel)

Introduction Ozanimod est un modulateur oral des récepteurs de sphingosine 1-phosphate des sous-types 1 et 5, qui a obtenu l'AMM en Europe et aux États-unis dans la sclérose en plaques récurrente[1].
Objectifs Caractériser la sécurité et l'efficacité à long terme de l'ozanimod chez les patients atteints de SEP-R dans l'étude d'extension en ouvert en cours : étude DAYBREAK (NCT02576717).
Patients et méthodes Les patients des études ozanimod de phase I/II/III étaient éligibles à l'étude DAYBREAK, où ils ont reçu ozanimod 0,92 mg/j. L'objectif principal était d'évaluer la sécurité dans la population. L'efficacité a été évaluée avec le taux annualisé de poussées (TAP). Le nombre de lésions T2 nouvelles/élargies et les lésions gadolinium (GdE) ont été rapportées pour les patients de Daybreak à partir d'un essai de phase III.
Résultats L'analyse intermédiaire de Daybreak a inclus 2494 patients avec une exposition moyenne de 35,4 (0,03–50,2) mois. Le TAP ajusté était de 0,112 (IC95 % : 0,093–0,135). Le nombre de lésions T2 nouvelles/élargies et de lésions GdE à 24 mois était similaire dans les groupes de traitement initial, (1,57–1,90) et (0,2–0,4) respectivement. Au total, 2039 patients (81,8 %) avaient un EILT ; 9,5 % ont eu un EILT grave, et 2,2 % un EILT entraînant l'arrêt du traitement. Il n'y avait pas d'infections opportunistes graves.
Discussion Dans DAYBREAK, ozanimod a été associé à un faible TAP et peu de lésions nouvelles/élargies en T2 et de lésions GdE. La plupart des patients n'avaient pas de poussées et n'avaient pas de progression du handicap.
Conclusion Ozanimod était généralement bien toléré et aucun nouveau signal de sécurité n'a été identifié lors d'une utilisation à long terme.
EILT : événement indésirable lié au traitement.
EILT les plus fréquents : nasopharyngite (17,9 %), céphalées (14 %), infections des voies respiratoires supérieures (9,9 %) et lymphopénie (9,6 %).
L'abstract initial a été présenté à l'ECTRIMS 2020.
Mots clés Sclérose en plaques ; DAYBREAK ; Ozanimod
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
[1] *AMM européenne: SEP-RR (récurrente-rémittente).*

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.338

P-29.19

Comparaison de l'efficacité du fingolimod par rapport à l'ocrelizumab après arrêt du natalizumab dans la SEP : une étude observationnelle monocentrique

Laurent Kremer[1,*], Jérôme De Sèze[1], Thibaut Fabacher[2], Marie-Céline Fleury[1], Guido Ahle[3], Sylvie Courtois[4], Kévin Bigaut[1]
[1] *Département de neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Groupe méthode en recherche clinique, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[3] *Service de neurologie, hôpitaux civils de Colmar, Colmar*
[4] *Neurologie, CH de Mulhouse, Mulhouse*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : laurentdaniel.kremer@chru-strasbourg.fr (L. Kremer)

Introduction Une réactivation de la sclérose en plaques rémittente-récurrente (SEP-RR) a été décrite après arrêt du natalizumab (NTZ). Cependant, des données avec des traitements récents comme l'ocrelizumab sont manquantes.
Objectifs L'objectif était de comparer l'efficacité du fingolimod et de l'ocrelizumab en relais du NTZ dans la SEP-RR.
Patients et méthodes Dans cette étude observationnelle, tous les patients SEP-RR traités par fingolimod ou ocrelizumab en relais du NTZ (relais < 60 jours) ont été inclus. Les patients qui ont arrêté le fingolimod pour une autre raison qu'un manque d'efficacité ont été exclus. Le critère de jugement principal était le taux annualisé de poussée (TAP) à un an. Une analyse multivariée a été réalisée avec ajustement selon les variables prédictives usuelles.
Résultats Nous avons inclus 35 patients sous ocrelizumab et 89 sous fingolimod. Les groupes étaient homogènes sauf pour la durée du NTZ qui était plus longue dans le groupe ocrelizumab que le groupe fingolimod (76 mois contre 39 mois, $p < 0{,}01$). En analyse multivariée, le TAP à un an était en moyenne moindre dans le groupe ocrelizumab que le groupe fingolimd (0,09 [0,37] contre 0,47 [0,83], $p < 0{,}01$).
Discussion Dans notre étude, les patients sous ocrelizumab avait moins de poussées précoces que sous fingolimod. Ceci peut s'expliquer par une meilleure efficacité ou un délai d'action plus rapide de l'ocrelizumab par rapport au fingolimod. Ces résultats doivent être confirmés dans de plus longues cohortes.
Conclusion En relais du NTZ, les patients sous ocrelizumab ont moins de poussées que ceux sous fingolimod à un an.
Mots clés Natalizumab ; Cohorte ; *Switch*
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.339

P-29.20

Consensus formalisé d'experts sur le changement de traitement dans la sclérose en plaques (SEP)

Jérôme De Sèze[1,*], Kévin Bigaut[2], Mikael Cohen[3], Françoise Durand-Dubief[4], Elisabeth Maillart[5], Evelyne Planque[6], Hélène Zephir[7], Christine Lebrun-Frenay[8], pour le groupe F4MS au nom de la société francophone de la SEP
[1] *Neurologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Département de neurologie, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[3] *Neurologie, Nice CHU hôpital Pasteur, Nice*
[4] *Neurologie A, hôpital neurologique, hospices civils de Lyon, Lyon*
[5] *Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris*
[6] *Lorsep, Lorsep, Vandœuvre-lès-Nancy*
[7] *Neurologie d, CHRU de Lille, Lille*
[8] *Neurologie, Nice CHU hôpital Pasteur2, Nice*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jerome.deseze@chru-strasbourg.fr (J. De Sèze)

Introduction La Société francophone de la SEP a entrepris depuis plusieurs années un travail de recommandations sur des questions diverses. La problématique des changements de traitements reste cruciale en pratique quotidienne.
Objectifs L'analyse de la littérature ne permettant pas d'effectuer des recommandations « classiques », un groupe de 58 experts a proposé d'effectuer un consensus formalisé sur les changements de traitements.
Patients et méthodes Le groupe de pilotage, après lecture de la littérature, des caractéristiques produits et de leur expérience personnelle ont écrit 15 propositions qui ont ensuite été évaluées par un groupe de cotation en 2 tours de votes sur une échelle de 0 à 9. Pour obtenir un accord fort, un score supérieur à 6 devait être obtenu à l'unanimité. Pour un accord relatif, plus de 90 % des votants devaient avoir proposé un score supérieur à 6.

Résultats La proposition de changement était établie soit après arrêt d'un médicament de première ligne (interféron bêta, acétate de glatiramer, tériflunomide, diméthyl fumarate) soit d'un médicament réservé aux formes actives de SEP (fingolimod, natalizumab, alemtuzumab, ocrelizumab, cladribine). Cinq propositions ont obtenu un accord fort et 10 un accord relatif après les 2 tours de votes. Les résultats détaillés des différents changements seront présentés lors des JNLF 2021.
Discussion La multiplicité des traitements de la SEP à notre disposition rend complexe la pratique quotidienne et il est ainsi important d'être guidé dans notre pratique avec l'aide des centres experts SEP (CRC-SEP). Les conseils formulés par ce travail ont pour but de guider le neurologue au moment d'un relais thérapeutique en intégrant le risque de rebond, le risque de réactivation de la maladie et la sécurité optimale du patient.
Conclusion Ces propositions issues de ce travail de consensus formalisé devraient aider les neurologues dans leur pratique quotidienne et permettre d'optimiser la prise en charge thérapeutique des patients.
Mots clés SEP ; Consensus ; Traitement
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Remerciements Remerciements au groupe de cotation de la SFSEP (F4MS).

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.340

P-29.21

NUTRISEP : évaluation de l'état nutritionnel des patients atteints de sclérose en plaques et lien avec la fatigue

Cécile Donzé[1,*], Dereeper Olivier[2], Gilles Defer[3], Patrick Lecoz[4], Patrick Vermersch[5], Alkhedr Abdullatif[6], Patrick Hautecoeur[7]
[1] *Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, hôpital Saint-Philibert, Lille*
[2] *Neurologie, CH Calais, Calais*
[3] *Service de neurologie, et pôle recherche, prévention et santé publique, CHU de Caen, Caen*
[4] *Neurologie, CH d'Arras, Arras*
[5] *Service de neurologie, CHU Lille, Lille*
[6] *Neurologie, Amiens*
[7] *Neurologie, hôpital Saint-Philibert, Lille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : donze.cecile@ghicl.net (C. Donzé)

Introduction La fatigue est fréquente chez les patients atteints de sclérose en plaques (SEP) et altère la qualité de vie. Si certaines hypothèses éthio-pathogéniques ont été avancées aucune n'a été validée.
Objectifs L'objectif de cette étude est de rechercher un lien entre la fatigue, les habitudes alimentaires et l'état nutritionnel des patients atteints de SEP.
Patients et méthodes Une étude prospective, transversale, multicentrique est conduite auprès de patients atteints de SEP suivis entre 2016 et 2018. La fatigue est évaluée par l'EMIF-SEP, l'état nutritionnel par le bilan biologique. Sont évaluées également les données cliniques, la gustométrie, les troubles de déglutition, la dépression, le sommeil et les habitudes alimentaires. Un modèle de régression logistique expliquant la fatigue (présente/absente) et intégrant les variables explicatives (données p valeur < 0,2) dans l'analyse bivariée a été construit.
Résultats Au total, 352 patients, EDSS médian 4, âge moyen 48,1 ans ont été analysés. 45,8 % avaient un score à l'EMIF-SEP > 55 et le bilan biologique ne retrouvait de carence que pour les taux de vitamines D (94,2 %) et B12 (18,8 %). Les analyses ont montré une corrélation significative entre la fatigue, la dépression et la prise de somnifères, alors qu'aucune des variables liées aux habitudes alimentaires ou à l'état nutritionnel n'était significativement corrélée à la fatigue.
Discussion Le statut nutritionnel des patients atteints de SEP est peu étudié et semble surtout lié au niveau de handicap. Le lien entre les carences nutritionnelles et la fatigue a été peu étudié avec des résultats contradictoires. Nos résultats sont conformes à la littérature et retrouvent uniquement un lien entre fatigue, troubles du sommeil et dépression.
Conclusion Cette étude ne retrouvait pas d'impact des carences nutritionnelles sur la fatigue dans notre population SEP. Seuls les troubles du sommeil et la dépression sont significativement liés à la fatigue.
Mots clés Fatigue ; Nutrition ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement L'étude a été financée par un PHRC interrégional.
Remerciements Remerciements à Laurène Norberciak pour l'analyse biostatistique.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.341

P-29.22

Analyse intermédiaire des issues de grossesses après exposition au diméthyl fumarate dans un registre prospectif international

Kerstin Hellwig[1], David Rog[2], Mcguigan Christopher[3], Oksana Mokliatchouk[4], Filipe Branco[4,*], Xiaomei Peng[4], Cynthia C. Jones[4]
[1] *Neurological clinic, University of Bochum, Bochum, Allemagne*
[2] *Centre manchester pour neurosciences cliniques, Salford Royal NHS Foundation Trust, Salford, Royaume-Uni*
[3] *Hôpital de l'université de St. Vincent, Service de neurologie, Dublin, Irlande*
[4] *Biogen, 225 Binney St, Cambridge, États-Unis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : filipe.branco@biogen.com (F. Branco)

Introduction DMF a montré un profil bénéfice–risque favorable dans les essais et en pharmacovigilance. DMF est recommandé chez les femmes enceintes que si le bénéfice justifie le risque pour le fœtus.
Objectifs Fournir les issues de grossesses et des données d'exposition au DMF chez des femmes atteintes de SEP traitées par DMF dans un registre international prospectif en cours (NCT01911767, TecGistry).
Patients et méthodes TecGistry inclut des femmes dès le premier jour de leurs dernières règles avant la conception ou durant la grossesse. Les données ont été obtenues à l'inclusion, à 6 – 7 mois de gestation, 4 semaines après la date de naissance estimée et 4, 12 et 52 semaines après celle-ci. Les critères d'évaluation incluaient les naissances vivantes, les avortements, les grossesses ectopiques/molaires, les malformations et anomalies congénitales, et les décès de mères et de nourrissons post-accouchement.
Résultats Au total, 345 patientes étaient inscrites. La semaine gestationnelle médiane à la première exposition au DMF était de 1 (plage : 0, 13) et de 9 à l'inclusion (0, 39,3). La durée d'exposition médiane du fœtus au DMF était de 5 (0, 40) semaines. Parmi les arrêts de traitement, un était dû à un EI grave. Sur les résultats connus, 277 étaient des naissances vivantes, 19 pertes fœtales dont 1 grossesse molaire et 1 grossesse ectopique.
Discussion Un décès néonatal mais aucun maternel n'a été rapporté. Sur les 274 nouveau-nés d'âge gestationnel

connu, 249 (91 %) étaient à terme et 25 (9 %) prématurés (< 37 semaines). Les données du poids gestationnel étaient disponibles pour 232 nourrissons, 26 (11 %) de poids faible, 190 (82 %) de poids approprié et 16 (7 %) de poids élevé. Huit nourrissons avaient des anomalies congénitales.
Conclusion Les issues de grossesses observées correspondaient aux rapports précédents et ne dépassaient pas celles observées dans les populations de SEP et générale. Aucun autre signal de sécurité n'a été identifié.
Mots clés Registre ; Grossesse ; Diméthyl fumarate
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Soutenu par : Biogen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.342

P-29.23

Impact des immunothérapies anticancéreuses par inhibiteurs de *checkpoint* sur l'évolution et la prise en charge de la sclérose en plaques

Louise Noroy[1,*], Dimitri Psimaras[2], Sandrine Couray-Targe[3], Sandra Vukusic[4], Géraldine Androdias[5]
[1] *Service de neurologie, hôpital Pierre-Wertheimer, HCL, Bron*
[2] *Service de neurologie 2-mazarin, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*
[3] *Département d'information médicale pôle de santé publique, hospices civils de Lyon, HCL, Lyon*
[4] *Neurologie-sclérose en plaques, pathologie de la myéline et neuro-inflammation, Hôpital Pierre-Wertheimer, HCL, Bron*
[5] *Service de neurologie - sclérose en plaques, pathologies de la myéline et neuro-inflammation, hôpital Pierre-Wertheimer, HCL, Bron*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : louise.noroy@gmail.com (L. Noroy)

Introduction Les inhibiteurs de *checkpoint* (ICP) ont révolutionné le pronostic de certains cancers mais peuvent déclencher des manifestations auto-immunes. Leur impact sur une sclérose en plaques (SEP) préexistante est mal connu.
Objectifs Cette étude a pour objectif d'évaluer le risque de reprise d'activité d'une SEP après initiation d'ICP et les conséquences sur sa prise en charge afin de proposer des recommandations de bonnes pratiques.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude observationnelle, multicentrique. Les cas ont été collectés suite à un appel à collaboration auprès de la Société francophone de la sclérose en plaques (SFSEP). Ont été inclus les patients atteints de SEP pour lesquels une indication d'ICP à visée anticancéreuse a été posée. Les données ont été recueillies de manière prospective ou rétrospective.
Résultats Onze cas ont été collectés. L'âge médian était de 54 ans. Soixante-quatre pour cent des patients souffraient d'une SEP récurrente-rémittente. Neuf sur 11 recevaient un traitement de fond, arrêté chez 5/9 (56 %) suite au diagnostic de cancer. Trois patients sur 11 (27 %) ont présenté une reprise d'activité de leur SEP alors que le traitement de fond avait été stoppé chez 2 d'entre eux. Deux patients (18 %) ont présenté une poussée peu sévère et 1 une activité uniquement radiologique, avec un délai médian de survenue de 3 mois après l'introduction de l'ICP.
Discussion Dans notre série, la plus large à ce jour, la reprise d'activité de la SEP n'est pas systématique et peu sévère après introduction d'ICP. Compte tenu de son délai de survenue, nous préconisons une surveillance clinique et IRM à 3 mois. Des questions subsistent quant à la poursuite du traitement de fond de la SEP ; le risque de reprise d'activité étant à mettre en balance avec le risque potentiel de diminuer l'activité antitumorale des ICP.
Conclusion Cette étude confirme que la SEP ne doit pas être un frein à une immunothérapie anticancéreuse. Une prise en charge concertée entre neurologues et oncologues ainsi qu'une surveillance radio-clinique doivent être encouragées.
Mots clés Immunothérapies anticancéreuses ; Inhibiteurs de *checkpoint* ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Travail réalisé en collaboration avec la Société francophone de la sclérose en plaques (SFSEP).

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.343

P-29.24

CONFISEP : impact du confinement sur la prise en charge des patients atteints de sclérose en plaques

Maëva Guenot[1], Arnaud Kwiatkowski[2], Caroline Massot[1], Patrick Hautecoeur[3], Cécile Donzé[1,*]
[1] *Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, hôpital Saint-Philibert, Lille*
[2] *Neurologie, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Lille*
[3] *Neurologie, hôpital Saint-Philibert, Lille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : donze.cecile@ghicl.net (C. Donzé)

Introduction Le confinement strict de la première vague de la crise sanitaire liée au COVID-19 a considérablement impacté l'accès aux soins pluridisciplinaire des patients atteints de sclérose en plaques (SEP).
Objectifs Cette enquête a pour but d'évaluer l'impact du confinement sur l'accès aux personnels de santé (PDS) et la résilience des patients atteints de SEP pendant cette période inédite.
Patients et méthodes Une enquête en ligne a été proposé aux patients suivis au sein de la clinique SEP du groupement hospitalier de l'institut catholique de Lille de mai à août 2020. Le questionnaire comprenait une partie sur les conséquences globales du confinement, l'accès aux PDS libéraux et hospitaliers, les alternatives aux soins mises en place et leurs souhaits de retour aux soins. Une analyse descriptive des données recueillies a été réalisée.
Résultats Cent quatre-vingt-un patients ont répondu à l'enquête. Parmi les patients, 76,2 % ont vécu le confinement comme négatif avec aggravation de la spasticité, de la fatigue et de l'endurance. Parmi les patients, 38 % n'ont pas eu accès aux PDS principalement les kinésithérapeutes, médecins traitants et spécialistes. Parmi les patients, 49,2 % ont mis en place des programmes d'auto-rééducation. Parmi les patients, 39,2 % ont bénéficié d'une téléconsultation et 77 % en était satisfait. Enfin, 94 % sont prêts à revenir à l'hôpital pour leur suivi avec quelques adaptations.
Discussion L'enquête AMGEN pour DATACOVID évoquait 30 % d'impact sur la prise en charge des patients atteints de pathologies chroniques. À notre connaissance, aucune étude française n'a évalué l'impact du confinement sur la population SEP. Deux études européennes menées sur des populations SEP retrouvaient sensiblement les mêmes résultats sur l'aggravation du handicap et les difficultés d'accès aux soins.
Conclusion L'impact du confinement sur cette population n'est pas négligeable. Cependant, même si cette période a été compliquée pour nos patients ils gardent pour la plupart d'excellentes capacités d'adaptation.
Mots clés COVID-19 ; Confinement ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

Remerciement Remerciement à la plateforme HEROIC santé pour son aide.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.344

P-29.25

La neuromyélite optique de Devic à la Réunion

Victor Cuvier[1,*], Gradel Antoine[2], Gwenaelle Runavot[2], Aurélie Ruet[3], Bruno Brochet[4], Nicolas Collongues[5], Thomas Tourdias[6]

[1] *Maladies neurologiques rares, CHU de Saint-Pierre, 97410 Saint-Pierre*

[2] *Neurologie, groupe hospitalier Sud Réunion, Saint-Pierre, Réunion*

[3] *Neurologie, CHU, hôpitaux de Bordeaux, Bordeaux*

[4] *CRC-SEP, service de neurologie, CHU Bordeaux Pellegrin, Bordeaux*

[5] *Neurologie, les hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg*

[6] *Neuroradiologie, CHU, hôpitaux de Bordeaux, Bordeaux*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : cuviervictor@gmail.com (V. Cuvier)

Introduction La neuromyélite optique (NMO) est une maladie inflammatoire rare, médiée par des anticorps pathogènes anti-aquaporine 4(AQP4) touchant préférentiellement le nerf optique et de la moelle épinière. Son pronostic clinique est variable en fonction des populations.

Objectifs Construire la cohorte la plus exhaustive possible des patients réunionnais atteints de neuromyélite optique à anti-AQP4 à la Réunion et décrire précisément leurs particularités épidémiologiques, cliniques et paracliniques.

Patients et méthodes Étude descriptive rétrospective des Réunionnais atteints de NMO anti-aquaporine 4 selon les critères Wingerchuk 2015, suivis pour NMO entre janvier 2010 et décembre 2018, correspondant à un suivi moyen de 63,4 mois. Recherche des anti-AQP4 réalisée par *cell-based assay* ou par Immuno-Fluorescence Indirecte. Lecture rétrospective des dossiers médicaux. Évaluations par les scores EDSS et FSS de Kurtzke et via les IRM cérébrales et médullaires des patients, relues avec l'aide du service de neuroradiologie de Bordeaux.

Résultats Vingt-cinq patients inclus. Prévalence des formes « late-onset » (> 50 ans) de 44 %, comprenant 12 % de « very late-onset » (> 75 ans). Huit pour cent de formes pédiatriques. Moyenne d'âge de 48,4 ans au début de la maladie. Névrites optiques initiales isolées chez 32 % des patients et cécité binoculaire en fin de suivi chez 20 %. Myélites initiales isolées chez 60 % de la population et 28 % nécessitaient au moins l'utilisation d'un fauteuil roulant pour se déplacer. Myélites singulièrement extensives avec en moyenne 9 étages médullaires atteints.

Discussion Recensement de la cohorte de NMO la plus âgée au monde. Prévalence élevée observée. Ces éléments semblent liés au terrain génétique unique (homogénéité lié à l'insularité) et à l'exposition marquée aux nombreuses arboviroses pouvant jouer un rôle déclencheur. Caractéristiques cliniques et paracliniques sévères en lien avec l'âge élevé des patients au début de la maladie, en partie via le vieillissement du système immunitaire.

Conclusion Les conditions génétiques et environnementales uniques de la population Réunionnaise sont à l'origine d'un développement particulièrement tardif et sévère de la maladie.

Mots clés Île de la Réunion ; Aquaporine 4 ; Neuromyélite optique

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

Financement Pas de financement particulier.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.345

P-29.26

Les microparticules aériennes augmentent la prévalence de sclérose en plaques

Eugénie Girouard[1,*], Ludivine Chamard Witkowski[1], L. Crouse Dan[2], Somayaji Chandy[2], Gupta Neeru[2], Sandra Magalhaes[2]

[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*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : eugenie.girouard@usherbrooke.ca (E. Girouard)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une maladie neuro-immunologique. Plusieurs facteurs de risques environnementaux, dont les microparticules aériennes, ont été proposés pour expliquer la haute prévalence canadienne de cette maladie.

Objectifs L'objectif était d'investiguer les associations écologiques entre quatre polluants aériens (particules < 2,5 μm [PM2,5], dioxyde d'azote [NO_2], de soufre [SO_2], ozone [O_3]) et la prévalence de SEP au Nouveau-Brunswick, Canada.

Patients et méthodes Les cas de SEP de 20 ans et plus furent identifiés à l'aide d'une base de données de congés des patients (DAD) et de facturation des médecins. Les niveaux de polluants furent obtenus par le Consortium canadien de recherche en santé environnementale urbaine (CANUE). Une régression binomiale négative fut utilisée à des fins statistiques pour comparer les niveaux de polluants moyens et la prévalence de SEP pour chacun des 33 conseils de santé communautaires.

Résultats Au total, 1532 cas de SEP furent identifiés durant l'année 2011 ce qui équivaut à une prévalence de 261 par 100 000 (IC à 95 % : 229–301). Nous avons trouvé une augmentation de 1,5 fois de la prévalence pour chaque augmentation de 1 $\mu g/m^3$ des PM2,5 (rapport de prévalence 1,59, IC à 95 % : 1,31–1,93). Les autres polluants n'avaient pas d'association statistiquement significative.

Discussion Nous avons démontré un lien significatif entre l'exposition aux PM2,5 et la prévalence de SEP. Ces résultats concordent avec ceux trouvés par d'autres auteurs. Pour le NO_2, SO_2 et O_3, nous n'avons pas trouvé de lien significatif avec la SEP. Bien que certains auteurs les aient décrits comme des facteurs de risque, d'autres n'ont également pas décrits d'association.

Conclusion Tel que préalablement démontré dans la littérature, l'exposition aux PM2,5 était le plus fortement associée à la prévalence de la SEP. Cela pourrait s'expliquer par une dérégulation immunitaire et hématoencéphalique.

Mots clés Microparticules aériennes ; Sclérose en plaques ; Pollution domestique

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

Financement Les auteurs n'ont reçu aucun financement ou incitatif financier pour la publication de ce résumé.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.346

P-29.27

Démystifions le lien entre la sclérose en plaques, l'alopécie androgénique et l'hirsutisme

Eugénie Girouard[1,*], Sandra Magalhaes[2], Dumais Richard[1], Weston Lyle[3], Giroux Patrick[4], Ludivine Chamard Witkowski[1]
[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] *Neurologie, hôpital de Moncton, Moncton, Canada*
[4] *Physiatrie, centre hospitalier universitaire Dr-Georges-L.-Dumont, Moncton, Canada*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : eugenie.girouard@usherbrooke.ca (E. Girouard)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une maladie neuro-immunitaire avec possible implication hormonale. Le rôle des hormones comme les androgènes dans la prévalence de la SEP reste discordant.
Objectifs L'objectif principal de cette étude était d'examiner la relation entre la SEP et les conditions hyper-androgéniques telles que l'alopécie androgénique (AA) et l'hirsutisme au Nouveau-Brunswick, Canada.
Patients et méthodes Une étude rétrospective cas-témoins comprenant 80 patients diagnostiqués avec la SEP, selon les critères de MacDonald 2017, et 92 patients témoins avec douleurs chroniques, afin de diminuer les biais affectifs et indemnes de maladies auto-immunes fut effectué en milieu hospitalier. Chaque patient répondait à trois questionnaires validés; général, environnemental ENVIMS, SIEQ-indoor-climate. Le logiciel Stata fut utilisé pour les analyses statistiques par modèles de régression en corrigeant pour l'âge et le sexe.
Résultats L'âge moyen du groupe patients était de 50,3 ans (83,1 % de femmes) et de 49,2 ans pour les contrôles (62,4 % de femmes). Lorsque associée à l'hirsutisme, l'AA était un facteur de risque significatif de SEP (3,23, $p = 0{,}008$). Nous avons également montré une corrélation significative des facteurs de risque établis dans la littérature comme le tabagisme (OR = 2,4, $p = 0{,}013$) et la mononucléose infectieuse (OR = 2,61, $p = 0{,}018$).
Discussion L'AA et l'hirsutisme sont deux manifestations d'hyper-androgénisme local. Le rôle des androgènes dans la SEP est mal défini. La testostérone aurait un effet neuroprotecteur conférant une prévalence plus faible, un âge d'apparition plus tardif, un nombre moindre de lésions, des scores EDSS inférieurs et une meilleure performance des tests PASAT et SDMT. Cependant, la littérature sur ce sujet est divergente.
Conclusion Notre étude démontre l'implication potentielle des états hyper-androgéniques, comme l'AA et l'hirsutisme, dans la SEP. L'hyper-androgénisme pourrait avoir une implication au niveau de la dérégulation immunitaire et de l'épigénétique.
Mots clés Neuro-endocrinologie ; Androgènes ; Épigénétique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.
Financement Les auteurs n'ont reçu aucun financement ou incitatif financier pour la publication de ce résumé.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.347

P-29.28

Sclérose en plaques et cancer : étude d'une population tunisienne

Maroua Melliti*, Hajer Derbali, Bedoui Ines, Mansour Malek, Zaouali Jamel, Ridha Mrissa
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mellitimaroua2602@gmail.com (M. Melliti)

Introduction Le risque de cancer chez les patients atteints de sclérose en plaques (SEP) constitue un sujet controversé ces dernières années, surtout devant l'extension de l'arsenal thérapeutique de cette dernière.
Objectifs Étudier l'incidence de cancers et évaluer l'impact des traitements immunomodulateurs et/ou immunosuppresseurs sur le risque de malignité chez une population tunisienne de patients suivis pour SEP.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique portant sur cent patients suivis pour SEP au service de neurologie de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis (HMPIT) sur une période de 19 ans allant de 2001 à 2020. Le critère d'inclusion était un diagnostic certain de SEP répondant aux critères de Mc Donald 2017, toutes formes confondues. Les données relatives à la SEP ainsi qu'aux maladies cancéreuses ont été recueillies sur une fiche préétablie.
Résultats L'âge moyen était de 36,71 ans. Le sex-ratio était de 3,5. L'atteinte néoplasique était retrouvée dans deux cas de SEP rémittente-récurrente de sexe féminin (2 %). L'âge moyen de diagnostic de cancer était 40,5 ans. Le premier cas était une patiente sans traitement de fond pendant six ans et qui a développé un glioblastome. Le deuxième était un cancer du sein diagnostiqué une année après la SEP, chez une patiente sous Interféronβ1a.
Discussion Le risque de malignité chez les patients atteints de SEP est variable selon les données de la littérature. Ceci peut être expliqué par l'incrimination de paramètres dont l'ethnicité, l'âge, le sexe et les traitements immunomodulateurs. Notre étude n'a pas conclu à une évidence de risque significatif de cancer chez ces patients ni de rôle de traitement immunomodulateur dans sa genèse.
Conclusion Nos résultats supportent l'hypothèse du rôle protecteur de la SEP contre le cancer. D'autres études avec larges échantillons s'avèrent nécessaires pour cerner des recommandations de suivi et prise en charge.
Mots clés Interférons ; Cancer ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.348

P-29.29

Description de l'échappement thérapeutique sous traitement de seconde ligne dans la SEP RR : une étude rétrospective en vie réelle

Julien Poupart[1,*], Patrick Hautecoeur[1], Graf Sahara[2], Hélène Zephir[3], Arnaud Kwiatkowski[1]
[1] *Neurologie, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Lille*
[2] *DRCI, hôpital Saint-Philibert, Lille*
[3] *Neurologie D, CHRU de Lille, Lille*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : ju.poupart@gmail.com (J. Poupart)

Introduction Ni critères ni définition ne sont actuellement validés de manière consensuelle pour déterminer un échap-

pement thérapeutique sous traitement de seconde ligne au cours de la sclérose en plaques (SEP).
Objectifs Décrire ce qui fut considéré comme un échappement thérapeutique sous traitement de seconde ligne chez des patients présentant une SEP rémittente-récurrente (RR).
Patients et méthodes Nous avons réalisé une étude observationnelle rétrospective où étaient inclus les patients présentant une SEP RR, ayant arrêté leur seconde ligne entre mai 2007 et février 2019. La décision d'arrêt pour échappement était motivée par une insuffisance d'efficacité ne reposant sur aucun critère pré-défini, et jugée au cas par cas par chaque clinicien. Le critère de jugement principal est l'arrêt pour échappement clinique (poussées, aggravation EDSS) et/ou radiologique (nouvelles lésions T2 FLAIR, T1 gadolinium).
Résultats Parmi les 91 patients échappeurs, 56 étaient sous fingolimod (FTY) et 35 sous natalizumab (NTZ). Respectivement sous FTY et NTZ, le nombre moyen de poussées étaient de $2{,}5 \pm 1{,}2$ et $2{,}2 \pm 0{,}4$ ($p = 0{,}88$). L'EDSS à l'arrêt était significativement plus élevé sous NTZ ($5{,}2 \pm 1{,}6$ versus $4{,}1 \pm 1{,}2$, $p = 0{,}0012$). Quarante-huit pour cent des patients sous FTY ont présenté une unique poussée. Sous FTY, le nombre moyen de nouvelles lésions T2 FLAIR et T1 gado était respectivement plus élevé que sous NTZ : $5{,}6 \pm 3{,}6$ versus $2{,}2 \pm 1{,}6$, $p = 0{,}033$ et $4{,}2 \pm 3{,}1$ versus $2{,}2 \pm 1{,}0$, $p = 0{,}35$.
Discussion L'échappement thérapeutique était essentiellement d'ordre « inflammatoire » sous FTY quand il était surtout lié à la progression du handicap sous NTZ. Au vu de ces données, l'objectif d'une définition unique de l'échappement sous seconde ligne n'apparaît pas pertinent. La validation de scores reproductibles utilisant des données composites clinique, IRM (séquences avancées), et biologique (neurofilaments) représente un défi majeur.
Conclusion Les résultats de notre étude soulignent une certaine exigence des cliniciens vis à des molécules de seconde ligne. La réalisation d'étude sur de plus larges effectifs de patients semble indispensable dans l'optique d'une prise en charge thérapeutique individualisée.
Mots clés Seconde ligne ; Échappement ; 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.2021.02.349

P-29.30

Troubles cognitifs au cours de la sclérose en plaques

Loua Hlioui*, Rabiaa Douma, Nesrine Amara, Emna Jarrar, Naija Salma, Hassine Anis, Sana Ben Amor
Neurologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : louaahlioui@gmail.com (L. Hlioui)

Introduction Les troubles cognitifs (TC) au cours de la sclérose en plaques (SEP) sont fréquents. Plusieurs domaines cognitifs peuvent être touchés. Le diagnostic positif dépend d'un bilan neuropsychologique spécifique.
Objectifs Décrire les troubles cognitifs et déterminer leur prévalence dans notre population SEP. Des corrélations entre l'atteinte cognitive, la durée d'évolution, le score EDSS, l'atrophie cérébrale et les troubles anxiodépressifs vont être aussi déterminées.
Patients et méthodes C'est une étude transversale analytique incluant les patients hospitalisés au service de neurologie de l'hôpital Sahloul à partir du mois d'octobre 2020, dont le diagnostic de SEP selon critères de McDonald est déjà porté. Les tests utilisés sont : Symbol Digit Modalities Test (SDMT), The Multiple Sclerosis Neuropsychological Questionnaire (MSNQ), Mini-Mental State Examination (MMSE), Hospital Anxiety Depression Scale (HADS), le test des 5 mots et le test de l'horloge. L'étude des IRM des patients a été incluse.
Résultats Nous avons recensé 50 patients. La durée moyenne d'évolution de la maladie était de 7,56 ans. Nous avons noté un TC chez 29,6 % des patients. Le domaine le plus touché était la vitesse de traitement d'information (33,3 %). Un trouble anxiodépressif était présent chez 52 % des patients. L'atrophie cérébrale était présente chez 63 % des patients. La présence de TC était associée significativement aux comorbidités anxiodépressives et la durée d'évolution de la maladie ($p < 0{,}05$).
Discussion Les TC concernent 40 à 70 % des patients atteints de SEP. La vitesse de traitement d'information est la fonction la plus touchée. Sa fréquence est 68,8 % selon la littérature. L'âge avancé, la durée d'évolution, la fatigue, la dépression et l'anxiété peuvent contribuer à l'apparition ou l'aggravation des TC. L'atrophie cérébrale est un marqueur sensible et précoce de la présence de TC.
Conclusion L'apparition des troubles cognitifs chez un patient atteint de SEP représente un tournant majeur quant à sa qualité de vie. Leur détection est primordiale dans la prise en charge.
Mots clés Troubles cognitifs ; Sclérose en plaques ; Syndrome anxiodépressif
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.350

P-29.31

Troubles vésicosphinctériens au cours de la sclérose en plaques : étude d'une cohorte de 72 patients

Manel Akkari[1,*], Ines Bedoui[1], Sabrine Zieda[1], Hajer Derbali[1], Samia Jameli[2], Ridha Mrissa[1], Malek Mansour[1]
[1] *Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie*
[2] *Service de rhumatologie, hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : manel.akkari.ma@gmail.com (M. Akkari)

Introduction Les troubles vésicosphinctériens (TVS) constituent un des symptômes majeurs de la sclérose en plaques (SEP) par sa fréquence, ses multiples aspects et ses conséquences sur la qualité de vie des patients.
Objectifs L'objectif de notre travail était de déterminer la prévalence, les aspects cliniques et urodynamiques des troubles vésicosphinctériens au cours de la sclérose en plaques.
Patients et méthodes Il s'agissait d'une étude rétroprospective sur 12 ans qui a inclut 72 patients suivis pour SEP selon les critères de Mac Donald 2017 aux services de Neurologie et de médecine physique de l'hôpital militaire de Tunis. Les données cliniques, radiologiques et électrophysiologiques ont été recueillies pour chaque patient.
Résultats L'âge moyen était de 30 ± 7 ans avec une prédominance féminine. Les TVS étaient inauguraux dans 10 % et présents dans 90 % des cas. Le délai moyen entre le début de SEP et l'apparition des TVS était de 6 ans. La pollakiurie (43 %) et l'urgenturie (38 %) étaient les signes les plus rapportés. L'hyperréflexie du détrusor, la dyssynergie vésicosphinctérienne et l'hyporéflexie du détrusor étaient retrouvées respectivement dans 65 %, 35 % et 25 % des cas respectivement.
Discussion Le polymorphisme clinique et l'évolutivité au cours du temps des TVS de la SEP sont caractéristiques de cette maladie. Nos résultats rejoignent globalement ceux de la littérature. Toutefois, le pronostic uro-néphrologique longtemps

réputé satisfaisant des neuro-vessies de la SEP est aujourd'hui à reconsidérer.
Conclusion À travers notre étude, nous proposons un suivi régulier des TVS chez les patients suivis pour SEP afin d'assurer une prise en charge précoce et adéquate.
Mots clés Aspects urodynamiques ; Troubles vésicosphinctériens ; SEP
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.351

P-29.32

Valeur prédictive d'une évaluation multimodale sur le recours à une 2e ligne de traitement chez des patients avec une SEP

Kévin Bigaut[1,*], Thibaut Fabacher[2], Bertrand Bourre[3], Julien Lamy[4], Patrick Vermersch[5], Marc Debouverie[6], Jérôme De Sèze[1]
[1] *Neurologie, hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Groupe méthode en recherche clinique, hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg*
[3] *Neurologie, CHU de Rouen, Rouen*
[4] *Équipe imis-neurocrypto, Icube, Strasbourg*
[5] *Neurologie, CHU de Lille, Lille*
[6] *Neurologie, CHU de Nancy, Nancy*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : kevin.bigaut@chru-strasbourg.fr (K. Bigaut)

Introduction Plusieurs évaluations de routine (EDSS, poussées, IRM) sont prédictives de l'efficacité des traitements dans la sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP RR). Cependant, une évaluation multimodale fine a peu été étudiée.
Objectifs Évaluer l'intérêt de plusieurs évaluations non pratiquées en routine sur le recours à un traitement de 2e ligne chez des patients sous interféron β-1a (IFN) ou acétate de glatiramère (AG).
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude observationnelle multicentrique prospective. Nous avons inclus les adultes avec une SEP RR ayant débuté un traitement par IFN ou AG. Le critère de jugement principal était le recours à une 2e ligne (natalizumab, ocrelizumab, fingolimod, alemtuzumab) au cours du suivi. L'évaluation initiale comprenait un score EDSS, un bilan neuropsychologique (BcCog), un test de marche (25TWT), un test de dextérité manuelle (9HPT), un OCT (tomographie en cohérence optique) et une volumétrie cérébrale.
Résultats Nous avons inclus 78 patients de 3 centres expert SEP (Strasbourg, Nancy et Lille) entre mars 2009 et septembre 2011. L'âge moyen était de 36,4 ans (± 12) et 70,5 % étaient des femmes. Les patients étaient traités par IFN (73,1 %) ou AG (26,9 %). Le temps moyen de suivi était de 82,4 mois. Trente-trois patients (42,3 %) ont eu recours à une 2e ligne de traitement. La proportion de patient en NEDA-3 à 2 ans était de 35,6 %.
Discussion Des données supplémentaires pour prédire plus finement la réponse thérapeutique sont nécessaires car le recours à une 2e ligne de traitement n'est pas rare. Les valeurs prédictives des différentes évaluations seront présentées lors du congrès.
Conclusion Le recours à une 2e ligne de traitement était nécessaire chez plus d'un tiers des patients sous IFN ou AG.
Mots clés Stratégie thérapeutique ; Évaluation multimodale ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude a été soutenue par Biogen et Teva.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.352

P-29.33

NeuroBehçet : intérêt de l'imagerie cérébrale

El Fekih Mariem[*], Bedoui Ines, Bissene Douma, Zaouali Jamel, Hajer Derbali, Ridha Mrissa, M. Mansour
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marioumefkh@gmail.com (E.F. Mariem)

Introduction Les manifestations neurologiques au cours de la maladie de Behçet (MB) sont rares et graves pouvant inaugurer la maladie et précéder les autres signes cliniques d'où l'intérêt de l'imagerie cérébrale.
Objectifs Étudier les caractéristiques radiologiques des lésions observées en Imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRM) en cas de neuroBehçet (NB).
Patients et méthodes Étude rétrospective descriptive 35 cas de NB inaugural de l'adulte colligés à partir d'une population de 150 malades suivis pour MB sur une période de 10 ans. Une IRM cérébrale et médullaire a été pratiquée chez tous les patients atteints de NB.
Résultats L'IRM était pathologique chez 20 patients. Des lésions périventriculaires particulièrement capsulo-thalamique et du tronc cérébral (protubérance de façon constante) ont été objectivées chez 15 patients. Une atrophie du tronc cérébral a été trouvée chez 4 patients avec discordance clinico-radiologique. Un aspect pseudotumoral était objectivé chez 3 patients. Des lésions vasculaires à type d'anévrysme artériel et de thrombophlébite cérébral (TVC) chez 2 patients. L'atteinte de la moelle épinière était observée dans 2 cas.
Discussion Les lésions parenchymateuses sont les plus fréquentes au cours du NB. L'atteinte est principalement protubérantielle et capsulaire responsable d'une hémiplégie. Des formes pseudotumorales ne sont pas rares portant à confusion avec le lymphome cérébral. L'atrophie prédomine au niveau de la fosse postérieure.
Conclusion L'IRM est l'examen de choix dans le diagnostic du NB. Elle permet d'écarter certains diagnostics différentiels.
Mots clés Maladie de Behçet ; Imagerie cérébrale ; NeuroBehçet
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.353

P-29.34

Effet de l'éducation thérapeutique (ETP) dans le maintien du dimethyl fumarate (DMF) chez les patients avec une sclérose en plaques (SEP) : étude TECFIRELIFE

Thomas Senger[*], Jérôme De Sèze, Laurent Kremer, Marie-Céline Fleury, Nicolas Collongues, Kévin Bigaut
Neurologie, hôpital de Hautepierre, hôpitaux universitaires de Strasbourg, Strasbourg
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : s.thomas1601@yahoo.fr (T. Senger)

Introduction L'ETP dans la SEP se développe, elle ne se limite plus qu'aux traitements injectables. Son intérêt et ses répercussions sur la prise d'un traitement par voie orale sont peu étudiés.
Objectifs Mesurer l'impact de l'ETP pour les traitements par voie orale au sein du réseau alSacEP sur la persistance et le risque d'arrêt du DMF dans une cohorte de vraie vie.

Patients et méthodes Tous les patients alsaciens débutant le DMF entre 2013 et juin 2019 ont été inclus dans cette étude rétrospective. Certains patients ont eu des séances d'ETP et d'autre non (par choix ou non proposé par leur neurologue) et ont été appariés par score de propension 1 :1. L'ETP consistait en une visite à domicile par une infirmière spécialisée puis 4 entretiens téléphoniques. Le critère de jugement principal était la persistance au traitement au cours du suivi.
Résultats Le temps moyen de suivi sous DMF était similaire : ETP : 2,31 (± 1,76) ; contrôles : 2,32 (± 2,0) années. Au total, 291 patients sous ETP et 133 contrôles ont été analysés par appariement. Le délai avant arrêt du DMF était plus long dans le bras ETP ($p = 0,03$). L'ETP était un facteur protecteur d'arrêt du DMF (OR = 0,505, IC95 % : 0,317–0,805, $p = 0,004$). Les facteurs de risque d'arrêt ($p < 0,05$) étaient : un traitement précédent, ≥ 1 poussée sous DMF et des effets indésirables.
Discussion Dans notre étude, l'ETP dispensée par le réseau alSacEP était un facteur protecteur d'arrêt du DMF. Une analyse de sensitivité avec IPTW a démontré des résultats similaires, soulignant la robustesse des résultats. Issue de données de registre, les principales limites de l'étude sont l'absence de randomisation et le caractère rétrospectif du recueil des données.
Conclusion L'ETP a démontré son efficacité dans le maintien du DMF chez les patients avec une SEP. Ces résultats doivent être confirmés par des études prospectives et portant sur d'autres traitements.
Mots clés Dimethyl fumarate ; Éducation thérapeutique ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude a été soutenue par Biogen.
Remerciements De Sèze Béatrice et Dechambenoit Isabelle, infirmières au réseau alSacEP. LIAO Shirley, statisticienne en charge de l'analyse.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.354

P-29.35

Le diroximel fumarate (DRF) chez les patients atteints de sclérose en plaques récurrente-rémittente : résultats intermédiaires de sécurité et d'efficacité de l'étude de phase 3 EVOLVE-MS-1

Sibyl Wray[1], Barry A. Singer[2], Jelena Drulovic[3], Hailu Chen[4], Jerome Hanna[5], Jennifer Lyons[4,*], Florian Puis Then Bergh[6], Donald Negroski[7], Shivani Kapadia[4]
[1] *Neurologie, Hope Neurology Multiple Sclerosis, Knoxville, États-Unis*
[2] *The ms center for innovations in care, Missouri Baptist Medical Centre, Saint-Louis, États-Unis*
[3] *Clinique de neurologie, Université de Belgrade, Belgrade, Serbie*
[4] *Biogen, Biogen, Cambridge, États-Unis*
[5] *Biogen, Biogen, Maidenhead, Royaume-Uni*
[6] *Département de neurologie, Université de Leipzig, Leipzig, Allemagne*
[7] *Neurologie, MS Center of Sarasota, Sarasota, États-Unis*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jennifer.lyons@biogen.com (J. Lyons)

Introduction DRF est un fumarate oral pour les formes rémittentes récurrentes de sclérose en plaques (SEP RR). Le DRF a un meilleur profil de tolérance gastro-intestinal (GI) que le diméthyl fumarate (DMF).
Objectifs Rapporter l'analyse intermédiaire sur la sécurité, tolérance et efficacité du DRF dans EVOLVE-MS-1 et évaluer la tolérance GI dans un sous-groupe traité par DMF puis DRF.
Patients et méthodes EVOLVE-MS-1 (NCT02634307) est une étude en cours ouverte de 96 semaines évaluant la sécurité, la tolérance et l'efficacité du DRF chez des adultes atteints de SEP récurrente-rémittente. Les patients étaient entrés dans l'étude soit comme nouvellement inclus dans le programme de développement clinique du DRF, soit après avoir terminé EVOLVE-MS-2 (NCT03093324), une étude randomisée, en aveugle de phase 3 où les patients ont reçu le DRF ou le DMF sur 5 semaines.
Résultats Au total, 1051 patients avaient été inclus et 458 avaient terminé EVOLVE-MS-2. L'exposition médiane au DRF était de 1,5 (plage 0,0–1,9) ans. Parmi les patients, 17,3 % ont arrêté le traitement ; 6,3 % dû à des EI et 0,7 % dû à des EI GI. Des EI sont apparus chez 82,1 % (863/1051) des patients ; 90 % (779/863) de sévérité légère ou modérée. Dans la population globale ($n = 1051$), le taux annualisé de poussées était de 0,14 ; 86,1 % des patients n'ont pas eu de poussées.
Discussion Les patients avec EI GI dans EVOLVE-MS-2 (DRF à DRF, 33,6 % [79/235] ; DMF à DRF, 44,8 % [100/223]) ont eu de faibles taux de poussées (3,4 % [8/235] et 3,6 % [8/223] pour ceux déjà traités par DRF et DMF, respectivement) et/ou l'apparition de nouveaux EI GI (19,6 % [46/235] et 20,6 % [46/223], respectivement) dans EVOLVE-MS-1, quel que soit le groupe de traitement antérieur.
Conclusion Les résultats de sécurité et d'efficacité de EVOLVE-MS-1 correspondent aux résultats précédents avec le DRF et au profil bénéfice/risque connu du DMF.
Mots clés Efficacité ; Sécurité ; Diroximel fumarate
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Soutenu par : Biogen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.355

P-29.36

ClickSEP : un outil de suivi des biothérapies de la sclérose en plaques

Alain Créange[1,*], Abir Wahab[1], Mickael Zedet[1], Alexandre Berthelot[2], Alain Montibert[2]
[1] *Neurologie, CRC SEP Grand Paris Est, hôpital Henri-Mondor, AP–HP, Créteil*
[2] *Société, ATOUT LIBRE, Villebon-sur-Yvette*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : alain.creange@aphp.fr (A. Créange)

Introduction Les traitements de la sclérose en plaques (SEP), en particulier des biothérapies, sont complexes à organiser et nécessitent une rigueur dans la planification et le suivi.
Objectifs Créer un outil informatique d'aide à l'organisation et la planification en vue d'améliorer la qualité et la sécurité des biothérapies de la sclérose en plaques.
Patients et méthodes Création de l'outil informatique sur la base des résumés des caractéristiques des produits et des recommandations des sociétés savantes pour le natalizumab, l'ocrelizumab et le rituximab : bilans préthérapeutiques, modalités du suivi intercure et précure, recommandations de suivi clinique, biologique, radiologique, formule de risque de LEMP. Développement d'une base de données : choix des tables, des champs, création de requêtes, de formulaires, d'états, de nomenclature. Choix de l'outil. Tests puis validation.

Résultats ClickSEP permet la création de fiche patients incluant choix du médicament, date de début, adaptation des dates de rendez-vous et de cures, dénomination des médecins, planification automatique ou personnalisée des délais entre examens/consultations/IRM ; création d'alertes et de seuils d'alertes ; calcul automatique des risques de LEMP et infectieux selon le taux d'immunoglobulines ; automatisme des rappels par emails, courriers types. Paramétrage complet générique et par patient. Adaptable à tout nouveau traitement.
Discussion Les rappels de ClickSEP au prescripteur et au patient des examens recommandés limitent les oublis ; les alertes spécifiques (LEMP) améliorent la sécurité de prescription. Ils permettent d'assurer la qualité et la sécurité des traitements avec une actualisation aisée par un référent pour le non-spécialiste. Outil de coordination, ClickSEP ne se substitue pas au dossier médical ni au planning hospitalier.
Conclusion ClickSEP est le premier outil de coordination du parcours patient traité par biothérapie au cours de la sclérose en plaques visant la qualité et la sécurité du suivi.
Mots clés Biothérapie ; Outil numérique ; SEP
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Avec le soutien institutionnel de Biogen et Roche.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.356

P-29.37

Caractéristiques radiologiques de la neurosarcoïdose : à propos de 65 cas

Derbali Hajer, Bissene Douma*, Anis Riahi, Elfekih Mariem, M. Mansour, Zaouali Jamel, Ridha Mrissa
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bissenedouma@gmail.com (B. Douma)

Introduction L'atteinte neurologique de la sarcoïdose est rare et parfois révélatrice de la maladie. Le diagnostic est difficile et repose sur l'association d'un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques évocateurs.
Objectifs L'objectif de notre étude était de décrire les caractéristiques radiologiques de la neurosarcoïdose.
Patients et méthodes Une étude rétrospective s'étendant sur 20 ans incluant les malades suivis pour sarcoïdose a été menée aux services de médecine interne et de neurologie à l'hôpital militaire de Tunis. Le diagnostic de neurosarcoïdose était retenu sur des arguments clinicobiologiques et radiologiques. Les caractéristiques à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ont été recueillies.
Résultats Il s'agit de 65 malades. L'atteinte neurologique était inaugurale dans 14 % des cas. L'IRM avait montré une infiltration méningée ($n = 5$), une hypertrophie hypophysaire ($n = 3$) et une anomalie du signal du nerf optique ($n = 1$). Une lésion pseudotumorale était identifiée chez un patient et une infiltration tissulaire intracaverneuse (1 cas). Des hypersignaux T2 et Flair périventriculaires étaient décrits chez 5 malades. Deux patients avaient des lésions médullaires cervicales.
Discussion Grâce à l'IRM, le diagnostic de la neurosarcoïdose est devenu plus aisé et plus rapide. Elle permet d'éliminer certains diagnostics différentiels et se montre utile pour le suivi. Certains aspects sont caractéristiques, notamment l'atteinte des nerfs crâniens, l'infiltration méningée et l'atteinte de l'axe hypothalamohypophysaire.
Conclusion La neurosarcoïdose est caractérisée par des aspects radiologiques polymorphes. L'IRM apporte des arguments diagnostiques en cas de suspicion clinique.
Mots clés Sarcoïdose ; Imagerie par résonance magnétique ; Neurosarcoïdose
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.357

P-29.38

Céphalée et maladie de Behçet

Maroua Melliti*, Bedoui Ines, Bissene Douma, Hajer Derbali, Zaouali Jamel, Ridha Mrissa
Service de neurologie, hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : mellitimaroua2602@gmail.com (M. Melliti)

Introduction Les céphalées représentent le symptôme neurologique le plus rapporté dans la maladie de Behçet (MB). Seulement quelques séries dans la littérature se sont intéressées à leur caractérisation avec diverses conclusions.
Objectifs Étudier le profil des céphalées au cours de la MB et détailler ses différentes étiologies dans une population tunisienne.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive de neuroBehçet de l'adulte concernant 35 patients colligés à partir de 150 patients suivis pour MB, menée dans les services de neurologie et médecine interne de l'hôpital militaire principal d'instruction de Tunis sur une période de 19 ans, de janvier 1997 jusqu'au décembre 2015. Les données épidémiologiques des patients, les circonstances de diagnostic de MB ainsi que les caractéristiques des céphalées ont été analysées.
Résultats L'âge moyen était 34 ans. Le sex-ratio était à 6. Les céphalées étaient retrouvées dans 91 % des cas dont 57 % étaient des céphalées primaires. Les céphalées de siège rétro-orbitaires concomitantes aux épisodes de troubles visuels étaient retrouvées dans 9 % des cas. Les céphalées d'hypertension intracrânienne étaient rapportées dans 6 % des cas. Vingt-trois pour cent des patients avaient rapporté des céphalées concomitantes aux poussées. Les céphalées étaient inaugurales dans 2,8 % des cas.
Discussion La prévalence des céphalées dans la MB varie entre 60 % et 83 % selon les séries rejoignant celle de la population générale. La prévalence globale des céphalées était relativement faible dans notre série par rapport aux données de la littérature. Ceci pourrait être expliqué par le fait que nous avons retenu que les céphalées en rapport avec le neuroBehçet.
Conclusion La présence de céphalées associées à la MB devrait nous mener à mieux caractériser ce symptôme afin d'éviter les investigations inutiles et d'assurer une meilleure prise en charge.
Mots clés Inflammation ; Céphalée ; Maladie de Behçet
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.358

P-29.39

Le parcours de soins des patients présentant une sclérose en plaques sous traitement de fond de 1re ligne en France : une analyse des données du SNDS

Patrick Vermersch[1], Laurent Suchet[2], Rénato Colamarino[3], Caroline Laurendeau[4], Bruno Detournay[4,*]
[1] *Service de neurologie, CHU Lille, Lille*
[2] *Pôle de référence de neurologie, hôpital européen Marseille, Marseille*
[3] *Service de neurologie, CH d'Antibes Juan-les-Pins, Antibes*
[4] *Cemka, Bourg-la-Reine*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bruno.detournay@cemka.fr (B. Detournay)

Introduction Une étude récente a montré que les traitements oraux amélioraient, en vie réelle, le maintien et l'observance du traitement par rapport aux injectables chez les patients naïfs atteints de SEP.
Objectifs Un des objectifs de cette étude consistait à décrire le parcours et les consommations de soins des patients en première ligne de traitement de fond pour une SEP récurrente-rémittente.
Patients et méthodes L'analyse a été conduite sur la base du Système national des données de santé (SNDS) en France. Les patients adultes présentant une SEP ayant eu une première délivrance de traitement de fond de 1re ligne entre le 01/09/14 et le 31/08/16 ont été inclus. Les consommations de soins comprenant notamment les traitements, la spécialité des médecins consultés, les hospitalisations et la réalisation d'IRM ont été analysées jusqu'au 31/12/2017.
Résultats Au total, 10 240 patients (moyenne d'âge 39,5 ans, 73,7 % de femmes) ont été inclus : 68,3 % débutant un traitement oral ; 31,7 % un injectable. Soixante-cinq pour cent des prescriptions ont été réalisées à l'hôpital et 30 % par un neurologue de ville. Près de 80 % des patients ont eu une IRM dans l'année précédente et 60–67 % au cours de l'année suivante. Environ 20 % des patients ont été admis aux urgences et 20 % hospitalisés pour une SEP au moins une fois/an.
Discussion Les caractéristiques des patients traités par voie injectable étaient différentes de celles des patients traités par voie orale. Après ajustement sur le profil des patients, leur parcours montrait également des écarts selon le traitement initié. Par ailleurs, le risque de poussées dans l'année suivant l'initiation était réduit chez les patients ayant reçu un traitement oral comparativement à un injectable.
Conclusion L'arrivée des traitements oraux de première ligne a potentiellement modifié le parcours de soins des patients présentant une SEP ces dernières années. Cependant une optimisation reste encore souhaitable.
Mots clés Traitement de fond ; Parcours thérapeutique ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude a été financée par SANOFI.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.359

P-29.40

Konectom™ évaluation numérique sur smartphone des performances fonctionnelles cognitives et motrices dans la sclérose en plaques

Christine Guo[1,*], Ellen Cahir-Mcfarland[1], Julien Dumail[1], Thibaud Guymard[1], Jenna Mcloughlin[1], Séverine Bieuvelet[2], Morgane Vallée[2], Saad Zinai[2], Vanessa Beynon[1], Matthew Scaramozza[1], Nathalie Franchimont[1], Shibeshih Belachew[1]
[1] *Biogen, Biogen, Cambridge, États-Unis*
[2] *Ad scientiam, institut du cerveau de paris (ICM), hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : christine.guo@biogen.com (C. Guo)

Introduction Pour évaluer l'efficacité des prochaines thérapies pour la SEP, développer de nouvelles évaluations axées sur le patient afin de quantifier ses fonctions plus fréquemment dans la vie quotidienne, est essentiel.
Objectifs Élaborer une solution numérique pour l'auto-évaluation plus fréquente du patient, en complément de l'administration surveillée en clinique, pour détecter les changements subtils au cours de l'évolution de la SEP.
Patients et méthodes Konectom™ est développée d'après l'expérience d'utilisation du patient pour évaluer la cognition, la fonction des membres supérieurs, la marche/mobilité et la qualité de vie liée à la SEP. Pour optimiser la précision/observance des auto-évaluations, des tutoriels, des instructions vocales et des fonctions de récompense sont intégrés dans l'application. Les évaluations digitales (ED) bénéficieront de l'accéléromètre, gyroscope, toucher, force du toucher et GPS sur iPhone X.
Résultats L'étude d'utilisation de Konectom™ s'est terminée en sept. 2019, à Chicago et Paris avec 14 participants. Dans les analyses de l'expérience des utilisateurs, Konectom™ a reçu un score de convivialité du système (plage 0–100, moyenne [ET]) de 87,7 [8,7] ce qui dépasse beaucoup la référence moyenne des applications pour smartphone avec 8,1 [2,0] de chances d'être recommandé (plage 0–10, moyenne [ET]). Les résultats correspondaient entre les participants français et américains.
Discussion Les ED incluent 9 modules de tests actifs (échelle de Likert à 5 points sur l'humeur/état physique, questionnaire à 29 items d'impact de la SEP v.2, tests de vitesse du traitement cognitif, du pincement, du dessin, de la force de préhension, de l'équilibre statique, de demi-tour et de marche de 6 min et la surveillance passive continue de mobilité).
Conclusion Konectom™ fournit une plateforme digitale axée sur le patient pour surveiller son handicap dans les essais cliniques de SEP et en vie réelle avec possibilité d'extension à d'autres troubles neurologiques affectant les fonctions cognitive et motrice.
Mots clés Performance fonctionnelle ; Évaluation digitale ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Soutenu par: Biogen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.360

P-29.41

Implication du récepteur 5-HT7 de la sérotonine dans les mécanismes neuro-inflammatoires de la sclérose en plaques

Flora Reverchon[1,*], Pascal Auzou[2], Colleen Guillard[1], Valéry Antoine[3], Canan Ozsancak[2], Séverine Morisset Lopez[1], Maud Pallix Guyot[2]
[1] *Centre de biophysique moléculaire, Centre national de la recherche scientifique (CNRS), Orléans*
[2] *Service de neurologie, CHR d'Orléans, hôpital de La Source, Orléans*
[3] *Information médicale, CHR d'Orléans, hôpital de La Source, Orléans*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : flora.reverchon@cnrs-orleans.fr (F. Reverchon)

Introduction La sérotonine, régulateur du système immunitaire, est protectrice dans un modèle murin de sclérose en plaques (encéphalomyélite auto-immune expérimentale). L'un de ces récepteurs, R5-HT7, pourrait être impliqué dans ce rôle immuno-modérateur.
Objectifs Évaluer l'expression du R5-HT7 sur les populations lymphocytaires et comprendre l'influence de la composante inflammatoire biologique chez des patients sclérose en plaques (SEP) stabilisés sous natalizumab.
Patients et méthodes Nous avons inclus 24 patients SEP stabilisés sous natalizumab (4 H, 20 F, âge 38 ans ± 2,3) et 21 sujets sains (âge 38 ans ± 1,9). Nous avons évalué le contexte inflammatoire par des dosages cytokiniques (IL1β, IL-17, IL-10) à partir de plasmas (1) et sur les surnageants de cellules (2) stimulées ou non avec du lipopolysaccharide (LPS). Nous avons déterminé l'expression du R5-HT7 sur les populations lymphocytaires (B, T, Th1, Th2, Th17, Treg) par cytométrie en flux.
Résultats Chez les patients SEP natalizumab, (1) la production des cytokines dans le plasma est équivalente aux sujets sains alors que la stimulation par le LPS (2) montre une augmentation significative de la libération d'IL-1β. (3) L'expression du R5-HT7 est significativement plus élevée sur les lymphocytes B comparée aux T, chez les deux groupes. Néanmoins, l'ensemble des cellules T des patients SEP exprime de manière significative, plus de R5-HT7 comparé aux sujets sains.
Discussion Les lymphocytes T ont un rôle majeur dans la pathogenèse. Compte tenu de la réactivité inflammatoire de ces cellules en présence de LPS, chez des patients SEP même stabilisés, et de la surexpression du R5-HT7 spécifiquement à leur surface, il semble exister une association entre l'expression du R5-HT7 et les fonctions immunologiques des lymphocytes T dans la maladie.
Conclusion L'expression du R5-HT7 est modifiée dans la sclérose en plaques, même en cas de stabilité clinique. Les implications respectives de la maladie et des traitements, feront l'objet d'études complémentaires.
Mots clés Lymphocyte ; Récepteur sérotoninergique ; Sclérose en Plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financements Financements par la Fondation de la recherche médicale et la région Centre-Val-de-Loire.
Remerciements Remerciements à David Gosset, Lucile Mollet, Chloé Robin et Arnaud Menuet.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.361

P-29.42

Aquaporinopathie et mogopathie révélant un cancer mammaire et gastrique : comorbidités ou syndromes neurologiques paranéoplasiques ?

Sonia Nouioua[1,*], Mohamed Islam Kediha[1], Hecham Nassima[1], Nabila Attal[2], Dalila Moualek[1], Meriem Tazir[1], Lamia Ali Pacha[1]
[1] *Service de neurologie, CHU Mustapha Bacha, laboratoire de neurosciences, université Benyoucef Benkhedda, Alger1, Alger Centre, Algérie*
[2] *Service d'immunologie, institut Pasteur d'Algérie, Dely Ibrahim, Algérie*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sonianouioua@yahoo.fr (S. Nouioua)

Introduction La neuromyélite optique de Devic (NMO) et les syndromes liés aux anti-*myelin oligodendrocyte glycoprotein* (MOG) sont des affections à médiation immunitaire. Nous rapportons deux cas de NMO et de MOGopathie associés à un cancer mammaire et gastrique.
Observation Mme D.O., 45 ans présenta une névrite optique bilatérale sévère et une myélite aiguë transverse longitudinalement étendue, la recherche d'anticorps anti-aquaporine 4 (AQP4) était positive signant le diagnostic de neuromyélite optique de Devic, le bilan avait concomitamment retrouvé un adénocarcinome évolutif du sein gauche jusque là méconnu, un traitement par immunothérapie associé à un traitement carcinologique ont permis le contrôle des troubles neurologiques.
Mme T.K., 40 ans présenta un syndrome sensitif des quatre membres associé à un signe de Lhermitte, l'IRM cérébrale et médullaire ont mis en évidence une image en hyperT2 flair de la région bulbo-medullaire. Le diagnostic de MOGopathie a été retenu sur la positivité des anticorps anti-MOG, le bilan étiologique permit la découverte d'un cancer gastrique métastatique évolutif.
Discussion Si de rares cas de NMO ont été occasionnellement décrits en association avec un cancer, principalement une néoplasie du sein, de la thyroïde et des tumeurs neuroendocrines, aucun cas de MOG+ n' a été décrit associé à un cancer chez l'adulte ou chez l'enfant.
Conclusion les anti-aquaporines 4 peuvent refléter dans certains cas de NMO une réponse immunitaire paranéoplasique, pourrait-il en être de même pour les anti-MOG ? L'utilité clinique de rechercher un cancer dans ces deux entités reste justifiée.
Mots clés Cancer ; MOG ; AQP4
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.362

P-29.43

Impact du natalizumab sur la productivité au travail des patients atteints de sclérose en plaques en France

Arnaud Kwiatkowski[1], Patrick Vermersch[2], Sophie Quinton Fantoni[3], Alain Créange[4], Mathilde Pouriel[5], Marta Ruiz[6,*], Christine Lebrun-Frenay[7]
[1] *Groupement des hôpitaux de l'institut catholique de Lille, université catholique de Lille, Lille*
[2] *Université Lille, Inserm umr1172 Lilncog, CHU Lille, FHU Imminent, Lille*
[3] *Université Lille, CRDP-EA4487, UF pathologies professionnels et maintien dans l'emploi, CHR Lille, Lille*
[4] *Hôpital Henri-Mondor, AP–HP, UPEC, Créteil*
[5] *Biométrie, Kappa Santé, Paris*
[6] *Médical, Biogen France SAS, Paris*
[7] *Ur2CA-URRIS. CRCSEP CHU Nice, université Côte d'Azur, Hôpital Pasteur 2, 30, voie Romaine, Nice*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : marta.ruiz@biogen.com (M. Ruiz)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une cause majeure de diminution de la capacité à travailler. Natalizumab est associé à une amélioration de la productivité dans des études observationnelles précédentes.
Objectifs Évaluer l'impact du natalizumab sur l'évolution de la productivité au travail de patients actifs atteints de SEP RR en France en comparant l'année précédant et celle suivant l'initiation du traitement.
Patients et méthodes Étude observationnelle, en ouvert, multicentrique et nationale. Les inclusions ont eu lieu du 14/06/2017 au 23/12/2019. Les patients étaient contactés par téléphone tous les 6 mois afin de recueillir leur situation professionnelle et leurs arrêts de travail à l'aide du relevé Ameli. La productivité est évaluée à 6 mois (analyse intermédiaire) par l'évolution du nombre d'heures travaillées avant et après initiation du natalizumab et par l'évolution de la capacité à travailler (échelle WPAI).
Résultats Sur 185 patients, 75,7 % sont des femmes, de 36,3 (± 9,5) ans avec un score moyen EDSS de 1,9 (± 1,4) et un diagnostic médian de 3 ans. Les patients travaillent en moyenne 1295 h/an (± 495), en CDI pour 82 %. Après 6 mois, 92 % ont une situation professionnelle équivalente ; 65,3 % ont un arrêt avant natalizumab et 50,3 % après ; 18,3 % ont augmenté leur productivité, 58,5 % sont stables et 23,3 % ont diminué. La capacité à travailler a augmenté (WPAI).
Discussion Le nombre d'heures travaillées annualisées n'a pas statistiquement évolué sur le groupe total (1259 h/an [± 582] vs 1295 h/an [± 496], $p = 0{,}31$) après 6 mois de traitement. L'impact qualitatif de la SEP a diminué significativement : l'impact physique est passé de 17 % à 11 % (médiane du score MSIS29) et l'impact psychologique de 28 % à 22 %.
Conclusion Si à 6 mois, le nombre d'heures travaillées n'a pas évolué significativement, les patients traités par natalizumab déclarent une amélioration qualitative de la gêne au travail sur la WPAI.
Mots clés Productivité ; Natalizumab ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Soutenu par : Biogen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.363

P-29.44

Taux de poussées chez les patients atteints de SEP rémittente traités par evobrutinib, un inhibiteur de la BTK : résultats d'extension de l'étude de phase II

Xavier Montalban[1,*], Douglas Arnold[2], Martin S. Weber[3], Ivan Staikov[4], Karolina Piasecka-Stryczynska[5], Emily Martin[6], Jerry S. Wolinsky[7]
[1] *Neurologie, Vall d'Hebron University Hospital, Barcelone, Espagne*
[2] *Neurologie, Université McGill, Montréal, Canada*
[3] *Département de neurologie, Universitätsmedizin Göttingen, Göttingen, Allemagne*
[4] *Département de neurologie, Acibadem City Clinic Tokuda Hospital, Sofia, Bulgarie*
[5] *Clinique externe de neurologie, Hanka Hertmanowska MS Care Center, Plewiska, Pologne*
[6] *Neurology, EMD Serono Research Center, Billerica, États-Unis*
[7] *Neurology, University of Texas Health Science Center at Houston : Recreational Center, Houston, États-Unis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : xavier.montalban@unic-em.com (X. Montalban)

Introduction Evobrutinib (EVO), inhibiteur très sélectif de la tyrosine kinase de Bruton (BTKi), réduit l'activation des lymphocytes B et cellules myéloïdes impliqués dans la pathogénie de la sclérose en plaques (SEP).
Objectifs Après démonstration de l'efficacité d'EVO dans le traitement de la SEP rémittente en semaine 24 puis 48 lors d'une étude de phase II, l'objectif est d'évaluer l'efficacité à long terme.
Patients et méthodes Durant l'essai initial en double aveugle, les patients ont reçu EVO 25 mg 1 ×/jour (QD), 75 mg QD, 75 mg 2 ×/jour (BID) ou placebo (PBO) pendant 24 semaines, puis chaque bras a poursuivi le même traitement jusqu'à la semaine 48 sauf le groupe PBO qui a reçu EVO 25 mg QD. Après la semaine 48, les patients entrant dans la phase d'extension (OLE) ont d'abord été traités avec EVO 75 mg QD avant de switcher à 75 mg BID.
Résultats Pour les patients ayant reçu initialement PBO ou EVO 25 mg QD, 75 mg QD ou 75 mg BID, le taux annualisé de poussées (TAP) était de 0,31, 0,37, 0,18 et 0,12 respectivement en semaine 108. Le temps estimé pour que 20 % de patients présentent une poussée était 3 fois plus long chez les patients initialement traité par EVO 75 mg BID versus PBO et également plus long par rapport aux patients traités par EVO 25 mg QD, 75 mg QD.
Discussion Avec EVO 75 mg BID, l'efficacité (TAP, 0,11) en semaine 48 était maintenue en semaine 108. Les résultats concernant la probabilité de survenue et durée avant poussée mettent en évidence que les patients traités par EVO 25 mg QD, 75 mg QD ou PBO n'ont pas atteint le même niveau d'efficacité que ceux traités par EVO 75 mg BID.
Conclusion L'efficacité maximum observée avec EVO 75 mg BID est en corrélation avec l'occupation optimale de la BTK atteinte grâce à la double prise journalière d'evobrutinib.
Mots clés Effet long terme ; Essai clinique phase 2 ; Tyrosine kinase de Bruton
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude a été sponsorisée par EMD Serono Research & Development Institute, Inc., une filiale de Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.364

P-29.45

Amélioration ou maintien du statut en matière d'emploi chez les patients atteints de sclérose en plaques rémittente-récurrente (SEP RR) traités par natalizumab dans le cadre l'étude observationnelle TYSABRI TOP

Gisela Kobelt[1], Maria Trojano[2], Tim Spelman[3], Helmut Butzkueven[4], Ludwig Kappos[5], Heinz Wiendl[6], Shirley Liao[7], Carlos Acosta[7], Pei-Ran Ho[8], Stephanie Licata[7,*]

[1] *European Health Economics, AB, Stockholm, Suède*
[2] *Department of Basic Medical Science, Neuroscience and Sense Organs, University of Bari, Bari, Italie*
[3] *Department of Medicine and Melbourne Brain Centre, Royal Melbourne Hospital, University of Melbourne, Melbourne, Australie*
[4] *Department of Neuroscience, Central Clinical School, Alfred Campus, Monash University, Department of Neurology, Box Hill Hospital, Monash University, Box Hill, Melbourne, Australie*
[5] *Neurologic Clinic and Policlinic, Departments of Medicine, Clinical Research, Biomedicine, and Biomedical Engineering, University Hospital and University of Basel, Bâle, Suisse*
[6] *Neurology, University of Münster, Münster, Allemagne*
[7] *Biogen, Biogen, Cambridge, États-Unis*
[8] *Biogen, Biogen at the time of these analyses, Cambridge, États-Unis*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : stephanie.licata@biogen.com (S. Licata)

Introduction Les patients atteints de SEP doivent souvent quitter leur emploi prématurément et un retour au travail peut s'avérer difficile. Il est donc important de prévenir ces départs du marché de travail.
Objectifs Évaluer le développement de la situation professionnelle de patients sous traitement dans l'étude observationnelle de la sécurité et l'efficacité à long terme du natalizumab (TOP).
Patients et méthodes Cette analyse rétrospective incluait 2004 patients de $\leq$65 ans à l'inclusion dans TOP, interrogés sur leur situation professionnelle l'année précédant leur traitement et depuis l'inclusion. Lors de l'enquête les patients devaient avoir reçu $\leq$3 doses de natalizumab, mais ne devaient pas nécessairement être sous traitement continu. Une analyse logistique multivariée analysait l'association entre les variables de base et les résultats sur l'emploi.
Résultats L'année précédant le traitement avec natalizumab, 80,7 % des patients travaillaient. Au cours du traitement, 62,8 % ont amélioré/gardé leur emploi alors que 12,4 % ont perdu leur emploi dû à la SEP; 6,2 % ont arrêté de travailler pour d'autres raisons. L'âge et le score EDSS à l'inclusion dans TOP, ainsi que le nombre de poussées l'année précédant l'initiation du traitement avec natalizumab, avaient des effets significatifs sur le maintien/amélioration de la situation professionnelle.
Discussion Parmi les patients travaillant à l'inclusion dans TOP, 77,0 % ont conservé ou amélioré leur situation professionnelle pendant un suivi moyen de 5,5 années. Les patients plus jeunes, avec moins de poussées et un handicap moins sévère lors de l'inclusion avaient de meilleures chances de conserver ou améliorer leur emploi.
Conclusion Ces résultats suggèrent que l'initiation de traitement par natalizumab tôt dans le processus de la maladie peut contribuer au maintien de l'emploi.

Mots clés Natalizumab ; Emploi ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Conclusion Soutenu par: Biogen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.365

P-29.46

Résultats cliniques des patients atteints de la COVID-19 au cours des études de phase IV sur la cladribine comprimés dans le traitement de la sclérose en plaques

Radmila Karan[1], Sanjeev Roy[2], Nektaria Alexandri[1,*]

[1] *Global medical affairs, Merck KGaA, Darmstadt, Allemagne*
[2] *Global medical affair, Merck, Aubonne, Suisse*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : nektaria.alexandri@merckgroup.com (N. Alexandri)

Introduction La pandémie COVID-19 est une préoccupation importante pour les patients atteints de sclérose en plaques (SEP) et leurs professionnels de santé, entraînant diverses recommandations sur l'utilisation des traitements de fond (DMD).
Objectifs Rapporter les résultats cliniques chez les patients ayant développé la COVID-19 au cours de deux études de phase IV en cours sur la cladribine comprimés (CLARIFY-MS et MAGNIFY-MS).
Patients et méthodes Quelques 680 patients sont traités par la cladribine comprimés dans ces deux études. Les cas COVID-19 suspectés ont été identifiés à partir des rapports d'événements indésirables et examinés en termes de caractéristiques patients, de comorbidité, de maladie/antécédents de traitement (y compris le score EDSS le plus récent avant COVID-19) et du moment de la prise de la cladribine comprimés/numération lymphocytaires en fonction de la gravité et des résultats du COVID-19
Résultats Trois cas suspectés COVID-19: patient n° 1 (21 ans de SEP; EDSS 4,5; maladie cardiovasculaire/asthme; utilisation antérieure de DMD) COVID-19 grave, rétabli avec une toux/fatigue résiduelle. Patiente n° 2 (2 ans de SEP; EDSS 2; antécédents de thrombose veineuse profonde pendant la grossesse) COVID-19 grave, rétablie avec oppression thoracique, fatigue et douleur neuropathique. Patient n° 3 (7 ans de SEP; EDSS 1; utilisation antérieure d'interféron) COVID-19 bénigne; rétabli.
Discussion Aucun des trois cas d'infection suspectée par la COVID-19 identifiés (CLARIFY-MS, $n=2$; MAGNIFY-MS, $n=1$) n'a nécessité une ventilation mécanique ou n'a eu d'issue fatale.
Conclusion Sur les 680 patients, trois cas d'infection par la COVID-19 identifiés (CLARIFY-MS, $n=2$; MAGNIFY-MS, $n=1$) aucun n'a nécessité une ventilation mécanique et aucun décès.

Mots clés Cladribine comprimés ; Étude clinique ; COVID
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.366

P-29.47

Aucune différence relevée en termes d'activité radiologique entre les patients traités par natalizumab en administration à intervalles prolongés (EID) par rapport à l'administration à intervalles standard (SID) dans MS PATHS

Lana Zhovtis Ryerson[1], Robert T. Naismith[2], Lauren B. Krupp[1], Leigh E. Charvet[1], Ray Su[3], Elizabeth Fisher[4], Carl De Moor[4], James R. Williams[4], Nolan Campbell[4,*]
[1] *Département de neurologie, NYU Langone Health, New York University, New York, États-Unis*
[2] *Département de neurologie, Washington University, Saint-Louis, États-Unis*
[3] *Biogen, Biogen, au moment de cette étude, Cambridge, États-Unis*
[4] *Biogen, Biogen, Cambridge, États-Unis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : nolan.campbell@biogen.com (N. Campbell)

Introduction Natalizumab en EID présente un moindre risque de leucoencéphalopathie multifocale progressive qu'en SID. Les données en vie réelle de patients EID peuvent faciliter la détermination du profil bénéfice–risque de l'EID.
Objectifs Comparer l'efficacité du natalizumab en SID et en EID à l'aide de mesures quantitatives d'imagerie par résonance magnétique (IRM) à partir d'images en vie réelle hautement standardisées dans MS PATHS.
Patients et méthodes Un segment IRM est défini comme 2 acquisitions à durée d'intervalle associée. Les patients inclus avaient ≥ 1 segment, ≥ 2 cycles de perfusion ($> 21 \leq 84$ jours) et information covariée complète. Les segments IRM avec un cycle moyen de perfusion (AIC) ≤ 35 jours et > 35 jours sont définis comme SID/EID, respectivement. Les nouvelles lésions T2, les variations du volume des lésions T2 (T2LV) et la fraction parenchymale cérébrale (BPF) ont été comparées pour les segments IRM SID/EID.
Résultats L'analyse portait sur 327 patients SID (596 segments) et 67 patients EID (85 segments). L'AIC moyen était de 29,5 jours (ET : 1,8) en SID et 40,8 jours (4,9) en EID. La proportion de patients sans nouvelles lésions T2 était semblable entre SID et EID (75,6 %/75,3 % ; $p = 0{,}921$). Aucune différence significative n'a été montrée entre groupe en variation ajustée de T2LV (−0,070 mL/0,022 mL ; $p = 0{,}233$) ou variation de BPF (−0,1222 %/−0,1442 % ; $p = 0{,}617$).
Discussion/Conclusion L'activité IRM était faible entre les deux groupes ; aucune différence significative dans les résultats d'IRM n'a été montrée. NOVA, essai de phase 3b, permettra d'approfondir sur l'efficacité de l'EID.
Mots clés EID ; MS PATHS ; Natalizumab
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.367

P-29.48

Encéphalomyélite aiguë disséminée ou SEP subaiguë apport de l'IRM dans le diagnostic

Khedidja Beghdadi
Service de radiologie, CHU Mustapha Alger Centre, hôpital Mustapha Pacha, Algiers, Algérie
Adresse e-mail : khbeghdadi25@gmail.com

Introduction L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) cause rare d'encéphalite de l'adulte, caractérisée par des lésions inflammatoires de la substance blanche du système nerveux central, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est essentielle dans le diagnostic.
Objectifs Montrer l'apport de l'IRM dans le diagnostic et le suivi de la maladie.
Patients et méthodes Nous avons mené une étude rétrospective sur une période de 5 ans (2009–2014), 11 patients ont été recensés (7 femmes, 4 hommes), tous les patients ont eu une IRM cérébrale initiale ($n = 11$) et de contrôle dans un délai moyen de 98 jours et une IRM médullaire ($n = 2$) le tableau clinique était dominé par des troubles moteurs, du comportement et troubles de l'équilibre.
Résultats Dans notre étude l'IRM cérébrale montrait des lésions en hypersignal flair sans restriction de diffusion touchant la substance blanche sus et sous tentoriel ($n = 11$) et les noyaux gris ($n = 8$), rehaussement des lésions ($n = 10$), atteinte médullaire ($n = 2$). L'évolution était favorable ($n = 3$), vers la SEP ($n = 2$), séquelles ($n = 6$). L'électrophorèse des protéines a montré un pic oligoclonal chez ($n = 8$).
Discussion Dans cette étude le tableau neurologique était sévère deux diagnostics sont évoqués SEP sur aiguë et EMAD, l'IRM a montré des lésions de la SB dans tout les cas, l'atteinte de la SG est de 15 à 60 % (8 cas) dans notre série, la prise de contraste est de 6 à 40 % (notre série 10 cas) dépend du stade de l'inflammation les lésions sous tentorielles sont plus élevées dans notre étude, l'atteinte médullaire est retrouvée dans 9 à 28 % (2 cas dans notre série).
Conclusion Devant un premier évènement démyélinisant sur aigu faire la distinction entre SEP sévère et EMAD est difficile néanmoins l'IRM et le suivi dans le temps le permettent parfois.
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.368

P-29.49

Sclérose en plaques pseudotumorale (SEP-PT) : dilemme diagnostique, évolutif et thérapeutique ?

Ons Ben Ameur[1,*], Nesrine Amara[2], Rabiaa Douma[3], Nasr Asma[3], Salma Naija[3], Anis Hassine[4], Sana Ben Amor[4]
[1] *Neurologie Sahloul, faculté de médecine Ibn El Jazzar de Sousse, Sousse, Tunisie*
[2] *Neuropédiatrie, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie*
[3] *Neurologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie*
[4] *Neurologie, CHU Sahloul, Hammam Sousse, Tunisie*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : onsbenameur@gmail.com (O.B. Ameur)

Introduction La démyélinisation pseudotumorale (PT) dans la SEP est définie comme une lésion démyélinisante ≥ 2 cm. Le diagnostic de cette présentation peut constituer un défi autant que son traitement.
Objectifs Déterminer l'incidence de la sclérose en plaques (SEP) - PT. Ses particularités cliniques, radiologiques et évolutives. Préciser les stratégies thérapeutiques utilisées et leurs résultats en les confrontant à la littérature.
Patients et méthodes Nous avons recensé les sujets suivis pour SEP avec démyélinisation pseudotumorale de façon rétrospective en consultant la base de données de SEP du service de neurologie du CHU « Sahloul » entre 2010 et 2020. L'âge, le sexe, l'âge de début de la maladie, la forme clinique et les données de l'évolution ont été recueillis.
Résultats Nous avons inclus 6 patients. L'âge moyen était de 23,8 ans. Tous étaient de sexe féminin et avaient une forme rémittente. Soixante pour cent des poussées inaugurales étaient poly-symptomatiques. La durée moyenne du

suivi était de 13,6 mois avec une moyenne de 12,6 g de corticoïdes administrés. Le délai moyen de survenue de la 2e poussée est de 4 mois. Le nombre de poussées moyen était de 1,8 la première année. Quatre-vingt-trois pour cent des patients étaient sous interférons.
Discussion Le nombre de poussées par an, le délai de survenue de la 2e poussée et les doses élevées de corticoïdes suggèrent une forme plus agressive qu'une SEP typique. Cependant, la réponse aux corticoïdes reste favorable. La sévérité des poussées dans la SEP-PT a été retrouvée dans notre échantillon avec la prépondérance de poussées polysymptomatiques. Les interférons sont à préconiser en 1re ligne.
Conclusion La SEP-PT peut avoir un profil évolutif agressif. Une meilleure connaissance de ses particularités cliniques, radiologiques et évolutives est nécessaire pour une meilleure prise en charge.
Mots clés SEP ; Démyélinisation pseudotumorale ; SEP pseudotumorale
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.369

P-29.50

Impact du natalizumab sur la qualité de vie d'une cohorte en vie réelle de patients atteints de sclérose en plaques (SEP) : résultats de MS Partners Advancing Technology and Health Solutions (PATHS)

Carrie M. Hersh[1], Bernd Kieseier[2], Carl De Moor[3], Deborah M. Miller[4], Denise Campagnolo[3], James R. Williams[3], Kathryn C. Fitzgerald[5], Kuangnan Xiong[2], Marisa P. Mcginley[4], Megan Hyland[6], Richard A. Rudick[2], Tjalf Ziemssen[7], Irene Koulinska[3,*]
[1] *Cleveland Clinic Mellen Program for ms, Lou Ruvo Center for Brain Health, Las Vegas, États-Unis*
[2] *Biogen, Biogen au moment de ces analyses, Cambridge, États-Unis*
[3] *Biogen, Biogen, Cambridge, États-Unis*
[4] *Mellen center for multiple sclerosis treatment and research, Cleveland Clinic, Cleveland, États-Unis*
[5] *Département de neurologie, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, États-Unis*
[6] *Département de neurologie, University of Rochester Medical Center, Rochester, États-Unis*
[7] *Centre de neurosciences cliniques, Hôpital universitaire Carl Gustav Carus, Dresde, Allemagne*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : irene.koulinska@biogen.com (I. Koulinska)

Introduction La qualité de vie (HRQoL) des patients SEP est inférieure à la population générale. Optimiser le traitement suppose comprendre les variations de HRQoL après initiation du traitement de fond.
Objectifs Évaluer les variations notées dans Neuro-QoL après initiation du traitement par natalizumab et comparer les variations des modules du Neuro-QoL sous natalizumab et ocrelizumab, une autre thérapie hautement efficace.
Patients et méthodes Les T-scores des 12 modules Neuro-QoL étaient recueillis lors des visites de routine MS PATHS. Les scores Neuro-QoL des visites après initiation du natalizumab ont été comparés avec les scores de base de Neuro-QoL pour calculer le taux annualisé de variation et la probabilité de variation cliniquement significative (≥ 5 points). Des comparaisons étaient menées avec des patients traités par ocrelizumab après pondération et ajustement des scores de propension pour les co-traitements, l'année et l'interaction médicament-année.
Résultats Les patients traités par natalizumab ($n = 164$) ont montré une amélioration significative sur 8/12 domaines. Les domaines avec une proportion de patients avec une amélioration de ≥ 5 points sont : troubles du sommeil, anxiété, perte de contrôle émotionnel et comportemental. Les taux d'amélioration annualisés étaient supérieurs sous natalizumab ($n = 144$) que sous ocrelizumab ($n = 502$) concernant les domaines : bien-être ($p = 0{,}02$), troubles du sommeil ($p = 0{,}003$) et satisfaction à l'égard des rôles et activités sociaux ($p = 0{,}03$).
Discussion Le traitement par natalizumab a été associé à des améliorations significatives dans la plupart des domaines Neuro-QoL. Ces améliorations étaient supérieures chez les patients présentant un handicap initial, ce qui étaye la pertinence clinique de ces résultats. L'ampleur de ces améliorations dépassant celle d'un autre traitement efficace (ocrelizumab), il est peu probable qu'elles soient principalement dues à un biais d'anticipation.
Conclusion Le natalizumab peut déboucher sur des améliorations cliniquement significatives dans des aspects de la santé mentale et sociale telles qu'évaluées par Neuro-QoL.
Mots clés Qualité de vie ; Natalizumab ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Soutien : Biogen.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.370

P-29.51

Comparaison clinico-épidémiologique des pathologies du spectre des neuromyélites optiques

Amal Hadj Kacem*, Salma Sakka, Olfa Hdiji, Sawsan Daoud, Nouha Farhat, Mariem Dammak, Chokri Mhiri
Service de neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : benhadjkacemamal@gmail.com (A.H. Kacem)

Introduction Le spectre de la neuromyélite optique (NMOSD) est un ensemble des maladies inflammatoires du système nerveux central. Sa classification a été définie grâce à des biomarqueurs comme les anti-aquaporine4 (anti-AQP4).
Objectifs Décrire les différentes manifestations cliniques, radiologiques et évolutives du NMOSD en fonction du statut sérologique AQP4 des patients.
Patients et méthodes C'est une étude descriptive et analytique menée au service de neurologie CHU Habib Bourguiba Sfax, Tunisie durant une période de 6 ans (2014–2020) incluant les patients suivis pour NMOSD définie selon les critères International Panel for NMO Diagnosis (IPND) de 2015. Nous avons défini deux groupes selon le statut des AQP4 : G1 séropositif et G2 séronégatif. Pour chaque groupe, nous avons déterminé les caractéristiques sociodémographiques, les manifestations cliniques, les aspects radiologiques et le profil évolutif.
Résultats Quinze patients étaient colligés dont 10 avaient des AQP4+. Une prédominance féminine était notée chez les 2 groupes avec un âge moyen de début de la maladie à 45,73 ans. La fréquence du tableau clinique de myélite et\ou de névrite optique était similaire entre les 2 groupes. Sur le plan radiologique : tous les patients du G1 ont une myélite aiguë longitudinale transversale étendue contrairement à 40 % des patients AQP4− ($p < 0{,}05$). L'évolution était récurrente pour les deux groupes.

Discussion Conformément à la littérature, 2/3 des patients avaient des AQP4+. Ils avaient des lésions médullaires plus étendues, comparativement aux AQP4−. Par ailleurs, selon la littérature, les patients AQP4− présentaient un tableau de myélite combinée à une névrite optique plus que les patients AQP4+, ce qui n'était pas le cas dans notre cohorte
Conclusion Conformément à la littérature, on a recensé 2/3 des patients ayant des AQP4+, qui avaient des caractéristiques différentes des patients AQP4− tel que des lésions médullaires plus étendues.
Mots clés Neuromyélite ; AQP4 ; NMO
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.371

P-29.52

La polychondrite, une maladie rare. . . ; ses manifestations neurologiques encore plus

Ouiza Belkhamsa*, Chahrazad Boukadir, Lisa Lazib, Tinhinane Serka, Siahmed Hakim, Smail Daoudi
Neurologie, CHU Nedir Mohamed, Tizi Ouzou, Algérie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bel.ouiza@gmail.com (O. Belkhamsa)

Introduction La polychondrite atrophiante (PCA) est une connectivite rare ; 3,5 cas par million d'habitants ; caractérisée par l'inflammation récidivante des cartilages, ses atteintes neurologiques, périphériques ou centrales sont d'autant plus rares.
Observation Nous rapportons les cas de deux patients : le 1er déjà suivi pour une forme bénigne de PCA depuis l'âge de 66 ans avec une bonne évolution sous traitement corticoïde, qui, 6 ans après présente un déficit moteur aux membres inférieurs qui évolue vers l'aggravation et extension aux membres supérieurs, dont les caractéristiques cliniques, biologiques, électroneuromyographiques, et évolutives sont compatibles avec celle d'une PRNC ; tableau pour lequel il a été mis sous traitement à base d'immunosuppresseur type méthotrexate 15,5 mg hebdomadaire associé aux corticoïdes entraînant une amélioration des troubles de la marche. Le second cas est celui d'un jeune de 36 ans, sans antécédents, qui présente un tableau d'encéphalopathie rapidement progressive associant une polychondrite auriculaire et laryngotrachéale, avec des manifestations cliniques répondant aux critères diagnostiques d'un neuroBehçet (aphtose bipolaire, test pathergique positif avec manifestations neurologiques), le diagnostic de MAGIC syndrome a été retenu, pour cela il a été mis sous traitement à base de corticoïdes entraînant une résolution des troubles.
Discussion Les complications neurologiques ne dépendent pas du degré de sévérité de la PCA ; comme l'illustrent nos deux cas ; cette dernière était classée comme bénigne, malgré ça, les patients ont développé une atteinte neurologique, périphérique et centrale assez sévère, entravant sévèrement le pronostic fonctionnel dans le premier et mettant en jeu le pronostic vital dans le deuxième. Les corticoïdes seuls ou associés aux immunosuppresseurs sont la base du traitement de la PCA ainsi que de ses complications neurologiques.
Conclusion Les complications neurologiques des PCA sont rares, elles peuvent être révélatrices ou émaillées l'évolution. La précocité de la prise en charge conditionne l'évolution.
Mots clés Encéphalopathie ; CIDP ; Polychondrite
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.372

P-29.53

Éducation thérapeutique du patient online (e-ETP) pour favoriser l'auto-rééducation des patients atteints de sclérose en plaques (SEP) dans le programme ETP les ateliers de SINDEFI-SEP

Loïc Trinh[1], Maxine Govin[2], Vincent Agnard[3], Sophie Redaelli[3], Alain Créange[4], Fabienne Pelé[3,*]
[1] *Cabinet de kinésithérapie, 70, rue Viollet-Le-Duc, Saint-Maur-des-Fossés*
[2] *Cabinet de kinésithérapie, 23, rue de Paris, Gonesse*
[3] *Réseau SINDEFI-SEP, Réseau SINDEFI-SEP, Créteil*
[4] *Neurologie, hôpital Henri-Mondor, Créteil*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : fabienne.pele@sindefi.org (F. Pelé)

Introduction Le confinement et la fermeture des cabinets de kinésithérapie ont entraîné un quasi-arrêt des possibilités de rééducation des patients atteints de SEP.
Objectifs Motiver et accompagner à distance les patients SEP pour prévenir le déconditionnement physique et favoriser la pratique efficace, durable et autonome de l'auto-rééducation.
Patients et méthodes Inclusion de patients aux EDSS de 0 à 7 après un bilan d'éducation partagé:
– discussion des patients sur leurs habitudes et croyances concernant l'auto-rééducation;
–identification des freins et leviers à l'auto-rééducation régulière;
– apprentissage de la gestion du niveau de tension à l'effort pour limiter la douleur;
– apprentissage de l'utilisation de guides d'auto-rééducation;
– évaluation de l'atelier par les patients.
Résultats Soixante-quatre patients se sont inscrits à l'atelier. Vingt-quatre bilans d'éducation partagés (téléphone ou visio) furent réalisés par l'équipe SINDEFI.
Deux kinésithérapeutes animèrent 6 groupes de 4 patients, d'une durée de 1 h 30. Les objectifs furent atteints pour les patients (satisfaction 96 %, motivation à l'auto-rééducation améliorée et engagement futur dans l'auto-rééducation 80 %). Huit patients n'avaient pas de kinésithérapie avant le confinement.
Discussion L'atelier d'e-ETP a permis de lever les freins à l'auto-rééducation et favorisé la compréhension de l'importance de l'auto-rééducation. Des séances plus nombreuses seraient nécessaires.
Des contraintes techniques ou d'environnement ont pu nécessiter un accompagnement personnel. Les aspects réglementaires de l'ETP ont été répondus par le recours au téléphone et à la visio. Les documents cadres ont dû être adaptés.
Conclusion L'e-ETP par les kinésithérapeutes est un apport important et complémentaire pour favoriser ou renforcer la pratique de l'auto-rééducation régulière et efficace chez les patients SEP.
Mots clés e-ETP ; Auto-rééducation ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Programme d'éducation thérapeutique les ateliers de SINDEFI financé par l'Agence régionale de santé d'Île-de-France.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.373

P-29.54

Sclérose en plaques et allaitement : facteur protecteur ou facteur de risque ?

Sirine Belghith*, Salma Sakka, Sallem Nadia, Nouha Farhat, Olfa Hdiji, Mariem Dammak, Mhiri Chokri
Service de neurologie, hôpital Habib Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sirine.belghuith@gmail.com (S. Belghith)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire et démyélinisante du système nerveux central. Plusieurs facteurs endogènes et exogènes sont impliqués dans sa pathogénie. Le rôle de l'allaitement maternel dans sa genèse n'est pas bien élucidé.
Objectifs Évaluer l'imputabilité de l'allaitement maternel dans la genèse de la SEP.
Patients et méthodes Il s'agit d'une étude cas témoin menée au service de neurologie de l'hôpital Habib Bourguiba - Sfax - Tunisie durant 2 ans (octobre 2018–octobre 2020). Les sujets inclus dans l'étude étaient des patients pour lesquels le diagnostic de SEP a été retenu selon les critères de Mac Donald 2017. Les témoins indemnes de SEP ont été choisis au hasard. Pour chaque sujet, une fiche préétablie a été remplie concernant l'allaitement maternel et sa durée ainsi que les données cliniques, biologiques et radiologiques.
Résultats Nous avons colligé 80 sujets (40 patients et 40 témoins). Les 2 groupes ont été appariés selon l'âge et le sexe. Parmi les sujets, 97,5 % ont reçu un allaitement maternel. La durée moyenne de l'allaitement maternel était de 15,6 mois pour les malades et de 17,06 mois pour les témoins ($p = 0,6$). On n'a pas noté d'association entre la durée d'allaitement maternel et la survenue de la sclérose en plaques ($p = 0,8$). La durée de l'allaitement maternel n'est pas corrélée ni à l'EDSS ni la présence de lésions actives à l'IRM au moment du diagnostic.
Discussion Contrairement aux données de la littérature, qui ont prouvé q'un allaitement maternel prolongé diminue le risque de SEP, notre étude n'a pas permis de mettre en évidence un lien de causalité entre l'allaitement maternel et la survenue de SEP.
Conclusion Outre son rôle dans la protection contre les agents infectieux, le lait maternel peut être modulateur de la réponse immunitaire ce qui permet la protection contre la SEP.
Mots clés Allaitement ; Facteur de risque ; 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.2021.02.374

P-29.55

Sclérose en plaques et troubles du sommeil: étude à propos de 33 patients

Mohammed Ajamat[1,*], Mouloudi Najwa[1], Moussavou Cedrick[1], Youssouf Benmoh[2], Amal Satte[3], Jamal Mounach[4], Bourazza Ahmed[1]
[1] *Neurologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc*
[2] *Neurologie, HMIMV, Rabat, Maroc*
[3] *Neurophysiologie, hôpital militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, Maroc*
[4] *Neurophysiologie, faculté de médecine et de pharmacie de Fès, université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Fès, Maroc*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : dr_amed@hotmail.fr (M. Ajamat)

Introduction La sclérose en plaques (SEP) est une maladie chronique inflammatoire et neurodégénérative du système nerveux central. Bien qu'ils soient souvent méconnus sur le plan clinique, les problèmes du sommeil sont plus fréquents dans la population atteinte de SEP que dans la population générale.
Objectifs Le but de notre étude était d'évaluer la prévalence des troubles du sommeil chez un groupe de patients suivis pour SEP aux services de neurologie et neurophysiologie de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat.
Patients et méthodes Étude transversale exhaustive à visée descriptive et analytique. La collecte des données est faite sur une période de 118 jours du 2 mars 2020 au 30 juin 2020. Les patients inclus sont ceux ayant une SEP sous traitement, diagnostiqués depuis plus de six mois. Les différents questionnaires utilisés: Échelle d'EPWORTH (hypersomnie), Index de sévérité de l'insomnie: Échelle de sévérité du syndrome des jambes sans repos, Mini International Neuropsychiatric Interview: Échelle de fatigue de PICHOT.
Résultats L'âge moyen était de 40 ans avec 57,6 % de femmes, 45,5 % des sujets ont rapporté des troubles du sommeil, avec une prévalence de 36,4 % pour l'insomnie, 45,5 % pour le syndrome des jambes sans repos (SJSR), 3,03 % pour la somnolence diurne excessive (SDE) et 3 % présentaient une fatigue excessive témoignant d'un sommeil non réparateur. Une association très significative entre les troubles du sommeil et la dépression dans la SEP, par contre nous n'avons pas objectivé d'analyse significative ($p = 0,05$) entre les troubles du sommeil, l'évolution de la maladie, le score EDSS et le traitement suivi.
Discussion Nos résultats étaient globalement concordant avec la littérature. Un mauvais sommeil est fréquemment observé chez les patients atteints de SEP, des études antérieures ont montré une prévalence allant de 25 à 69 % de ces troubles. Souvent ces derniers sont en chevauchement ce qui complique leurs prises en charge sur le plan thérapeutique.
Conclusion Les troubles du sommeil sont fréquents chez les patients suivi pour SEP, ce qui fait que ces symptômes doivent être impliqués dans le plan de suivi des patients atteints de SEP, et doivent être ainsi dépistés et traités correctement.
Mots clés Syndrome des jambes sans repos ; Troubles du sommeil ; 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.2021.02.375

P-29.56

Les syndromes optico-médullaires . . . Entité à la page – À propos de 74 cas

Dalila Bentabak*, Sofiane Bouchetara, Douniazed Badsi
Neurologie, établissement hospitalo-universitaire 1er-Novembre-1954, Oran, Algérie
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : bentabak.dalila@hotmail.fr (D. Bentabak)

Introduction L'inflammation impliquant principalement les nerfs optiques et la moelle épinière, est à la base du concept de plusieurs maladies notamment la sclérose en plaques (SEP) et la maladie de Devic.
Objectifs Décrire les particularités cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives d'une série de cas colligés dans le service de neurologie de l'EHU Oran, présentant essentiellement un tableau optique et/ou médullaire.
Patients et méthodes Étude descriptive rétrospective effectuée sur une durée de 12 mois, de janvier 2018 à janvier 2019, incluant 74 patients ayant présenté une atteinte optico-spinale. Un bilan initial a été fait chez tous les patients ; à savoir : un examen ophtalmologique, une imagerie céré-

brale et médullaire et une étude du liquide cérébrospinal. D'autres bilans plus spécifiques ont été réalisés en fonction du contexte, notamment le dosage des anticorps anti-aquaporine 4 (AQP4).
Résultats Sur les 74 patients ; 44 étaient des femmes, avec un âge moyen de début de 32,5 ans. L'atteinte visuelle était présente chez 51 malades avec un début unilatéral dans 76,5 %. L'atteinte médullaire plutôt révélatrice chez 43 patients. L'imagerie cérébrale remplissait les critères de Macdonald dans 47 %. L'hypersignal médullaire étendu sur plus de trois vertèbres a été retrouvé chez 15 patients. Les bandes oligoclonales retrouvées dans 20 %. Les anticorps anti-NMO positifs dans 8 cas.
Discussion Dans notre étude ; l'épidémiologie, la symptomatologie optico-spinale et l'imagerie sont assez typiques. Cependant, la gravité de nos atteintes visuelles et motrices et les séquelles fonctionnelles attirent beaucoup l'attention. Bien que la SEP soit la plus fréquente, les spectres de la neuromyélite optique prennent une place inévitable dans notre série ; notamment la maladie de Devic.
Conclusion Les syndromes optico-spinaux peuvent adopter de nombreuses atypies de gravité variable, ce qui impose la réalisation rapide d'une large série d'explorations pour une prise en charge précoce et efficace.
Mots clés Spectres de la neuromyélite optique ; Sclérose en plaques (SEP) ; Syndromes optico-médullaires
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.376

P-29.57

Approche diagnostique des myélopathies non tumorales

Soumaya Nasri[1,*], Mounia Ettayeb[2], El Arabi Soumia[2], Ettayeb Mounia[2], Yassine Mebrouk[2], Imane Kamaoui[1]
[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 myélopathies sont définies comme une atteinte de la moelle épinière de pathogénie hétérogène caractérisée cliniquement par des signes de dysfonctionnement neurologique.
Objectifs Illustrer les principales formes des myélopathies non tumorales. Savoir suivre une démarche diagnostique orientée selon la présentation clinique et l'extension de la lésion.
Patients et méthodes Étude rétrospective de 65 cas de myélopathies non tumorales étalées sur une période de 3 ans. Tous les patients ont été explorés par une IRM vertébro-médullaire sur un appareil 1,5 Tesla en séquences sagittales en T1, T2 ; en séquences axiales en T2, séquences axiales et sagittales en T1 après injection de Gadolinium. T2 STIR si suspicion d'une lésion inflammatoire et permet d'augmenter le contraste entre la moelle normale et les lésions intra-médullaires.
Résultats L'âge moyen est de 46 ans (30–72 ans). Les différentes pathologies étaient réparties comme suit : myélopathie inflammatoire (NeuroBehçet, SEP) : $n = 17$; origine dégénérative : $n = 24$; myélopathie post-radique : $n = 2$; origine infectieuse : $n = 4$; origine traumatique : $n = 12$; myélopathie vasculaires (dans le cadre de maladie de système et MAV) : $n = 6$. Les lésions siégeaient à l'étage cervical : $n = 24$ cas ; à l'étage dorsal : $n = 20$ cas ; à l'étage lombaire : $n = 8$ cas ; étendues en cervico-dorsal : $n = 7$; en dorsolombaire : $n = 6$.
Discussion Les myélopathies sont une entité courante en neurologie. L'analyse des anomalies intramédullaires à l'IRM notamment le siège de la lésion, sa taille, le nombre, le type de signal sur les différentes séquences et son rehaussement après injection de Gadolium sont des éléments qui permettent de réduire le spectre étiologique d'une myélopathie.
Conclusion L'IRM est l'examen de choix dans l'exploration des myélopathies. Associée à des données cliniques et biologiques, elle permet une orientation étiologique précise.
Mots clés Démarche diagnostique ; IRM ; Myélopathie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.377

P-29.58

Identification des facteurs favorables à l'utilisation de MSCopilot® par l'application du Health Belief Model

Romain Delgrange[1,*], Térence Brochu[1], Saad Zinai[1], Matthieu Lamy[1], Claude Mekies[2]
[1] *Institut du cerveau, Ad Scientiam, Paris*
[2] *Neurologie, clinique des Cèdres, Toulouse*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : rdelgrange@adscientiam.com (R. Delgrange)

Introduction MSCopilot® est un dispositif médical de suivi de la SEP sur smartphone. L'auto-évaluation est un comportement de santé protecteur. Les déterminants de ces comportements ont été étudiés dans de nombreux contextes, mais peu dans le domaine des outils digitaux.
Objectifs Identifier les facteurs prédicteurs de l'intention d'utilisation d'une application de santé. En particulier, nous avons exploré l'effet de croyances du Health Belief Model (HBM) sur la mise en œuvre d'un comportement protecteur dans le contexte d'applications mobiles.
Patients et méthodes Un questionnaire de 76 items a été diffusé à 92 patients atteints de SEP utilisateurs de smartphone. Les items évaluaient les caractéristiques du répondant, ses habitudes sur smartphone, ses intentions et attentes envers les applications de santé et ses croyances de santé (vulnérabilité, obstacles, bénéfices, auto-efficacité).
Résultats Quarante pour cent des répondants ont déjà utilisé une application de santé. Cependant, la moitié a abandonné l'utilisation. Les personnes n'ayant jamais utilisé d'application de santé les évitent principalement car elles y perçoivent peu de bénéfices et d'importants obstacles. Ces raisons sont également les principales raisons d'abandon citées par les personnes ayant cessé l'utilisation. De plus, la combinaison des quatre croyances de santé a un effet modéré à fort sur l'intention d'utiliser une application en lien avec la SEP.
Discussion Nos résultats suggèrent que le HBM, validé dans différents contextes de santé, pourrait également prédire l'utilisation d'une application mobile en lien avec la SEP.
Conclusion Ces résultats encouragent de futures études afin d'adapter le HBM aux spécificités du domaine digital.
Mots clés Modèle comportemental ; Applications mobiles ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Cette étude a été financée intégralement par Ad Scientiam SAS.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.378

P-29.59

Dosage des chaînes légères libres Kappa dans le LCS et apport de l'index Kappa selon la présence ou non de bandes oligoclonales d'IgG

Pierre Olivier Bertho, Edouard Le Carpentier, Guillaume Herbreteau, Anne Hay-Lombardie, Edith Bigot-Corbel*
Laboratoire de biochimie, CHU de Nantes, hôpital Laennec, Nantes
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : edith.bigot@chu-nantes.fr (E. Bigot-Corbel)

Introduction Le dosage des chaînes légères libres Kappa dans le liquide cérébrospinal (LCS) et le calcul de l'index kappa semble apporter une aide intéressante au diagnostic biologique de la sclérose en plaques.
Objectifs Les études précédemment publiées fournissent des *cut-offs* variables pour le quotient Kappa et l'index Kappa. Nous présentons ici les résultats de l'application de ces différents *cut-offs* sur les résultats des mesures obtenues au laboratoire.
Patients et méthodes Nous avons mesuré rétrospectivement sur 236 couples sérums-LCS les paramètres suivants : albumine, IgG, IgA, IgM, chaînes légères libres Kappa et chaînes légères libres lambda. Tous les dosages ont été réalisés sur Optilite® (Binding Site, Birmingham, Royaume-Uni) avec des réactifs dédiés. Nous avons calculé les différents rapports et index. Parmi les 236 couples sérums-LCS analysés, on retrouvait à l'IEF la présence de bandes oligoclonales (BOC) d'IgG dans 91 cas et l'absence de BOC dans 145 cas.
Résultats Les résultats des dosages ont été analysés selon la présence (BOC +) ou l'absence (BOC −) de synthèse locale intrathécale d'IgG mise en évidence à l'IEF. On note des concentrations de chaînes légères Kappa, un quotient Kappa et surtout un index Kappa significativement plus élevé ($p < 0{,}005$ test de Mann–Whitney) chez les patients BOC +
Discussion En appliquant pour l'index Kappa les différents *cut-off* de 2,9 ; 4,3 ou 5,8, nous obtenons une sensibilité variant de 100 % à 96 %, une spécificité de 54 % à 71 %, une valeur prédictive positive (VPP) variant de 86 % à 91 % et une valeur prédictive négative (VPN) variant de 100 % à 87 %.
Conclusion Dans notre étude le *cut-off* le plus sensible pour l'index IgG est celui déterminé par Valencia-Vera, c'est également celui qui nous fournit la meilleure VPN.
Mots clés Index Kappa ; Chaînes légères libres Kappa ; Index IgG
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement Valencia-Vera CCLM 2020, Agnello Lab Med 2020, Ferraro Eur J Neurol 2020.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.379

P-29.60

NeuroBehçet: un cas d'agrégation familiale chez des jumeaux monozygotes

Quentin Bourgeois*, Quentin Lobjois, Aissatou Signaté, Philippe Cabre
Neurologie, CHU de Fort-de-France, Fort-de-France, Martinique
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : q.bourgeoisbeauvais@gmail.com (Q. Bourgeois)

Introduction La maladie de Behçet (MDB) est liée en partie à des facteurs génétiques. Des symptômes neurologiques sont fréquemment retrouvés. Nous rapportons le premier cas de neuroBehçet chez des jumeaux monozygotes.
Observation Au CHU de la Martinique, entre février 2018 et février 2019, un patient de 20 ans a été pris en charge pour 3 accès de symptômes neurologiques (diplopie avec atteinte du III, ataxie cérébelleuse, céphalées, confusion, amnésie antérograde et hyperthermie). L'IRM cérébrale retrouvait des lésions inflammatoires du diencéphale, des lobes temporaux et du mésencéphale. La ponction lombaire (PL) montrait 2900 éléments lymphocytaires et 2,70 g/L de protéinorachie. Le fond d'œil retrouvait un œdème papillaire bilatéral. Il souffrait d'aphtose bipolaire depuis ses 11 ans. L'étude du HLA a retrouvé l'allèle B8-72. Nous avons posé le diagnostic de MDB et obtenu une récupération complète sous bolus de corticoïdes puis entretien par cyclophosphamide. En juillet 2020, son jumeau monozygote était hospitalisé pour hémiparésie gauche d'apparition progressive sur 1 mois. L'IRM cérébrale retrouvait une volumineuse lésion inflammatoire touchant le lobe temporal interne, le diencéphale et plongeant dans le mésencéphale avec rehaussement au gadolinium. La PL retrouvait 18 éléments et 0,54 g/L de protéinorachie. Le fond d'œil montrait une vascularite veineuse. Il souffrait d'aphtose buccale depuis 3 mois. Nous avons donc posé le diagnostic de NeuroBehçet familial.
Discussion L'agrégation familiale de MDB est connue et souvent rapportée au HLAB51. Dans notre cas comme dans la cohorte Antillaise de MDB aucun patient ne présentait cet allèle suggérant l'implication d'autres facteurs génétiques pour les patients en dehors de la « Route de la Soie ». Plusieurs cas de jumeaux monozygotes ont été rapportés mais jamais dans une forme neurologique.
Conclusion La survenue rapprochée dans le temps de lésions IRM typiques chez nos jumeaux suggère que l'âge de survenue de la MDB et la topographie des lésions pourraient être génétiquement déterminés.
Mots clés Génétique ; Jumeaux ; Behçet
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.380

Sommeil

P-30.01

Caractérisation des rythmes circadiens, du sommeil et de la somnolence dans la maladie de Parkinson

Elisabeth Ruppert[1,*], Leopold Muller[2], Ludivine Robin-Choteau[3], Malik Hamdaoui[4], Ouhaid Lagha Boukbiza[5], Christine Tranchant[5], Patrice Bourgin[6]
[1] *Centre des troubles du sommeil, CIRCSOM, CNRS UPR 3212, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg, France*
[2] *Centre des troubles du sommeil, centre international de chronosomnologie (CIRCSOM), CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg, France*
[3] *CIRCSOM, CNRS UPR 3212, CEED, Strasbourg, France*
[4] *Centre des troubles du sommeil, CIRCSOM, centre des mouvements anormaux, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg, France*
[5] *Centre des mouvements anormaux, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg, France*
[6] *Centre des troubles du sommeil, CIRCSOM CNRS UPR 3212, CHRU hôpitaux universitaires Strasbourg, Strasbourg, France*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : elisabeth.ruppert@chru-strasbourg.fr (E. Ruppert)

Introduction Parmi les symptômes non-moteurs de la maladie de Parkinson les troubles du rythme circadien restent peu étudiés et mal compris, pourtant ils affectent les autres aspects de la symptomatologie, en particulier le sommeil et la somnolence diurne.
Objectifs Réaliser une analyse approfondie des rythmes circadiens en relation avec une évaluation du sommeil, de la vigilance et des autres symptômes non-moteurs et moteurs.
Patients et méthodes Réalisation chez 16 patients avec MPI d'actimétrie, de dosages salivaires de mélatonine, de vidéo-polysomnographie, tests itératifs de latence d'endormissement, d'échelles d'auto-évaluation non-motrice (MEQ, PSQI, PDSS, Epworth, ...) et évaluation des symptômes moteurs (UPDRS ON/OFF). Des corrélations ont été effectuées entre ces variables.
Résultats Les patients ont un chronotype « du matin » (MEQ : $62{,}45 \pm 7{,}48$) et le début de la sécrétion de mélatonine est à 20 h 59 ± 1 h 15. L'actimétrie révèle une amplitude relative de rythme circadien plutôt basse ($0{,}84 \pm 0{,}11$), une fragmentation du cycle élevée ($0{,}88 \pm 0{,}21$) et une stabilité inter-jours faible ($0{,}52 \pm 0{,}14$) avec une corrélation significative à l'apathie (LARS). Le temps de sommeil lent profond (SLP) était faible, corrélé à une diminution du score à la BREF. Parmi nos patients, 45,45 % avaient un SAOS.
Discussion Nos résultats montrent une perturbation importante du fonctionnement chronobiologique dans la MPI, caractérisée par une tendance à l'avance de phase et un aplatissement du rythme. Les différentes corrélations observées suggèrent que ce dysfonctionnement circadien a un impact important sur les autres paramètres physiologiques et symptômes.
Conclusion Ces résultats confirment l'importance d'une meilleure compréhension et prise en charge des troubles du rythmes circadien dans la MPI afin d'améliorer la qualité de vie des patients.
Mots clés Sommeil ; Rythmes circadiens ; Maladie de Parkinson
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Financement PHRC National (PHRC n° 5063).
https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.381

Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



JNLF 2021

Communications orales

Association Française en psychiatrie biologique et neuropsychopharmacologique (AFPBN). Association Nationale des assistants et internes en neurologie de France (ANAINF)

CO-01

Quels effets du traumatisme sur le développement cérébral dans l'enfance et à l'âge adulte ?

Wissam Elhage
Centre régional de psychotraumatologie cvl, pôle de psychiatrie et d'addictologie, chru de tours, UMR 1253, iBrain, Université de Tours, Inserm, CIC1415, CHRU de Tours, Tours, France
Adresse e-mail : wissam.elhage@univ-tours.fr

Le développement cérébral résulte d'une interaction complexe et continue entre le bagage génétique et l'environnement. Le développement cérébral précoce a un impact majeur sur le cours de la vie, et requiert de bonnes conditions nutritives et éducatives et une réduction des adversités. Le stress augmente la production de substances neurotoxiques et la neuroinflammation avec des conséquences négatives sur le neurodéveloppement et l'architecture cérébrale. Les traumatismes psychiques précoces produisent un stress neurotoxique prolongé et/ou répété avec un risque plus élevé de psychopathologie, de pathologies somatiques et de perturbations négatives durables du développement cérébral. Le stress traumatique entraîne une raréfaction de l'arborisation dendritiques, une perte de connexions interneuronales, un déficit de la neurogénèse de l'hippocampe, mais aussi une altération de la neuroplasticité dans les aires impliquées dans la coordination de la cognition et des émotions : l'hippocampe, le cortex préfrontal et l'amygdale. Les études longitudinales confirment l'atteinte de ces aires à risque sous la forme d'atrophie ou de dérèglement fonctionnel à l'âge adulte. Ces modifications de la structure cérébrale sont à l'origine d'une vulnérabilité persistante au troubles anxieux, aux troubles de stress post-traumatique et aux troubles dépressifs.

Mots clés Neurodéveloppement ; Stress ; Traumatisme
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.003

CO-02

Quels liens entre traumatisme et épilepsie ?

Coraline Hingray
Service de neurologie, épileptologie, CHRU de Nancy, Nancy, France
Adresse e-mail : c.hingray@chru-nancy.fr

L'association entre l'épilepsie et les événements de vie négatifs est multidirectionnelle et complexe. Les traumas infantiles pourraient favoriser l'épileptogenèse avec en particularité une vulnérabilité à l'épilepsie temporale. Les personnes souffrant d'un trouble de stress post-traumatique (TSPT) ont un risque plus élevé de développer une épilepsie. En outre, le stress est le facteur précipitant de crise le plus couramment rapporté, affectant jusqu'à 50 % des personnes atteintes d'épilepsie. Par conséquent, un stress aigu dû à des événements traumatisants pourrait aussi déclencher une crise d'épilepsie. Les personnes qui vivent dans des zones de guerre ou qui ont vécu des catastrophes naturelles sont plus susceptibles de présenter des crises d'épilepsie. Les psychotraumatismes sont aussi très fréquents dans les crises non épileptiques psychogènes, diagnostic préférentiel principal des crises d'épilepsie. Par ailleurs, certaines maladies aiguës sont reconnues depuis longtemps comme potentiellement traumatisantes pour les patients, comme le syndrome coronarien aigu, les accidents vasculaires cérébraux, l'asthme ou le premier épisode psychotique… Il a été prouvé aussi que la crise d'épilepsie pouvait être perçue comme un événement traumatique et entraîner chez certains patients l'apparition d'un véritable du trouble de stress post traumatique post crise. Notre étude récente sur 107 patients souffrant d'épilepsie focale pharmacorésistante a démontré que 48 ont vécu au moins une crise psychotraumatisante, et 16 d'entre eux ont souffert d'un état de stress post-traumatique à la suite de cette crise. Ces patients avec un vécu traumatisant de crise présentaient significativement plus de comorbidités psychiatriques (notamment de troubles anxieux) et surtout traumatismes psychiques indépendants et antérieurs à leur épilepsie.

Mots clés Conséquences ; Épilepsie ; Traumatisme
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.004

Association Française d'Urologie (AFU)

CO-03

Neurostimulation tibiale postérieure

Marianne De Sèze
Bordeaux, France
Adresse e-mail : marianne216@yahoo.fr

La neurostimulation tibiale postérieure (NTP) consiste en la stimulation transitoire répétée du nerf tibial postérieur, à la cheville. Les applications thérapeutiques de sa stimulation en urologie sont inspirées de la médecine traditionnelle chinoise, le site de stimulation à la cheville correspondent au point S6 décrit dans les ouvrages de Médecine chinoise comme cible d'interférence avec le système urinaire. Il existe actuellement deux modalités de stimulation du nerf tibial postérieur à la cheville, la voie transcutanée par électrodes adhésives et la voie percutanée à l'aiguille. Seule la première dispose d'un dispositif labellisé en France. L'intérêt thérapeutique de la NTP dans l'hyperactivité vésicale neurogène est aujourd'hui bien établi. Sa parfaite tolérance et son efficacité démontrée plaident pour son indication précoce dans l'HAVI, et pourrait mener à sa prescription en première ligne de traitement. Son intérêt dans la dysurie neurogène est également rapporté. Une mise au point sera faite sur les résultats à court et long terme de la NTP dans les indications urologiques des pathologies neurologiques.

Mots clés Incontinence urinaire ; Vessie neurologique ; Neuromodulation
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.005

CO-04

Autres neuromodulations : pudendale, vaginale, suprapubienne, et cérébrale

Marie-Aimée Perrouin-Verbe
Urologie, CHU de Nantes Hôtel-Dieu, Nantes, France
Adresse e-mail : marieaimeeperrouin@me.com

L'utilisation de stimulations électriques en pelvi-périnéologie et dans le traitement des troubles du bas appareil urinaire est ancienne. Ont été successivement essayées la neuromodulation directe des racines sacrées dans l'HAV (hyperactivité vésicale), la rétention, l'incontinence fécale et la douleur pelvienne chronique ; mais aussi l'électrostimulation de nerf périphérique comme le nerf tibial postérieur à la cheville. Les mécanismes communs sont la régulation du réflexe mictionnel. De nouveaux types de stimulation émergent, électriques ou magnétiques notamment, moins connues et moins utilisées en pelvi-périnéologie. Dans l'HAV, la stimulation des afférences sacrées par la stimulation pudendale à basse fréquence 5–20 hz va permettre une inhibition du réflexe mictionnel par plusieurs mécanismes : activation du nerf hypogastrique, augmentant la relaxation détrusorienne, inhibition du nerf pelvien parasympathique, ce qui inhibe la contraction détrusorienne, et inhibition supra-médullaire du réflexe mictionnel. Dans l'IUE (incontinence urinaire d'effort), la stimulation se fait à haute fréquence (35–50 Hz), permettant d'activer les efférences pudendales, avec une action directe sur l'augmentation de la pression de clôture urétrale. Les études rapportent des résultats encourageants dans l'HAV notamment, mais sur de faibles effectifs, et avec un recul souvent faible. Par ailleurs, il semblerait exister des difficultés techniques quant à l'implantation de l'électrode. La stimulation électrique vaginale, à l'aide de dispositifs intravaginaux, permet la stimulation pudendale avec des fréquences variables (hautes et basses fréquences). L'amélioration sur les 2 types d'incontinence (incontinence urinaire par urgenturie = IUU et IUE) est estimée à 60–80 %, avec peu ou pas d'effets indésirables, mais dans des prises en charge souvent multimodales. Enfin, la stimulation transcrânienne modifie l'activité neuronale par dépression (basse fréquence) ou potentialisation (haute fréquence) à long terme, mais également modifie à long terme la plasticité cérébrale. Des résultats préliminaires ont rapporté une amélioration des troubles de la vidange par rTMS à haute fréquence et, à l'inverse, une amélioration des symptômes d'HAV à basse fréquence, dans une population de patients neurologiques.

Mots clés Neurostimulation ; Neuromodulation ; Neuro-urologie
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.006

Association Nationale des Assistants et Internes en Neurologie de France (ANAINF)

CO-05

Jean Lhermitte, des hallucinations aux rêves

Gilles Fénelon [1,*], Olivier Walusinski [2]
[1] *Neurologie, hôpital Henri-Mondor (AP–HP), Créteil, France*
[2] *Médecin de famille, Brou, France*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : gilles.fenelon@aphp.fr (G. Fénelon)

Jean Lhermitte (1877–1959) est nommé interne en 1900. Après son clinicat 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 est particulièrement innovante dans le domaine du sommeil, du rêve, des hallucinations et de leurs relations. Dès 1910, Lhermitte s'intéresse au sommeil et à ses troubles, en particulier la narcolepsie. Il observe des accès de sommeil et des hallucinations chez un sujet ayant une lésion tumorale de la région diencéphalique (1917) et plus tard chez des patients atteints d'encéphalite épidémique. En 1922, il décrit un syndrome associant hallucinations complexes à prédominance visuelle et troubles du sommeil, au décours de lésions vasculaires du mésencéphale. Ludo von Bogaert (1924) donne à ce syndrome le nom d'hallucinose pédonculaire (HP). Lhermitte et ses collaborateurs en publieront par la suite une dizaine de cas, synthétisés dans plusieurs revues et dans un livre majeur de Lhermitte consacré aux hallucinations (1951). Il donne une description phénoménologique précise de l'HP, et avance dès le début l'hypothèse novatrice que la lésion perturbe les connexions d'un centre "méso-diencéphalique" régulant l'éveil et le sommeil, permettant une dissociation des phénomènes "positif" (le rêve) et "négatif" (la suspension de la conscience) du sommeil. Bien que la physiopathologie de l'HP soit encore obscure, le modèle d'une lésion sous-corticale limitée agissant par des mécanismes complexes et impliquant

in fine le cortex reste valide. Lhermitte est aussi un précurseur dans la caractérisation de ce que l'on appelle aujourd'hui la "dissociation d'états" (intrusion dans un état de veille ou de sommeil d'éléments appartenant à une autre état), dont il fournit plusieurs exemples dans ses nombreuses publications.

Mots clés Rêve ; Hallucinations ; Histoire (médecine)
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.007

CO-06

Augusta-Klumpke-Dejerine (1859–1927), une femme pionnière de la neurologie

Olivier Walusinski[1,*], Emmanuel Broussolle[2]
[1] *Na, pratique privée, Brou, France*
[2] *Neurologie, CHU de Lyon, Hôpital Pierre Wertheimer, Lyon, France*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : walusinski@baillement.com (O. Walusinski)

Augusta Klumpke nait 15 octobre 1859, seconde d'une fratrie de 8, fille d'émigrés aux USA d'origine allemande. Ses quatre sœurs seront mondialement célèbres, soit comme peintre, pianiste, violoniste ou mathématicienne-astronome. Après des pensionnats en Allemagne et Suisse, seule possibilité d'étudier la médecine pour une femme, elle vient à Paris. Stagiaire en 1880, Jules Dejerine est son chef de clinique. Première femme externe en 1882, puis interne en 1885. Ses premiers travaux neurologiques en 1885 : les paralysies radiculaires inférieures du plexus brachial avec participation du sympathique. Mariée à Dejerine en 1888, elle soutient une thèse novatrice en 1889 consacrée aux polynévrites. En 1895, paraît le premier tome de l'Anatomie des centres nerveux de Dejerine, ce monument scientifique est l'œuvre quasi exclusive d'Augusta. Elle maîtrise la technique des coupes minces sériées multiples, 2000 pour examiner un seul cerveau. Elle participe aussi à « Sémiologie des affections du système nerveux ». Elle a signé une soixantaine de publications, toutes de haut niveau et novatrices. Par exemple, description du faisceau pyramidal direct et des dégénérescences secondaires de la moelle après lésions corticales. Elle tient la place centrale dans la querelle de l'aphasie qui enflamme la Société de Neurologie en 1908, démontant l'erreur anatomique commise par Pierre Marie. Entourée de brillants élèves de son mari comme Jules Tinel, Joseph Jumentié, Joseph Lévi-Valensi, André Thomas, elle se dépense sans compter pour soigner les blessés de la grande guerre. Elle décrit alors les conséquences fonctionnelles des lésions des différents nerfs des membres et met au point un moyen radiographique simple permettant de localiser les projectiles intracrâniens. Elle décrit avec André Cellier les para-ostéo-arthropathies des paraplégiques par lésion médullaire en 1918. Après la mort de Jules Dejerine en 1917, elle se consacre aux soins des blessés, devenue chef de service à l'Institute national des Invalides. Femme exceptionnelle, courageuse, généreuse, affectueuse, elle a été une féministe dans les actes, reçue première à l'externat puis à l'internat, première chef de service, membre puis Présidente de la Société de Neurologie et de la Société de Biologie. Ses travaux sur le plexus brachial (syndrome de Dejerine-Klumpke 1885), sa thèse sur les polynévrites (1888), Son Anatomie des Centres nerveux (1895–1901) demeurent des œuvres de référence que l'on peut encore consulter avec profit.

Mots clés Polynévrites ; Paralysie du plexus brachial ; Klumpke-Dejerine
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.008

CO-07

La neuromyélite optique aiguë d'Eugène Devic à nos jours

Emmanuel Broussolle[*], Romain Marignier
Neurologie, CHU de Lyon, hôpital Pierre-Wertheimer, Lyon, France
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : emmanuel.broussolle@sfr.fr (E. Broussolle)

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 à l'Hôtel-Dieu. Parmi ses travaux, citons plus particulièrement ceux sur la chorée infantile, la « psychose polynévritique » de Korsakoff, 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 « neuromyélite optique aiguë » (NMO) ou « maladie de Devic ». 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 sphinctériens. Cette entité a fait l'objet de nombreuses recherches pendant plus d'un siècle pour tenter de la distinguer de la sclérose en plaques. La NMO peut être mono ou pluriphasique, combinant souvent d'emblée ou lors d'un autre épisode une cécité unilatérale ou bilatérale et une paraparésie voire paraplégie. Depuis le début des années 2000, la NMO a été 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 (anti-AQP-4). Des formes cliniques et anatomiques ont été rattachées récemment à la NMO sous la dénomination du « spectre NMO ».

Mots clés Histoire de la Médecine ; Neuromyélite optique aiguë ; Eugène Devic
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Déclaration de liens d'intérêts
de Sèze J. Histoire de la neuromyoélite optique de Devic. Pratique Neurologique-FMC 2011 ; 2 : 41-44.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.009

CO-08

Analyse des différents types d'oscillopsies

Bertrand Gaymard
Ef neurophysiologiques, Groupe Hospitalier Universitaire Pitié Salpêtrière, Paris, France
Adresse e-mail : bertrand.gaymard@gmail.com

Les oscillopsies sont une anomalie de la perception visuelle, caractérisée par la perception de déplacements d'un environnement visuel stable. Elles sont dues aux glissements sur la rétine de l'image de panorama visuel. Il en existe deux grandes catégories selon le contexte dans lequel elles surviennent. Dans une première catégorie, les oscillopsies ne surviennent que lors de mouvements de la tête. Elles sont alors secondaires à une anomalie du réflexe vestibulo-oculaire (RVO) ou de la transmission de ce réflexe vers les globes oculaires. Lors des mouvements de la tête, le RVO assure normalement l'immobilité des globes par rapport à l'environnement en déclenchant une rotation des globes d'amplitude égale

mais de direction contraire. Une anomalie de ce réflexe (ou de sa transmission) entraînera donc une compensation oculomotrice imparfaite des mouvements de la tête, donc un glissement de l'image de l'environnement sur la rétine lors des mouvements de la tête. Dans une seconde catégorie, les oscillopsies surviennent même lorsque la tête reste immobile. Elles sont alors dues à la présence de mouvements oculaires anormaux tels que certains nystagmus acquis (pendulaires et à ressort) ou certaines intrusions saccadiques (flutter-opsoclonus). Elles peuvent aussi être monoculaires, liées le plus souvent à la présence de myokimies du IV ou, plus rarement, d'un nystagmus pendulaire monoculaire. Elles sont alors dues aux glissements sur la rétine de l'image de l'objet observé du fait des déplacements intempestifs des globes oculaires. Il existe enfin des oscillopsies d'origine centrale, pouvant survenir par exemple lors de crises comitiales occipitales. Une question primordiale devant un patient se plaignant d'oscillopsies est donc de savoir si celles-ci ne surviennent que lors des mouvements de la tête, ou même lorsque la tête reste immobile.

Mots clés Réflexe vestibulo-oculaire ; Oscillopsie ; Nystagmus

L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.010

CO-09

Le point de vue de l'ophtalmologue sur les troubles oculomoteurs

François Audren

Urgences, neuro-ophtalmologie, Hopital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris

Adresse e-mail : faudren@for.paris

Dans la population de moins de 19 ans, les troubles oculomoteurs (TOM) ont une prévalence d'environ 4 % (majoritairement des strabismes de l'enfance). Chez l'adulte, les TOM acquis ont une incidence cumulée de 4 %, et sont le plus fréquemment des paralysies oculomotrices et des strabismes liés à l'âge. L'ophtalmologue peut faire face à de nombreux tableaux cliniques, les plus fréquents étant ceux où le TOM est isolé ou au premier plan. Le signe fonctionnel principal, au moins dans un TOM acquis, est la diplopie, dont l'analyse est souvent le premier temps de l'évaluation diagnostique, qui est aussi guidée par le terrain (l'âge, les pathologies associées), l'examen oculomoteur, l'examen ophtalmologique et les signes locorégionaux ou/et généraux. L'examen initial détermine s'il existe un trouble des ductions (limitation due à une paralysie d'un muscle oculomoteur ou un phénomène restrictif), s'il répond à une systématisation neurologique ou non, et d'évoquer une cause neurogène, musculaire ou mécanique. Ce premier examen permet de proposer des hypothèses étiologiques, de déterminer si des examens complémentaires ou une prise en charge spécialisée sont nécessaires et leur éventuel degré d'urgence. La prise en charge ultérieure est conditionnée par l'étiologie. En cas de diplopie, celle-ci doit être traitée immédiatement si elle est invalidante (occlusion d'un œil le plus souvent pour commencer). Nous passerons en revue les situations les plus fréquentes de TOM non paralytiques et de paralysies oculomotrices périphériques, ainsi que les pièges et les erreurs les plus fréquemment rencontrées.

Mots clés Paralysie oculomotrice ; Trouble oculomoteur ; Diplopie

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.011

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)

CO-10

Biopsier le tronc cérébral : est-ce possible et à quel prix ?

Julien Engelhardt

Neurochirurgie, C.H.U universitaire de Bordeaux, Bordeaux, France

Adresse e-mail : julien.engelhardt@gmail.com

Les gliomes du tronc cérébral sont un groupe de tumeurs cliniquement, histologiquement et chirurgicalement hétérogènes. Ils sont en général diagnostiqués sur les bases cliniques et radiologiques. Dans une perspective chirurgicale, cinq groupes sont définis : tectal, diffus, focal, dorsal exophytique, et cervico-médullaire. Les trois derniers peuvent parfois être candidats à une exérèse, souvent partielle. Les gliomes tectaux, peu évolutifs, ne nécessitent pas de biopsie ou d'exérèse. Les gliomes diffus intrinsèques du pont (DIPG, diffuse intrinsic pontine gliomas), sont les tumeurs du tronc cérébral les plus fréquentes de l'enfant, avec un pronostic effroyable de l'ordre de 2 ans. Historiquement, ces lésions étaient peu biopsiées, car le geste était considéré comme risqué et le diagnostic était fait à l'imagerie. Cependant, l'absence d'informations de biologie moléculaire est un frein à l'utilisation de thérapies ciblées qui constituent une des avancées les plus prometteuses en cancérologie. On évalue la faisabilité d'une biopsie selon deux paramètres : la localisation anatomique et la fonction de la zone infiltrée par la lésion. Du premier dépend l'accès : stéréotaxique, notamment via le pédoncule cérébelleux moyen pour le pont, ou par craniotomie. Du deuxième dépend le risque encouru par la biopsie proprement dite, certaines parties d'une lésion étant soigneusement évitées. Les séries récentes font état d'une morbidité de l'ordre de 3 % et d'une mortalité nulle. Ainsi, bien que l'imagerie soit souvent suffisante au diagnostic, la biopsie de ces lésions est techniquement réalisable dans un nombre significatif de cas, associée à des risques acceptables, permettant de fournir des données biologiques indispensables à la meilleure compréhension de ces tumeurs, et donc à leur prise en charge. L'obtention d'un échantillon tumoral doit être discutée de manière systématique. En France, il existe une RCP nationale consacrée aux gliomes du Tronc Cérébral dans le cadre du réseau RENOCLIP-LOC, labellisé par l'Institut National du Cancer.

Mots clés Biopsie ; Tronc cérébral ; Gliome

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.012

CO-11

Démarche diagnostique devant une lésion du tronc cérébral : le point de vue du neuro-oncologue

Florence Laigle-Donadey

Neuro-oncologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

Adresse e-mail : florence.laigle-donadey@aphp.fr

Le diagnostic formel d'une lésion du tronc cérébral est souvent rendu complexe, de par le risque inhérent à une biopsie dans cette localisation. Il peut s'agir de lésions tumorales (gliome, métastase, Lymphome Oculo Cérébral. . .). Cependant,

les autres causes d'atteinte du tronc cérébral sont multiples (infectieuse, vasculaire, dysimmunitaire,...). Le patient doit ainsi être confié à une équipe neurologique, qui réalisera un bilan exhaustif; la recherche d'un éventuel diagnostic différentiel est en effet crucial, afin de permettre une orientation vers le bon diagnostic et ainsi une thérapeutique adéquate. La discussion collégiale de ces dossiers au sein de la web-Réunion de Concertation Pluridisciplinaire nationale mensuelle du réseau GLITRAD (GLIomes du TRonc cérébral de l'ADulte) de l'ANOCEF doit également être encouragée, afin de peser malgré tout, en cas de négativité du bilan, le rapport bénéfice/risque d'une biopsie. Des cas cliniques illustrant les pièges diagnostiques à évoquer dans les atteintes du tronc cérébral et la démarche diagnostique seront ainsi discutés.

Mots clés Biopsie ; Diagnostic ; Tronc cérébral
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.013

Club de Neurologie de l'Environnement (CNE)

CO-12

Les différents coronavirus connus chez les animaux ; risques de zoonoses ?

Sophie Le Poder
Umr virologie inrae, anses, enva, école nationale vétérinaire d'Alfort, Maisons-Alfort
Adresse e-mail : slepoder@vet-alfort.fr

Les coronavirus (CoV) sont des virus enveloppés qui possèdent le plus grand génome ARN simple brin de sens positif (27–32 kb). Selon la nouvelle classification, les CoVs sont divisés en quatre genres Alpha, Beta, Gamma et Deltacoronavirus et chaque genre est subdivisé en différentes espèces. Différents CoVs animaux causent des épizooties économiquement importantes chez le bétail et des maladies mortelles chez les animaux de compagnie. Chez le chat, notamment, les infections dues au coronavirus félin (FCoV) sont responsables d'une maladie appelée Péritonite Infectieuse Féline (PIF) systématiquement mortelle et pour laquelle il n'existe pas de traitement. Chez l'Homme, les coronavirus humains sont habituellement responsables d'infections respiratoires bénignes mais en 2002 est apparu un nouveau coronavirus humain responsable d'un syndrome respiratoire aigu sévère : le SARS-CoV, responsable entre 2002 et 2003 de près de 8000 infections dont 800 mortelles. En 2012 a été identifié de nouveau un coronavirus humain à tropisme respiratoire, le MERS-CoV, hautement pathogène circulant dans le Moyen-Orient. Depuis décembre 2019, a émergé un nouveau coronavirus humain, le SARS-CoV-2 qui à ce jour a touché près de 66 millions de personnes à travers le monde, provoquant une nouvelle maladie appelée Covid-19. Il s'agit du septième coronavirus humain identifié, ils ont tous une origine animale. Le SARS-CoV-2 provient très probablement d'un virus proche circulant chez certaines espèces de chauve-souris. Ce fut aussi le cas, lors de l'émergence du SARS-CoV entre 2002–2003 et du MERS-CoV depuis 2012. Pour ces deux dernières émergences, un hôte intermédiaire a été identifié, la civette dans le premier cas, le dromadaire pour le MERS-CoV. Pour le SARS-CoV-2, l'éventuel hôte intermédiaire n'a pas encore été identifié. Les coronavirus sont connus pour leurs propriétés évolutives par recombinaisons ou mutations leur permettant d'acquérir de nouvelles propriétés : changement de tropisme, ou de virulence ou capacité à infecter une nouvelle espèce hôte. Étant donné le nombre de cas de contaminations humaines, le SARS-CoV-2 apparaît particulièrement bien adapté à l'espèce humaine. Pour autant, quelques cas sporadiques de transmission à d'autres animaux ont été rapportés : vison, chien, felidae sauvages et chat qui seront évoqués lors de cet exposé.

Mots clés Zoonose ; Animaux ; Coronavirus
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.014

CO-13

Amélioration neurologique inattendue après infection Covid : rôle des anticorps anti-covid sur la microglie de cerveaux endommagés ?

Dominique Caparros
Wattrelos
Adresse e-mail : d.caparros@ch-wattrelos.com

La pandémie COVID a fait rechercher des complications neurologiques lésionnelles directes ou induites par la coagulopathie associée, mais il n'a pas été rapporté d'effet protecteur. Nous avons observé une amélioration clinique très significative chez 4 patients âgés de 43 à 78 ans pris en charge au long cours et suivis pour une pathologie neurologique variée mais très invalidante depuis 2 à 5 ans, et atteints de la COVID-19 entre mars et octobre 2020. Le premier patient était atteint d'une démence fronto-temporale avec atteinte de corne antérieure et était grabataire confiné au lit et au fauteuil. Il n'avait plus de motricité volontaire. Son syndrome démentiel était très évolué, avec idées délirantes et hallucinations. Alors qu'il était atteint d'une pneumopathie COVID sévère en avril, il a récupéré une fonction motrice volontaire aux membres. Son état cognitif s'est considérablement amélioré, avec normalisation du MMS, et reprise de communication normale. Il marche avec déambulateur. Le deuxième patient présentait des séquelles d'un traumatisme crânien grave, avec hémiplégie droite, syndrome cérébelleux, aphasie, syndrome frontal massif. Il était confiné au fauteuil. Atteint d'une pneumopathie COVID sévère en avril, mais non hospitalisé, il a présenté progressivement une amélioration neurologique globale. Il marche seul sur quelques pas et son comportement social s'est considérablement amélioré. Il mange seul. Le troisième patient était atteint de séquelles d'anoxie cérébrale grave, après tentative de suicide par pendaison. Il était confiné au fauteuil avec troubles posturaux majeurs, apathie très marquée. Sept mois après une infection COVID, il a repris une marche presque normale, avec un périmètre supérieur à 500 mètres. Enfin, une patiente de 78 ans, suivie depuis 3 ans pour une dégénérescence cortico-basale probable, prise en charge pour une pneumopathie COVID grave en octobre, présente une amélioration de sa motricité au membre atteint par l'apraxie sévère. L'amélioration neurologique pour ces 4 patients objectivée 2 à 4 semaines après le début de l'infection COVID persiste sur le long terme. L'hypothèse de l'activation des cellules microgliales par les anticorps anti COVID est évoquée. L'effet de la vaccination anti COVID sur le SNC chez les patients cérébrolésés devra donc être analysée.

Mots clés Cérébrolésé ; Activation de la microglie ; Covid
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.015

Club Neurologie Médecine Interne (CNMI)

CO-14

La sarcoïdose : clinique, traitement, pronostic

Mathieu Puyade
Service de médecine interne, CHU de Poitiers, Poitiers
Adresse e-mail : mathieu.puyade@chu-poitiers.fr

La sarcoïdose est une maladie systémique auto-inflammatoire de type granulomatose. Son étiologie reste encore aujourd'hui mystérieuse. Elle atteint généralement les adultes jeunes dans toutes les ethnies. Elle est néanmoins plus fréquente chez les patients d'origine africaine. Il existe une composante génétique en rapport avec le HLA de classe II, au niveau des allèles DR. C'est une maladie de la voie Th1 avec hyperproduction d'IL (Interleukine) 2,6,8,12,18,27, d'interféron gamma et de TNF (Tumor Necrosis Factor) alpha. Cet environnement cytokinique favorise la prolifération des lymphocytes T CD4+, mais aussi l'activation des lymphocytes B ainsi que celle de l'immunité innée. La lésion anatomopathologique caractéristique : le granulome épithéloïde gigantocellulaire SANS nécrose caséeuse n'est pas pathognomonique. Un bilan complet de granulomatose est nécessaire avant de conclure, par défaut, à une sarcoïdose. La présentation clinique typique (hors des services de neurologie) est avant tout ganglionnaire. Les adénopathies sont généralement médiastino-hilaires, bilatérales et symétriques, et non compressives. Les diagnostics différentiels sont alors le lymphome, la tuberculose, la maladie des griffes du chat et le cancer pulmonaire. Néanmoins, la sarcoïdose peut atteindre potentiellement tous les organes : peau, œil, articulations, rate, cœur, rein, et bien sûr le système nerveux central ou périphérique. L'atteinte cardiaque est plus fréquente chez les mâles caucasiens, alors que l'atteinte cutanée et oculaire est plus fréquente chez les femmes. Le traitement n'est nécessaire qu'en cas d'atteinte viscérale grave (pulmonaire, oculaire, cardiaque, neurologique, etc...). Le traitement repose sur les corticoïdes dont la durée varie selon la localisation. En cas d'échec, un traitement immunosuppresseur par méthotrexate, azathioprine ou un traitement par biothérapie de type infliximab ou adalimumab est possible. Le pronostic de la maladie est lié à la présence d'atteintes viscérales ainsi qu'à leur gravité et à la réponse au traitement. Environ 20 % des patients vont présenter un handicap relié à la sarcoïdose et 3 à 5 % des patients vont décéder de cette maladie.

Mots clés Pronostic ; Clinique ; Sarcoïdose
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.016

Collège National des Neurologues des Hôpitaux Généraux (CNNHG)

CO-15

Cas 2 : Le patient et le médecin voient double

Olivier Flabeau*, Julia Potenza Desaulty, Emmanuel Ellie
Neurologie, C.H. de la Côte Basque, Bayonne
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : oflabeau@ch-cotebasque.fr (O. Flabeau)

Un appel du vendredi soir pour une patiente en coma calme, mais qui voit double... la perspective d'un week-end agité pour le neurologue d'astreinte en CHG.

Mots clés Confusion mentale ; Diplopie ; Coma
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.017

CO-16

Cas 3 : eut-il fallu que je connusse Bochum ?

Guido Ahle[1,*], Alexis Nguyen[2], Arnaud Waegell[1], Thomas Postert[3], Jérôme Guison[4], Ahlem Raissi[5], François Sellal[1]
[1] *Service de neurologie, Hôpitaux Civils de Colmar, Colmar*
[2] *Neurologie, CHU de Strasbourg - Hôpital de Hautepierre, Strasbourg*
[3] *Neurologische klinik, St. Vincenz-Krankenhaus, Paderborn, Allemagne*
[4] *Service de médecine interne, Hôpitaux Civils de Colmar, Colmar*
[5] *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 antécédents d'un tabagisme actif de 50 paquets-années fut hospitalisé pour altération de l'état général. On nota une anorexie, asthénie et une perte de poids, apparues peu de temps après une extraction dentaire, raison pour laquelle une antibiothérapie avait été prescrite par le chirurgien-dentiste. Le bilan initial permit d'éliminer une endocardite infectieuse. Un scanner cérébral revint sans anomalie particulière, l'IRM montra une atteinte bitemporale. La prise en charge diagnostique et thérapeutique ainsi que l'évolution surprenante seront discutées lors de la présentation.

Mots clés Bochum ; IRM ; Atteinte hippocampique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.
Remerciements Silvère Ganvoula, Anthony Losilla.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.018

CO-17

Cas 4 : Chocolat

Altmayer Victor[1], Aicha Lyoubi Idrissi[2,*]
[1] *Neurologie, AP–HP, Paris*
[2] *Neurologie, hôpital Delafontaine, Saint-Denis*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : aicha_lyoubi@hotmail.com (A. Lyoubi Idrissi)

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.

Mots clés Réversible ; Ataxie ; Cervelet
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.019

CO-18

Résultat de l'enquête UNV 2020

Denis Sablot
Neurologie, CH Perpignan, Perpignan
Adresse e-mail : denis.sablot@ch-perpignan.fr

Introduction Nombre d'UNV rencontrent des difficultés de fonctionnement du fait d'un effectif médical insuffisant. Cela

perturbe la filière AVC et met en péril les autres activités des services de Neurologie. L'objectif de cette étude est de réaliser un état des lieux de la démographie médicale dans les UNV en France, d'en préciser les difficultés actuelles (notamment sur la PDSES), d'en projeter l'évolution dans les 5 prochaines années et de quantifier les besoins en terme de recrutement médical et de formation des internes.

Méthodologie Il s'agit d'une enquête déclarative envoyée aux 146 responsables d'UNV Françaises en Décembre 2019. Les questions portaient sur l'activité de l'UNV (nombre d'AIC et de thrombolyses en 2019), le nombre de lignes UNV (activité de jour), le nombre de lignes de gardes/d'astreintes (Senior et junior) sur l'établissement ou inter-établissement, lignes pour faire fonctionner l'UNV, médecins exerçant dans l'UNV en journée (avec leur statut, temps de travail, âge, diplôme qualifiant, quota de gardes/astreintes), le nombre de praticiens participant aux gardes/astreintes, les difficultés de recrutement praticiens, les difficultés spécifiques rencontrées pendant les périodes scolaires, les postes vacants et la durée de vacance, le recours à des médecins intérimaires, les postes de DES et la vacance de ces postes, le recours à des FFI/AFS, le ratio IDE et AS/lit dans l'UNV, et les pistes d'amélioration du fonctionnement et d'attractivité de l'UNV.

Résultats et conclusion À ce jour, 76 UNV ont renseigné l'enquête. Les résultats définitifs et la discussion seront livrés lors des JNLF, laissant place à une controverse qui suivra cette présentation.

Mots clés Démographie médicale ; UNV ; Organisation des soins

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.020

CO-19

Le point de vue réglementaire et technique

Jérôme Aboab[1,*], Marie Hiance[2], Daniel Silva[3]
[1] *Unité de recherche clinique, C.H. de Saint-Denis, Saint-Denis*
[2] *Direction, C.H. de Saint-Denis, Saint-Denis*
[3] *Réanimation, C.H. de Saint-Denis, Saint-Denis*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jerome.aboab@ch-stdenis.fr (J. Aboab)

L'un des ressorts de notre société repose sur l'évaluation et la valorisation. La santé n'y fait pas exception. Bien que critiquable, c'est aujourd'hui le « gold standard ». Jusqu'à récemment réservée aux CHU, il est apparu que les CHG sont également des acteurs clés de la recherche, du fait de la formation de leurs professionnels, des cohortes de patients accueillis et du facteur d'attractivité que la recherche représente. Des structures de soutien à la recherche peuvent y voir le jour, que ce soit au sein même des établissements non universitaires ou par le biais de réseaux régionaux/nationaux. Les indicateurs d'activité (MERRI) mettent en évidence l'importance croissante des CHG en recherche. Il est fondamental que la construction de la valorisation de cette activité de recherche permettre d'envisager la poursuite du développement de la recherche dans ces structures. Différents phénomènes simultanés expliquent probablement la part grandissante des CHG dans la recherche clinique : (1) la mobilité des personnels médicaux. Il n'est pas rare aujourd'hui de voir des médecins passer d'une structure universitaire à une structure privée ou non universitaire puis revenir dans un univers universitaire. (2) la complexification de la recherche qui impose sa professionnalisation. Les structures opérationnelles de recherche (URC, DRC, ...) peuvent aujourd'hui se développer dans des univers non universitaires. L'investigation comme la promotion sont donc aujourd'hui possibles, et de plus en plus courant, en CHG. Quant aux infrastructures opérationnelles, elles se mettent en place progressivement. La dématérialisation de l'information médicale avec le développement des entrepôts de données de santé est un autre élément à prendre en compte. Ces outils sont en passe de permettre une recherche plus ouverte, plus transparente, et moins couteuse. A n'en pas douter les CHG ont là aussi un rôle important à jouer.

Mots clés Entrepôts de données ; Évaluation ; Démocratisation

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.021

Club de Neuro-Ophtalmologie Francophone (CNOF)

CO-20

Des oscillopsies pas si faciles

Marie Sauvant[1,*], Benoit Delpont[2], Christelle Blanc[3]
[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 mononuclée 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 Borrélia 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 oscillopsies 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 neuroborré-

liose 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.2021.02.022

CO-21

Mode d'action des nouvelles immunothérapies

Jean-François Nicolas [1,*], Philippe Nicolas [2]
[1] *Lyon*
[2] *Immunologie, Centre Immunologie Marseille Luminy, Marseille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jean-francois.nicolas@chu-lyon.fr (J.-F. Nicolas)

Les maladies auto-immunes, sont caractérisées par l'activation de lymphocytes T (LT) CD4 et CD8 en réponse à des antigènes du soi présentés par des cellules dendritiques dans les ganglions. Les LT CD8 peuvent détruire les cellules exprimant l'auto-antigène tandis que les LT CD4 peuvent produire des cytokines pro-inflammatoires, dont l'interleukine 6 (IL-6), et aider les lymphocytes B (LB) à se différencier en plasmablastes et plasmocytes produisant des auto-anticorps (Ac). Une fois activés, les LT et les LB sortent du ganglion en suivant des gradients de molécules dont la sphingosine 1 phosphate (S1P). Dans le cas des maladies auto-immunes en neuro-ophtalmologie, les LT et LB circulants accèdent au nerf optique et à l'ensemble du SNC par diapédèse dépendante de l'intégrine VLA4. Les Ac circulants accèdent au nerf optique et à l'ensemble du SNC au niveau de zones (ou dans des circonstances) de vulnérabilité de la barrière hémato-encéphalique. En fonction des pathologies, l'effet délétère peut être préférentiellement lié à l'effet de l'Ac sur sa cible (blocage ou destruction par activation du complément, des cellules natural killer et/ou des phagocytes), aux LT, ou à d'autres effecteurs, notamment de l'immunité innée (macrophages, polynucléaires, cellules lymphoïdes innées etc.). Les nouvelles immunothérapies peuvent cibler chacun des acteurs ou mécanismes décrits : 1) déplétion des LT et des LB par un analogue nucleosidique (Cladribine) ; 2) déplétion spécifique des LB par des anticorps monoclonaux anti-CD20 (Rituximab, Ocréluzimab, Ofatumumab etc.) ; 3) inhibition de l'activation des LB par les inhibiteurs de la tyrosine kinase de Bruton ; 4) inhibition de la voie de signalisation de l'IL-6 : anti-IL6 récepteur (Tocilizumab, Sartralizumab) ; 5) inhibition de la sortie des lymphocytes des ganglions : antagoniste fonctionnel de la S1P (Fingolimod) ; 6) inhibition de l'entrée des lymphocytes dans le SNC : anti-VLA4 (Natalizumab) ; 7) inhibition de la cytotoxicité dépendante du complément : anti- C5 (fraction C5 du complément) (Eculizumab) etc. Dans les pathologies inflammatoires du nerf optique, les LB et les anticorps sont une cible thérapeutique de choix, mais l'effet biologique des traitements utilisés dépasse souvent largement la molécule, la voie ou la cellule initialement ciblée.

Mots clés Biothérapies ; Physiopathologie ; Immunothérapie
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.023

Club de Neuroprotection (CNP)

CO-22

Développement de thérapies géniques AAV pour les formes familiales de SLA : l'exemple des gènes SOD1 et C9ORF72

Maria Grazia Biferi
Centre de recherche en myologie, Sorbonne Université, INSERM U974, Association Institut de Myologie, Paris
Adresse e-mail : mg.biferi@institut-myologie.org

Une thérapie génique utilisant les vecteurs viraux dérivés du virus adéno-associé (AAV) a récemment été approuvée pour les formes infantiles d'Amyotrophie spinale. Ce résultat ouvre des nouvelles pistes thérapeutiques pour les maladies du motoneurone, comme la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA). Parmi les formes familiales de SLA (SLAf) 20 % sont liées aux mutations dans le gène SOD1 (SLA-SOD1). Ces mutations entrainent une accumulation de la superoxyde dismutase (enzyme produite par le gène SOD1) devenant toxique pour les cellules. L'expansion répétée d'hexanucléotides (ERH) dans le gène C9ORF72 (SLA-C9) est la forme génétique la plus courante de SLAf ; et est aussi responsable de la démence fronto-temporale (DFT). L'ERH G4C2 dans le gène C9ORF72 est pathologique par trois mécanismes : la perte de fonction protéique, la toxicité de l'ARN nucléaire de l'ERH et l'accumulation de répétitions dipeptidiques. L'administration intrathécale répétée d'oligonucléotides antisens (AS) ciblant la SOD1 ou l'ERH du gène C9ORF72 sont en cours d'essais cliniques chez des patients atteints de SLA-SOD1 et SLA-C9. Notre groupe travaille sur des stratégies de thérapie génique pour les SLAf utilisant les vecteurs AAV, ciblant le système nerveux central, associés à la petite particule d'ARN nucléaire U7 pour une expression efficace d'oligonucléotides AS. Pour la SLA-SOD1, nous avons conçu et testé des nouvelles séquences AS induisant une diminution de SOD1 par saut d'exon. Les résultats obtenus chez les souris SOD1G93A ont montré un effet thérapeutique favorable, à la naissance et à l'âge adulte. Des travaux visant l'application clinique de cette approche chez l'homme sont en cours. Pour la SLA-C9 nous appliquons une stratégie similaire, sur cellules dérivées de patients, dans lesquelles nous avons observé une réduction efficace de l'ERH ainsi qu'une protection de l'expression protéique de C9ORF72. Les résultats de cette étude serviront de prélude aux études précliniques pour les patients atteints de SLA, DFT et SLA/DFT.

Mots clés C9ORF72 ; SOD1 ; Thérapie génique
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.024

CO-23

Table ronde : perspectives dans les maladies multigéniques

Michel Dib
Paris
Adresse e-mail : dib.michel@wanadoo.fr

La thérapie génique a été initialement conçue comme une approche thérapeutique destinée aux maladies monogéniques, délivrant aux cellules un gène « sain » capable de suppléer le gène « malade ». Aujourd'hui, les modalités et les indications se révèlent beaucoup plus larges, les approches se sont beaucoup diversifiées, reposant sur différentes stratégies correctives, vecteurs et modalités de thérapies géniques. Des progrès ont été obtenus dans l'adrénoleucodystrophie,

les cellules souches sanguines des patients sont corrigées ex vivo à l'aide d'un lentivirus, puis réinjectées. Avec un passage réussi chez l'homme. On souligne également les résultats prometteurs, avec une approche similaire, chez des enfants atteints de leucodystrophie métachromatique et d'autres travaux dans la maladie de Sanfilippo. Ils visent à obtenir la production de l'enzyme manquante par les cellules cérébrales. Un vecteur de thérapie génique de type AAV est pour cela injecté dans différentes zones du cerveau des patients, avec une bonne tolérance et une amélioration du développement intellectuel et comportemental. Les approches de thérapie génique s'appliquent également à d'autres maladies plus fréquentes telles que la maladie de Parkinson et d'Alzheimer. Pour ces maladies, qui ne sont pas d'origine génétique, les mécanismes sont diversifiés : correction des modifications biochimiques responsables des symptômes par une stratégie de type « remplacement ou restauration de fonction », comme augmenter la synthèse de dopamine ou l'inhibition de la production des protéines anormales pathogènes dans la maladie de Parkinson, ou restaurer l'équilibre du cholestérol dans le cerveau. Ces mécanismes permettraient de prévenir des dysfonctions neuronales causés par la maladie d'Huntington et la maladie d'Alzheimer. Les mutations dans les formes familiales est une autre cible, c'est le cas des mutations SOD et C9orf72 dans la SLA. Enfin, les indications des cellules souches pour la « réparation » des séquelles des maladies dégénératives non génétiques, est un besoin important, dont les techniques nécessitent encore d'évoluer.

Mots clés Maladies multigéniques ; Thérapie génique ; Neuroprotection

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.025

Fédération Internationale des Jeunes Neurologues Francophones (FIJNF)

CO-24

Quelle pathologie inflammatoire rechercher devant une myélite ?

Elisabeth Maillart
Département des maladies du système nerveux, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris
Adresse e-mail : elisabeth.maillart@aphp.fr

Ces dernières années, la (re)découverte de nouveaux auto-anticorps a permis de mieux caractériser certaines pathologies inflammatoires du système nerveux central. Dans cet exposé, à partir de cas cliniques concrets, nous aborderons différentes pathologies inflammatoires du système nerveux central, responsables de myélite. Nous discuterons des caractéristiques d'imagerie médullaire mais aussi des explorations biologiques à prévoir. Enfin, nous détaillerons certaines avancées thérapeutiques innovantes.

Mots clés MOGAD ; Pathologie auto-immune ; Myélite

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.026

Groupe français d'étude des Maladies du Motoneurone (GFEMM)

CO-25

Sclérose latérale amyotrophique : orientations du bilan génétique chez les patients et apparentés

Philippe Couratier
Neurologie, C.H.U de Limoges, Limoges
Adresse e-mail : v.jarry@cyim.com

L'approche clinique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA) a été largement modifiée par l'identification de nouveaux gènes, la détection de mutations génétiques chez des patients apparemment sporadiques, et la découverte de la relation génétique et clinique stricte entre la SLA et la démence frontotemporale (DFT). En conséquence, les cliniciens sont de plus en plus confrontés au dilemme de la gestion du conseil et des tests génétiques, tant pour les patients atteints de SLA que pour leurs proches. Sur la base de la littérature existante sur la génétique de la SLA et d'autres maladies à déclenchement tardif mettant la vie en danger, la proposition d'un dépistage systématique de tous les patients atteints de SLA mérite d'être discutée. Les tests génétiques devraient être proposés aux patients atteints de SLA dont un parent au premier ou au second degré est atteint de SLA, de FTD ou des deux, et devraient être discutés avec tous les autres patients atteints de SLA, mais pas proposés à ces derniers, en mettant l'accent sur ses principales incertitudes. Actuellement, les tests génétiques ne devraient pas être proposés aux sujets à risque asymptomatiques, sauf s'ils en font la demande ou s'ils sont inscrits à des programmes de recherche. Le conseil génétique dans la SLA doit tenir compte des incertitudes sur la pathogénicité et la pénétrance de certaines mutations génétiques, de la présence possible de mutations de différents gènes chez un même individu, de la faible corrélation génotypique/phénotypique dans la plupart des gènes de la SLA et de la pléiotropie phénotypique de certains gènes. Bien que les implications psychologiques, sociales et éthiques des tests génétiques soient encore relativement inexplorées dans la SLA, il pourrait être suggéré un conseil multidisciplinaire qui aborde toutes les questions pertinentes, y compris la divulgation des résultats des tests aux membres de la famille et le risque de discrimination génétique.

Mots clés SLA ; génétique ; Sclérose

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.027

CO-26

Que proposer aux apparentés de patients SLA familiale : aspects pratiques et éthiques

Véronique Danel
Lille
Adresse e-mail : veronique.danel@chru-lille.fr

Les motivations à développer l'approche génétique de la SLA et des maladies apparentées sont fortes. Il s'agit de porter un diagnostic de certitude plus rapidement, d'améliorer la compréhension scientifique de ces maladies, d'ouvrir des voies de recherche thérapeutique et d'en donner l'accès le plus précocement possible. Car la procédure est simple (une seule prise de sang veineux suffit), la tentation est grande de la banaliser alors que les enjeux sur le bénéfice des analyses génétiques pour les personnes, malades et apparentées,

sur le respect du secret médical et sur la systémique familiale ne sont pas à négliger. Plusieurs dispositifs législatifs encadrent les pratiques. Les principes qui les fondent sont le respect du droit de ne pas savoir, le respect de l'autonomie, le consentement libre et éclairé, la confidentialité des données et l'équité d'accès aux soins. Des questionnements éthiques sont soulevés par la pratique auxquels s'ajoutent les incertitudes scientifiques sur la valeur diagnostique des résultats génétiques, la qualité de l'information médicale et du consentement, la responsabilité du praticien sur les conséquences émotionnelles, affectives et relationnelles des résultats génétiques pour les personnes concernées et leurs apparentés.

Mots clés Éthique ; SLA ; Génétique

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.028

Groupe Méditerranéen de Neurologie (GMN)

CO-27

Cas clinique 2 : un contorsionniste au cœur fragile !

Sonia Nouioua[1,*], Nora Chentir[2], Henry Houlden[3], Leila Laouar[4], Dalila Moualek[1], Meriem Tazir[1], Lamia Ali Pacha[1]

[1] *Service de neurologie, CHU Mustapha Bacha, Laboratoire de Neurosciences, université Benyoucef Benkhedda Alger 1, Alger, Algérie*

[2] *Service de cardiologie, CHU mustapha bacha, Laboratoire de Neurosciences Université Benyoucef Benkhedda, Alger1, Alger, Algérie*

[3] *Departement des maladies neuromusculaires, departement d'epilepsie clinique et experimentale ucl, Queen Square, Londres, Royaume Uni*

[4] *Service de pneumophtisiologie, CHU Mustapha Bacha, Laboratoire de Neurosciences, université Benyoucef Benkhedda Alger 1, Alger, Algérie*

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : sonianouioua@yahoo.fr (S. Nouioua)

Les myopathies génétiques représentent un groupe très hétérogène d'affections associant classiquement un déficit musculaire des ceintures mais aussi d'autres manifestations très variées comprenant l'insuffisance respiratoire, la cardiomyopathie, les contractures et ou les hyperlaxités ligamentaires voire des atteintes extramusculaires. Le diagnostic et le démembrement des différentes formes sont un challenge en pratique courante. Nous rapportons l'observation d'une famille consanguine comportant 5 patients atteints, caractérisée par une grande variabilité intrafamiliale associant trois phénotypes distincts : un syndrome d'Ehlers Danlos type cardiaque valvulaire chez le propositus et le frère aîné âgés respectivement de 36 ans et 60 ans, un phénotype LGMD ayant débuté à l'âge de 18 ans chez le 3éme frère âgé de 53 ans associé à une atteinte cardiaque polyvalvulaire atypique et un tableau d'intolérance à l'effort chez les deux sœurs. Ce polymorphisme clinique moteur et cardiaque au sein d'une même famille rendait le diagnostic difficile. Le dosage de l'acide alpha glucosidase par DBS était bas chez le patient porteur du phénotype LGMD avec identification de deux mutations génétiques pathogènes par PCR- amplification et séquençage du gene GAA, confirmant ainsi le diagnostic de maladie de Pompe tardive. Ces mêmes mutations étaient absentes chez les autres membres atteints de la famille. L analyse par exome chez le propositus ne retrouva pas de variants dans le gène Col1A2 habituellement délétère dans le syndrome d'Ehlers-Danlos cardiaque valvulaire mais un variant dans le gène ALX4,dont la pathogenicité devra être confirmée, a été identifié. Les mutations de ce gène sont responsables de différents syndromes malformatifs chez l'enfant incluant le syndrome de Potocki-shaffer, le syndrome de dysplasie frontonasale et la scaphocephalie isolée. L'approche diagnostique des myopathies génétiques, caractérisées par un large spectre clinique parfois au sein d'une même famille, est très complexe. Si l'analyse clinique reste indispensable, les techniques modernes de biologie moléculaire ne suffisent pas à elles seules à résoudre ce challenge diagnostique. Cette famille illustre toute la complexité diagnostique rencontrée en pratique courante par le clinicien dont l' approche doit être consensuelle et parfois dogmatique en évoquant par exemple la maladie de Pompe, vu sa relative curabilité, devant tout tableau de myopathie non étiquetée.

Mots clés Ehlers Danlos ; Séquençage de l'exome ; Maladie de Pompe

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.029

CO-28

Cas clinique 3 : myopathie avec déficit en Dysferline Nouvelle mutation avec une variabilité phénotypique intrafamiliale

Salma Sakka[1,*], Rekik Sabrine[2], Nouha Farhat[3], Dammak Mariem[4], Mhiri Chokri[5]

[1] *Neurologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*

[2] *Laboratoire de neuroscience, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*

[3] *Neurologie, Hôpital Habib Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie*

[4] *Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib Bourguiba de Sfax, Sfax, Tunisie*

[5] *Service de neurologie et lr12sp19, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie*

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : salma.sakkacharfi@gmail.com (S. Sakka)

Introduction Les dysferlinopathies constituent un groupe hétérogène de maladies autosomiques récessives. Trois phénotypes cliniques ont été décrits dans ce groupe : la myopathie de Miyoshi, la dystrophie musculaire des ceintures type 2B et la myopathie distale du muscle tibial antérieur.

Objectif Nous rapportons une famille tunisienne avec 3 cas atteints partageant la même mutation et présentant une variabilité phénotypique.

Méthodes Nous avons mené une enquête sur le terrain et nous avons examinés tous les membres de la famille. Trois se sont révélés atteints, un bilan biologique (CPK, enzymes hépatiques. . .) et un électromyogramme ont été pratiqués. Une imagerie par résonnance magnétique musculaire et une biopsie musculaire avec étude immuno-histochimique ont été réalisées pour le cas index. Un screening de 6 gènes de myopathie récessive a été réalisé par séquençage à haut débit.

Résultats Deux hommes et une femme ont été inclus. L'âge moyen de nos patients était de 48 ans (45–55 ans). L'examen clinique montrait une atteinte proximo-distal symétrique des 4 membres chez deux patients en faveur d'un phénotype proximo-distal. Le troisième patient de sexe masculin avait un steppage bilatéral à la marche avec une atteinte tibial antérieur. L'IRMm a montré une amyotrophie de la loge antérolatérale des jambes. Tous nos patients partageaient une nouvelle mutation d'épissage c.4597–2A > G du gène DYSF.

Conclusion Cette famille tunisienne confirme une fois de plus que les dysferlinopthies sont caractérisées par une variabilité clinique inter et intra familiale. Il a été suggéré que cette variabilité est liée à des facteurs environnementaux. Dans cette famille, tous les cas atteints vivent dans le même environnement, ce qui laisse penser que des facteurs épigénétiques jouent aussi un rôle important dans cette hétérogénéité phénotypique.

Mots clés LGMD 2B ; Myopathie distale ; Dysferline

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.030

CO-29

Cas clinique 4 – France

Claire Lefeuvre[1,*], Olivier Benveniste[2], Jean-Luc Charuel[3], Guillaume Nicolas[4], Carlier Robert-Yves[5], Pascal Laforet[6]

[1] *Service de neurologie, hôpital Raymond-Poincaré AP–HP, Garches*
[2] *Département de médecine interne et immunologie clinique, AP–HP, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris*
[3] *Département d'immunologie, hôpitaux universitaires Pitié Salpêtrière–Charles Foix, Paris*
[4] *Neurologie médicale, hôpital Raymond-Poincaré, Garches*
[5] *Radiologie, hôpital Raymond-Poincaré AP–HP, Garches*
[6] *Neurologie, hôpital Raymond-Poincaré AP–HP, Garches*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : lefeuvreclaire@live.fr (C. Lefeuvre)

Nous présentons ici le cas d'une jeune femme de 27 ans, d'origine algérienne, issue d'une union consanguine, sans autre cas familial, qui a présenté vers l'âge de 6 ans des troubles de la marche rapidement évolutifs avec perte de la marche en 1 an, suivie d'une atteinte sévère des membres supérieurs et axiale. L'atteinte respiratoire sévère associée a justifié la pose d'une trachéotomie en préopératoire d'une chirurgie d'arthrodèse à 15 ans, désormais utilisée pour la ventilation nocturne. Pas d'atteinte cardiaque. Les CPK étaient initialement très élevés à 12 000 UI/L, désormais dans les valeurs inférieures à la normale. La biopsie de muscle para vertébral réalisée lors de l'arthrodèse retrouve une diminution du marquage du béta-sarcoglycane en immunofluorescence avec réduction marquée de toutes les protéines et absence d'alpha-dystroglycane en western blot. L'IRM musculaire retrouve une atteinte très sévère pan-musculaire, bilatérale et symétrique, à la fois proximale et distale, atteignant notamment les muscles de la face, les muscles respiratoires, les ceintures et les membres, avec une dégénérescence graisseuse très marquée sur presque tous les groupes musculaires. La maltase acide est normale. L'enquête génétique a exclu une mutation sur les alpha-dystrophines, SEPN, sarcoglycanes, FKRP, POMT1, dysferline. Après une dizaine d'années d'errance diagnostique, une reprise du dossier et la poursuite du bilan étiologique a permis de poser le diagnostic.

Mots clés Errance diagnostique ; Dystrophies musculaires ; Myopathies nécrosantes

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.031

Groupe de réflexion sur les évaluations cognitives (GRECO). Société de neuropsychologie de langue française (SNLF)

CO-30

Les différentes formes de réorganisations cérébrales après amputation et leurs liens avec les thérapies antalgiques

Estelle Raffin

Centre de neuroprothèse, école polytechnique fédérale de Lausanne, Lausanne, Suisse
Adresse e-mail : estelle.raffin@epfl.ch

En réponse à une amputation de membre, la région corticale qui représente la main manquante dans le cortex somatosensorielle (S1) est privée de ses réafférences principales. L'absence du membre entraîne également la perte de cibles musculaires pour les fibres efférentes émanant du cortex moteur primaire (M1). Durant les trois dernières dizaines d'années, les recherches se sont concentrées sur l'exploration d'un modèle de plasticité maladaptative liée à la privation sensorimotrice, qui se traduit par l'envahissement des territoires corticaux dont l'activité corticale était dédiée au traitement sensitif ou moteur du membre amputé, par des territoires adjacents tels que le visage ou l'avant-bras dans le cas de l'amputation de la main. Ces phénomènes ont notamment été associé à l'intensité des douleurs fantômes. De façon complémentaire, il existe une activité cérébrale résiduelle associée aux mouvements de la main fantôme, elle aussi associée à la douleur de membre fantôme. Plus récemment, d'autres phénomènes ont été étudiés : les facteurs perceptifs et comportementaux, tels que les sensations fantômes non douloureuses (e.g., le sentiment d'appartenance ou les capacités motrices du membre fantôme), le comportement compensatoire de la main intacte ou du membre résiduel ou l'utilisation de prothèses, également associés aux changements corticaux et à la douleur fantôme. Ces phénomènes adaptatifs entraînent une plasticité corticale de type usage dépendante. Enfin, les réorganisations à la suite d'une amputation ne se limitent pas à des changements localisés au sein de l'homuncule sensorimoteur de la main manquante, mais semblent entraîner une cascade de modifications cérébrales à l'échelle du cerveau entier. Ces derniers résultats permettent notamment de mieux comprendre les expériences perceptives complexes rapportées par les personnes amputées. Ces nouvelles connaissances ont donné naissance à des interventions innovantes visant à modifier la représentation cérébrale du membre fantôme, comme l'utilisation de la réalité augmentée/virtuelle et des interfaces cerveau-machine. Ces études confirment une interaction étroite entre les changements sensorimoteurs et les altérations des régions du cerveau impliquées dans la représentation du corps, le traitement de la douleur et le contrôle moteur.

Mots clés Douleurs de membre fantôme ; Réorganisations corticales ; Amputation

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.032

CO-31

Neuroplasticité et connectome vers un modèle en méta-réseau du fonctionnement cérébral

Hugues Duffau
Département de neurochirurgie et inserm u1191, 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, visuospatiale, langagière, cognitive et émotionnelle–ainsi que leurs interactions. 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 neurono-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 ; Méta-réseau ; Neuroplasticté
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.033

CO-32

Plasticité cérébrale, réserve, compensation dans le vieillissement et la phase prodromique de la maladie d'Alzheimer

Sylvie Belleville
Centre de recherche, Institut universitaire de gériatrie de Montréal (IUGM), Montréal, Canada
Adresse e-mail : sylvie.belleville@umontreal.ca

La variabilité interindividuelle dans le vieillissement cognitif est considérable et pourrait s'expliquer par des différences dans la mise en œuvre des mécanismes neuroplastiques, eux-mêmes déterminés en partie par le style de vie. L'un des objectifs des neurosciences cognitives du vieillissement est de comprendre ces différences interindividuelles afin d'identifier les conditions les plus favorables à la santé cognitive des aînés. Dans cette conférence, je présenterai des études qui utilisent la neuroimagerie par résonance magnétique fonctionnelle pour identifier les activations cérébrales associées aux différences interindividuelles reliées au vieillissement cognitif, déterminer si des processus neuroplastiques sont amplifiés par des interventions non-pharmacologiques et examiner comment ils s'expriment dans les premiers stades de la maladie d'Alzheimer. Dans une première série d'études, je montrerai que certains schémas d'activation cérébrale atténuent les effets délétères de l'âge ou de l'atrophie hippocampique sur la cognition. Ensuite, je présenterai l'effet des interventions cognitives sur les activations cérébrales associées à la mémoire et l'attention et comment elles peuvent engager les mêmes processus plastiques que ceux observés dans les études de variabilité interindividuelle. Enfin, je décrirai des études montrant des phénomènes d'hyperactivation fonctionnelle qui pourraient avoir un rôle compensateur dans la phase prodromique de la maladie d'Alzheimer. Ces données seront interprétées en relation avec un modèle qui suggère que les différences interindividuelles reposent sur trois mécanismes en interaction : la réserve, la maintenance et la compensation.

Mots clés Neuroplasticité ; Compensation ; Réserve cognitive
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.034

Groupe de Travail des Neurologues Militaires (GTNM)

CO-33

Apport de la toxicodynétique lors de l'évaluation de la toxicité des benzodiazepines en surdose

Frédéric Baud
Département anesthésie-réanimation-SAMU de Paris, hôpital Necker AP–HP, Paris, France
Adresse e-mail : baud.frederic@wanadoo.fr

L'enseignement et la pratique de la pharmacologie et de la toxicologie clinique reposent sur 4 grandes disciplines :
– la pharmaco/toxicocinétique, (PK ou TK),
– la pharmaco/toxico dynamique (PD ou TD),
– les corrélations pharmacocinétiques/Pharmacodynamiques (relations PK/PD ou TK/TD),
– les modèles pharmacocinétique basés sur les données physiologiques (modèle PK-PD) s'intéressent à la toxicité globale d'organe.
En fait l'analyse des unités utilisées pour chaque discipline fait apparaître un trou de connaissance. Les unités des études PK/TK sont des concentrations en fonction du temps : C = f(t). Celles des études PD/TD sont des intensités d'effet en fonction de la dose ou de la concentration sanguine : E = f(dose ou concentration), le temps n'apparaît pas. Les corrélations PK/PD étudient la corrélation entre un effet et une concentra-

tion, mesurés en même temps. E = f(C), le temps disparaît. Une discipline a été occultée : l'évolution de l'intensité des effets toxiques au cours du temps que nous avons désigné sous l'acronyme de « toxicodynétique » terme synthétisant l'effet (Dynamie) au cours du temps (cinétique). La toxicodynétique est une discipline qui possède une méthodologie propre et résout des questions que les autres disciplines ne peuvent pas solutionner. La toxicodynétique s'adresse aux effets majeurs des toxiques [1]. Pour une même substance il existe autant de dynétiques qu'il existe d'effets importants. Elle s'adresse à tous les paramètres mesurés de façon répétée. La dynétique ne nécessite aucun dosage au prix d'un recueil anamnestique complet. Elle peut donc être réalisée pour tout médicament et toute substance. Par exemple, l'application des principes de la toxicodynétique aux intoxications par benzodiazépines permet un classement quantitatif de la toxicité de ces psychotropes selon l'intensité de l'effet maximal observé (Emax) et l'index de toxicité (rapport de la dose médiane associée à l'Emax à la dose maximale quotidienne recommandée). La toxicodynétique redonne la primauté d'étude à la molécule par rapport à la classe pharmaco-toxicologique.

Mots clés Benzodiazépines ; Coma ; Intoxication médicamenteuse

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

Références

[1] Baud FJ, Houze P, Villa A, Borron SW, CarliF P. Toxicodynetics: A new discipline in clinical toxicology. Annales pharmaceutiques francaises 2016;74(3):173–89.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.035

CO-34

Pharmacovigilance en France à partir de cas illustratifs d'intoxications liées à des traitements prescrits en neurologie

Kevin Bihan
Paris
Adresse e-mail : kevin.bihan@aphp.fr

Au cours des dernières décennies, l'évaluation de la sécurité des médicaments au regard de leur bénéfice prend une place de plus en plus importante. Les premiers systèmes organisés de pharmacovigilance ont vu le jour fin des années 30s aux USA et dans les années 50s/60s en Europe à la suite de plusieurs scandales sanitaires. L'analyse et la recherche de nouveaux signaux relatifs à la tolérance des médicaments est l'une des principales missions de la pharmacovigilance. Un signal de pharmacovigilance est défini comme une information suggérant une nouvelle association potentielle ou des nouveaux aspects d'une association connue entre les médicaments et ses effets indésirables, ce qui justifierait une enquête plus approfondie. Les signaux peuvent être générés à partir d'un large éventail de sources, par exemple, une revue de cas rapportés, une étude de la littérature ou une analyse des données enregistrées dans les bases de pharmacovigilance. Actuellement, la base mondiale de pharmacovigilance comporte plus de 23 millions de cas d'effets indésirables médicamenteux. Les effets neurologiques représentent 17,5 % des effets rapportés et les médicaments neurologiques sont en 3e position des médicaments responsables d'effets indésirables (plus de 4,2 millions de cas) derrière les antinéoplasiques et les antiinfectieux. Au cours de cette présentation, après avoir présenté rapidement le système de pharmacovigilance en France, j'illustrerai mon propos à partir de différents exemples en situation neurologique.

Mots clés Neurotoxicité ; Effets indésirables médicamenteux ; Pharmacovigilance

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.036

CO-35

Toxicologie clinique et centres antipoison en France

Weniko Caré
Médecine interne, hôpital d'instruction des Armées Bégin, Saint-Mandé
Adresse e-mail : weniko_care@hotmail.com

La toxicologie clinique s'intéresse à l'ensemble des effets des xénobiotiques sur l'organisme. Il peut s'agir de médicaments, de substances addictives et récréatives ou de produits chimiques (produits domestiques, phytosanitaires ou industriels). Il peut aussi s'agir de toxines naturelles, qu'elles soient dues aux animaux (vertébrés et invertébrés), aux bactéries, aux plantes ou aux champignons. Les intoxications à expression neurologiques sont fréquentes et le pronostic vital peut être engagé. La toxicité peut être fonctionnelle, ou organique avec risque de séquelles. Les centres antipoison assurent une réponse téléphonique à l'urgence 24/24 h et 7/7j. Pour le praticien en charge d'un patient potentiellement intoxiqué, le toxicologue de garde permet d'établir le lien toxicologique entre l'exposition supposée ou avérée à un toxique et le tableau clinique présenté, puis de guider la prise en charge diagnostique et thérapeutique. Par ailleurs, l'activité de toxicovigilance des centres antipoison permet de recueillir de façon précoce les signaux d'alerte d'un risque sanitaire émergent et de mener des travaux de recherche afin de documenter ces risques et mener des actions de santé publique. Au travers de cas cliniques, nous illustrerons les multiples facettes de cet exercice.

Mots clés Intoxication médicamenteuse ; Xénobiotique ; Centre antipoison

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.037

Institut d'épidémiologie neurologique et de Neurologie Tropicale (IENT)

CO-36

La neurologie en Amérique du Sud : progrès et perspectives

Carlos Ketzoian
Montevideo, Uruguay
Adresse e-mail : carlosk@mednet.org.uy

Une des caractéristiques du développement de la neurologie en Amérique du Sud est l'importante variabilité parmi les différents pays mais aussi à l'intérieur des grands pays comme le Brésil. Bien sûr, ceci est lié à des raisons économiques, historiques, et au développement des sciences en général dans nos pays considérés habituellement périphérie des pays centres, dans une catégorie d'analyse centre-périphérie. On présentera brièvement l'histoire du développement de la neurologie en général et de la neuroépidémiologie en particulier en Amérique Latine, ainsi que les liens avec des pays des régions considérés « centres ». On abordera par la suite les

thèmes de recherche qu'intéressent particulièrement les neurologues latino-américaines. On s'arrêtera à l'épilepsie, à la sclérose en plaques, à la sclérose latérale amyotrophique et aux syndromes démentiels. Des données sur la région seront présentées ainsi que des résultats des études neuroépidémiologiques multicentriques de ces pathologies. L'existence d'une grande variation des données épidémiologiques sur l'épilepsie témoigne des variabilités, non seulement méthodologiques mais aussi socio-économiques et culturelles parmi différentes régions. La sclérose en plaques aussi montre des différences importantes où s'ajoutent le facteur ethnique. Des comparaisons des données épidémiologiques sur la sclérose latérale amyotrophique entre Limoges et l'Uruguay seront évoquées. Les syndromes démentiels montrent des caractéristiques assez semblables à celles qu'on rencontre dans d'autres régions du monde. La dernière partie de la présentation sera dédiée au problème de la formation en recherche des neurologues latino-américaines. Différentes expériences seront rappelées. Finalement on réfléchira sur les potentiels chemins à poursuivre pour améliorer la méthodologie de la recherche clinique et épidémiologique en neurologie dans la région, ce que nous amènera à revenir sur le problème de la formation.

Mots clés Amérique Latine ; Recherche ; Neuroépidémiologie

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.038

CO-37

La neurologie en Asie du Sud-Est : progrès et perspectives

Sina Ros[1], Chanreaksmey Aon[1], Vichea Chan[1], Botta Aing[1], Farid Boumediene[2,*], Samleng Chan[1], Michel Dumas[2]

[1] *Hôpital calmette, Société Cambodgienne de Neurologie, Phnom Penh, Cambodge*

[2] *Inserm, u1094, Institut d'Epidémiologie neurologique et de Neurologie Tropicale, Limoges*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : farid.boumediene@unilim.fr (F. Boumediene)

L'Asie du Sud-Est, composée de 11 pays, dont la plupart sont membres de l'Association des Nations de l'Asie du Sud-Est (ANASE), regroupe 8,58 % de la population mondiale (soit 668 millions de personnes) dans des pays aux revenus faibles et intermédiaires. Les traditions culturelles et les politiques menées y conditionnent le système de soins et les priorités de santé publique, ce qui conduit à une gestion et des pratiques en neurologie différentes de celles observées dans les pays occidentaux. Si le panorama des maladies neurologiques est similaire à celui de l'Occident, certaines caractéristiques concernant la démographie médicale et les équipements de santé conduisent à un bilan très différent. En effet, les accidents vasculaires cérébraux, la démence, l'épilepsie ou bien encore la maladie de Parkinson sont des pathologies significatives dans les bilans de morbidité et de mortalité pour de nombreuses sociétés. Toutefois, les ressources et les services permettant de traiter ces maladies sont inégalitaires, et particulièrement déficitaires dans les pays aux revenus faibles et intermédiaires. Les services modernes de neuro-imagerie (tels que les IRM, les scanners) et les services de neurophysiologie, sont presque toujours disponibles dans les capitales, mais leur accessibilité devient très variable dans les pôles urbains secondaires selon le système de financement national concerné. A contrario, ils sont quasi inaccessibles pour les populations vivant en milieu rural. Seulement 20 % des neurologues dans le monde exercent en Asie, et la plupart d'entre eux travaillent exclusivement en zone urbaine. Cette communication traite ainsi de la démographie médicale et des équipements en neurologie dans le contexte d'Asie du sud-est, afin de montrer la nécessité d'améliorer la qualité des services de soins ainsi que la formation des neurologues dans cette partie du monde.

Mots clés Système de soin ; Asie du Sud-Est ; Neurologie

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.039

CO-38

Epilepsie : a-t-on progressé sur la prise en charge dans la zone tropicale ?

Jérémy Jost, Farid Boumediene[*]

Inserm, u1094, Institut d'épidémiologie neurologique et de neurologie tropicale, Limoges

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : farid.boumediene@unilim.fr (F. Boumediene)

Au début des années 1990, l'épidémiologie descriptive de l'épilepsie tropicale a préalablement visé la détermination d'indicateurs de prévalence, plus rarement d'incidence et encore plus rarement en proposant une bonne représentativité nationale ou macro-régionale. Dans un second temps, durant la décennie 2000, la recherche des facteurs expliquant les spécificités tropicales a dominé, tant du point de vue des dimensions culturelles pour expliquer un stigma élevé, de la disponibilité et l'accessibilité aux médicaments, que sur les facteurs associés (notamment les parasitoses à tropisme neurologique) expliquant des valeurs d'épidémiologie quantitative plus élevées que celles connues au nord. Depuis 2010, après une large campagne de sensibilisation mondiale sur un déficit de traitement supérieur à 75 %, les recherches interventionnelles et/ou les initiatives se sont multipliées à la recherche d'un modèle de soin efficient adapté à ces pays aux revenus faible et intermédiaire, afin de bénéficier au plus grand nombre. En 2019, l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), la Ligue Internationale contre l'Épilepsie (ILAE) et le Bureau International pour l'Épilepsie (IBE) ont publié conjointement un rapport intitulé « Épilepsie : un impératif de santé publique ». Les thématiques mises en avant afin de sensibiliser (à nouveau) la communauté internationale sont le principe de fardeau (sanitaire, psychologique et psychiatrique, social comme économique), le stigma et la discrimination (en parlant notamment de violation des droits de l'homme), le déficit de traitement (toujours supérieur à 70 %), la prévention (au moins 25 % des cas seraient évitables) et la nécessité de voir émerger des politiques de santé publique intégrant l'épilepsie. Cette communication ambitionne, après un rapide panorama chronologique des principales connaissances acquises depuis le début des années 2000, de mettre en perspective l'actualité des principales recherches contemporaines (conduites au cours des 5 dernières années) avec les défis que le rapport OMS, de l'ILAE et de l'IBE nous propose de relever.

Mots clés Déficit de traitement ; Zone tropicale ; Épilepsie

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.040

CO-39

Troubles cognitifs et démences au Sud : sont-ils vraiment moins fréquents ?

Maëlenn Guerchet
Institut d'epidémiologie neurologique et de neurologie tropicale, Inserm, U1094, Neuroépidémiologie Tropicale, Limoges
Adresse e-mail : maelenn.guerchet@unilim.fr

Les démences et troubles cognitifs représentent un défi pour le 21e siècle. Alors que le monde traverse des transitions démographiques, épidémiologiques et sociales, le nombre de personnes vivant avec une démence augmente, doublant tous les 20 ans, et devrait atteindre 150 millions en 2050. Les pays à revenus faibles et intermédiaires ne sont pas épargnés, il est estimé qu'ils accueilleront 68 % du nombre total de personnes vivant avec une démence en 2050. Cette augmentation du nombre de personnes atteintes est fortement expliquée par le vieillissement de la population mais qu'en est-il de la fréquence de ces affections ? Ces dernières années, certaines études principalement issues des pays à revenus élevés ont décrit une stabilité ou une baisse de la prévalence ou de l'incidence des démences, faisant naître l'espoir d'un impact de la prévention des maladies cardiovasculaires et d'un meilleur niveau d'éducation. Cependant, dans les pays à revenus faibles ou moyens où la tendance est à l'augmentation de la prévalence des maladies cardio-vasculaires, de la tension artérielle, du diabète, et des accidents vasculaires cérébraux, on peut s'attendre à une augmentation de l'incidence des démences. Les dernières données du Global Burden of Disease en 2016 rapportaient encore des prévalences faibles de démences (inférieures à 6 %) dans beaucoup de pays à revenus faibles et intermédiaires. Les méthodes utilisées (basées sur les déclarations de décès, les études publiées, et les registres hospitaliers) peuvent être à l'origine de ces données hétérogènes. Une revue actualisée des données épidémiologiques disponibles dans ces régions à faibles ressources, et les possibles sources d'hétérogénéité entre les diverses estimations publiées, seront présentées.

Mots clés Pays à revenus faible et intermédiaire ; Épidémiologie ; Démences
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.041

CO-40

Sclérose latérale amyotrophique et ethnicité

Jaime Luna[1,*], Pierre-Marie Preux[1], Philippe Couratier[2]
[1] *Institut d'epidémiologie neurologique et de neurologie tropicale, INSERM, U1094, Neuroépidémiologie Tropicale, Limoges*
[2] *Neurologie, C.H.U de Limoges, Limoges*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jaimeandreslunam@gmail.com (J. Luna)

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative fatale. Les travaux scientifiques suggèrent que l'ethnicité et l'origine ancestrale influencent le risque de développer la maladie. L'ethnicité peut prendre en compte les caractéristiques sociales, culturelles ainsi que les générations antérieures. L'origine ancestrale se réfère à un groupe d'individus qui partagent un profil génétique commun, et dont la fréquence d'allèles dans certains loci diffèrent de celle d'autres populations. Les preuves épidémiologiques qui soutiennent l'hypothèse d'une relation entre l'ethnicité et la SLA sont :
– La variabilité géographique de l'incidence : Une méta-analyse ne tenant compte que des études en population générale a démontré que l'incidence était homogène parmi les populations d'Europe, d'Amérique du Nord et de Nouvelle-Zélande. Cependant, des différences ont été identifiées entre les populations d'Europe et d'Asie. Parmi les études, une hétérogénéité a été identifiée et a été expliquée par les sous-continents.
– L'hétérogénéité entre les groupes ethniques issus d'une même zone géographique : Des données provenant de populations multiethniques, principalement des États-Unis, ont montré une incidence plus élevée de SLA chez la population caucasienne par rapport à la non-caucasienne. Ces résultats concordent avec des études réalisées en Amérique latine (Cuba) et en Afrique (Afrique du Sud). De plus, une incidence plus faible a été observée chez les populations métisses et indigènes aux Etats-Unis et en Amérique Latine.
– La diversité génétique entre les populations : La prévalence des variants génétiques associés à la SLA diffère d'une population à l'autre. L'expansion répétée de C9orf72 est la variante génétique la plus fréquente en Europe. A contrario, elle est beaucoup moins fréquente en Asie et seulement quelques patients SLA portant cette expansion en Amérique latine.
Une forte collaboration internationale est nécessaire pour fournir des données fiables sur la SLA dans différentes populations et régions géographiques. Ce travail va ainsi permettre de mieux comprendre les interactions complexes existant entre la prédisposition génétique et les facteurs environnementaux au sein des groupes ethniques.

Mots clés Origine ancestrale ; Épidémiologie ; Sclérose Latérale Amyotrophique
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.042

International Multiple Sclerosis Partnership In Research (IMSPIRE)

CO-41

Les apports de la psychologie à la compréhension de la perception du risque

Bruno Chauvin
Strasbourg
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 Paradigme psychométrique ; Perception des risques ; Psychologie

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.043

CO-42

Mécanismes neuronaux de la prise de décision thérapeutique : une étude en IRMf

Abidi Malek, Giovanni De Marco*
Linp2, Université Paris Nanterre, Nanterre
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : demarco.giovanni@gmail.com (G. De Marco)

D'énormes progrès ont été réalisés pour comprendre comment en matière d'avantage 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 traitements 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 refusent) 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 "légers" à "sévères" 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 léger, 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 associées 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 Imagerie fonctionnelle ; Risque ; Prise de décision

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.044

Ligue Franco-Africaine Contre les AVC (LFACAVC). Société Française de Télémédecine (SFT)

CO-43

AVC de l'enfant : actualités

Moustapha N'Diaye
Clinique de neurologie, Centre hospitalier national universitaire de Fann, Dakar, Sénégal
Adresse e-mail : ngouille@hotmail.com

Les accidents vasculaires cérébraux ischémiques de l'enfant ne sont pas rares et font partie des 10 premières causes de décès en pédiatrie. Malgré la plasticité cérébrale, des déficits neuropsychiques plus ou moins importants persistent souvent chez les survivants. Les étiologies sont multifactorielles et sont dominées par les artériopathies et les cardiopathies. En Afrique, les principaux facteurs de risque sont la Drépanocytose, les cardiopathies rhumatismales et les infections du système nerveux central. La prise en charge s'inspire de ce qui se fait chez l'adulte mais la systématisation de la thrombolyse reste discutée du fait du risque hémorragique et de l'existence de peu de données publiées. La prévention primaire et secondaire reste importante du fait du risque de récidives, particulièrement élevé dans les artériopathies et les cardiopathies.

Mots clés Actualités ; Enfant ; AVCI

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.045

CO-44

Prise en charge globale des AVC en médecine physique et réadaptation

Yvette Moigny Gaju[1,*], Davelle Doungou Ngandzali[2], Amour Ngouma Youmbert[3], Paul Macaire Ossou-Nguiet[2], Richard Bileckot[4]
[1] *Medecine physique et réadaptation, centre hospitalier universitaire Inb Rochd, Casablanca, Maroc*
[2] *Neurologie, CHU de Brazzaville, Brazzaville, République du Congo*
[3] *Rééducation fonctionnelle, CHU de Brazzaville, Brazzaville, République du Congo*
[4] *Rééducation fonctionnelle, C.H.U de Brazzaville (CHU), Brazzaville, République du Congo*
* *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : moignygajouyvette86@gmail.com (Y.M. Gaju)

L'accident vasculaire cérébral (AVC) est un problème de santé publique. Il demeure la première cause d'handicap moteur chez l'adulte. Malgré l'amélioration continue dans la prise en charge précoce des AVC, de nombreux survivants nécessitent une prise en charge en médecine physique et réadaptation car plus de 2/3 présentent des déficits neurologiques persistants. L'objectif est d'aider le patient à recouvrir les fonctions altérées par la lésion cérébrale et un niveau d'autonomie le plus proche possible du niveau antérieur à l'AVC. L'organisation optimale de la rééducation a été largement documentée. La prise en charge précoce démarre depuis l'unité neurovasculaire et les patients présentant de déficiences participent à un programme de rééducation multidisciplinaire organisé d'abord en milieu hospitalier puis en milieu ambulatoire. La prise en charge en MPR a pour objectifs : la prévention de complications qui aggraveraient l'état du patient et pourraient avoir des conséquences redoutables sur le pronostic fonctionnel et parfois vital; la restitution d'une meilleure autonomie quelle que soit la sévérité des séquelles et enfin la stimula-

tion de la plasticité cérébrale pour maintenir ou restaurer une fonction altérée. La rééducation permet d'améliorer selon les besoins la préhension, l'équilibre, la marche, la communication ou les troubles visuo-spatiaux. En Afrique subsaharienne, les services de médecine physique et réadaptation sont très rares. La prise en charge consiste le plus souvent à une rééducation motrice, les déficiences cognitives sont rarement prises en charge et très peu de patients bénéficient d'une évaluation des déficiences et de limitations d'acticités et d'un projet thérapeutique adapté à leurs besoins.

Mots clés Médecine physique et réadaptation ; Rééducation ; AVC

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.046

CO-45

AVC chez la femme enceinte : actualités sur la prise en charge au Bénin

Mendinatou Agbétou[1,*], Adoukonou Thierry[2]

[1] *Uer neurologie, Université de Parakou, Parakou, Bénin*

[2] *Uer neurologie - chud-ba, Université de Parakou, Parakou, Bénin*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : mendiagbetou@yahoo.fr (M. Agbétou)

La grossesse et le post-partum restent une période à risque vasculaire et les modifications physiologiques augmentent le risque de survenue d'accident vasculaire cérébral (AVC). Les données cliniques sont limitées en raison d'absence d'études prospectives et de l'exclusion des femmes enceintes ou en post-partum des essais cliniques. En Afrique les études épidémiologiques sur les AVC dans la période de la gravido-puerpéralité sont rares, disparates avec des prévalences allant de 0,3 % à 9,8 % sur le continent. Au Bénin, seuls des cas cliniques seront rapportés. Bien qu'un faible pourcentage des femmes enceintes présente un AVC, la mortalité maternelle globale et les complications pour le couple mère-fœtus sont élevées. En dehors des facteurs de risque classiques, l'âge maternel, l'HTA gestationnelle, l'anémie, la drépanocytose, les infections et complications obstétricales sont les principaux facteurs de risque liés à la grossesse. L'hémorragie cérébrale est le type le plus souvent associé à la préclampsie et à l'éclampsie, la thrombose veineuse cérébrale étant sous-diagnostiquée. Toutes les étiologies d'AVC du sujet jeune peuvent se rencontrer, mais les désordres hypertensifs, la pré-éclampsie et l'éclampsie semblent être principalement en cause dans l'hémorragie comme dans l'ischémie cérébrale tandis que la cardiomyopathie du péri-partum est plus pourvoyeuse d'AVC ischémique. Dans notre contexte, la prise en charge neurologique n'est pas différente de celle proposée hors gestation mais demeure adaptée au terme de la grossesse et le monitoring hémodynamique rapproché en est la clé. La césarienne n'est réalisée que si l'indication obstétricale est posée. Le dépistage et la prise en charge des facteurs de risque sont indispensables pour la réduction de la morbi-mortalité liée aux AVC de la gravido-puerpéralité et un suivi de cohorte de ces femmes est la principale perspective de cet état de lieux.

Mots clés Benin ; Grossesse ; AVC

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.047

CO-46

AVC et causes virales

Ange-Eric Kouamé-Assouan[1,*], Armel Karidioula[1], Any Gnazegbo[1], Assata Sylla[2], Ayé François Akani[1]

[1] *Neurologie, Université Alassane Ouattara, Bouake, Côte d'Ivoire*

[2] *Neurologie, CHU de Bouaké, Bouaké, Côte d'Ivoire*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : angeerickouame@gmail.com (A.-E. Kouamé-Assouan)

L'épidémiologie des causes virales a été profondément modifiée avec l'avènement de la pandémie due au SARS-COV-2 fin 2019. Celle-ci, dans sa forme sévère, s'est avérée associée à un risque accru d'AVC ischémique et hémorragique. Ces AVC surviendraient suite à un mécanisme inflammatoire dans lequel interviendrait un orage de cytokines. Le virus pourrait également directement s'introduire dans le cerveau via les voies olfactives, le processus d'internalisation du virus faisant intervenir sa glycoprotéine S de surface et l'enzyme de conversion de l'angiotensine 2. Enfin les sujets victimes de ces formes sévères d'infection à la COVID-19 sont également souvent porteurs de facteurs de risque vasculaires majeurs (obésité, diabète, hypertension artérielle), co-facteurs de sévérité pour la Covid-19. Parmi les autres virus classiquement impliqués dans la survenue d'évènements cérébrovasculaires l'infection au VIH, interviendrait par le biais d'une vascularite. Si elle est en net recul en Afrique et dans le monde en raison de la généralisation des thérapies antirétrovirales, la prolongation de la survie chez les sujets traités expose à une recrudescence des AVC chez les sujets âgés vivant avec le VIH. Alors que l'association AVC-VIH touchait surtout les sujets jeunes avant l'ère des thérapies antirétrovirales, on l'observe aujourd'hui plus fréquemment chez les sujets de plus de 50 ans, chez lesquels il semble persister un sur-risque d'AVC, malgré l'efficacité du traitement antirétroviral. Enfin, beaucoup plus rarement, la vascularite à Virus Varicelle-Zona, le virus de l'hépatite virale C et le virus de la dengue peuvent être impliqués dans la survenue des AVC. Le tableau clinique de ces AVC d'origine virale est non spécifique. Il peut être évoqué devant le contexte épidémique actuel et les signes pulmonaires associés pour la Covid-19, la survenue de l'AVC dans un contexte infectieux, un antécédent récent de varicelle ou de zona, une immunodépression au VIH connue ou découverte.. Le diagnostic repose sur la mise en évidence de l'ADN du virus dans le LCR ou la conjonction d'arguments épidémiocliniques. La prise en charge est également non spécifique incluant dans certains cas, un traitement antiviral spécifique et parfois une corticothérapie.

Mots clés Vascularite ; Virus ; 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.2021.02.048

CO-47

Substances psychoactives et AVC

Athanase Millogo

Institut d'epidémiologie neurologique et de neurologie tropicale, INSERM, U1094, Neuroépidémiologie Tropicale, Limoges

Adresse e-mail : athanase.millogo@gmail.com

Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) constituent un véritable problème de santé publique dans le monde, en nette augmentation chez le sujet jeune. Tout AVC survenant chez un sujet jeune nécessite une recherche étiologique complète. Chez les sujets jeunes, environ un tiers des accidents vasculaires ischémiques ont une origine indéterminée d'où l'importance de la recherche de l'usage de substances psychoactives pouvant faire le lit d'AVC ischémiques ou

hémorragiques. La consommation aiguë mais également chronique de substances illicites telles que la cocaïne, les dérivés de l'amphétamine « ecstasy » ou le cannabis semble exposer à un risque accru de développer parmi une population particulièrement jeune des accidents vasculaires cérébraux tant hémorragiques qu'ischémiques. L'accident vasculaire cérébral d'origine toxique est une pathologie relativement fréquente notamment chez le sujet jeune. Outre l'alcool et le tabac qui sont des facteurs de risque vasculaire modifiables reconnus, de nombreux autres toxiques à propriétés psychoactives tels que le cannabis, l'héroïne, la cocaïne, les amphétamines, le khat, le crack ont été décrits comme étant impliqués dans la survenue de certains AVC. De plus en plus de cas d'AVC lié à la consommation de cannabis ont été décrits dans la littérature. L'HTA et le vasospasme semblent être les mécanismes évoqués mais la rupture d'une éventuelle malformation vasculaire pourrait être favorisée par l'exposition à une substance illicite. Ces facteurs sont évitables et nécessitent un changement de comportement des sujets jeunes. Une sensibilisation accrue des sujets jeunes contre la consommation abusive d'alcool, de tabac et de stupéfiants, pourraient permettre de réduire la fréquence des AVC chez les sujets jeunes.

Mots clés Sujet jeune ; Substances toxiques ; Accidents vasculaires cérébraux

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.049

CO-48

Conclusion

Mofou Belo
Neurologie, CHU Sylvanus OLYMPIO, Lomé, Togo
Adresse e-mail : mftaobelo@hotmail.com

Crée en 2004 à Cotonou, la ligue s'est réunie en terre africaine une seule fois en 2005 sous la coupe de la Société Sénégalaise contre l'épilepsie. Nous remercions les JNLF qui nous soutiennent depuis bientôt 12 ans et qui nous permettent cette fédération en qualité de Société savante. Les communications de ce jour et de tous les temps nous laissent sur notre soif. Développer un partenariat avec un projet fédéré paraît nécessaire. Des contacts récents suggèrent la création des ligues nationales pour mieux lutter contre ce fléau qui décime nos populations. Les survivants d'AVC portent un handicap lourd pour la majorité. Une enquête récente, montre que la filière de prise en charge des AVC est informelle dans presque tous les pays où les hôpitaux ne disposent pas toujours d'un plateau technique adéquat. L'absence d'hôpitaux de suite de soins est un défi à relever. Les nouveaux outils de communications constituent un atout majeur pour sensibiliser, dépister et parfois organiser une prise en charge à distance. La télémédecine est à encourager dans nos pays à ressources humaines limitées. Nous devons nous entendre pour changer de paradigmes afin d'encourager nos décideurs nationaux pour la mise en place de vraies politiques de santé, favorisant l'accès universel aux soins. Bon retour chez nous.

Mots clés AVC ; Ligue ; Perspectives

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.050

Ligue Française Contre l'Epilepsie (LFCE)

CO-49

Plantes et dérivés : quel impact sur l'épilepsie ?

Martine Gavaret
Neurophysiologie clinique, GHU Paris psychiatrie & neurosciences, Sainte Anne, Paris
Adresse e-mail : m.gavaret@ghu-paris.fr

Une étude réalisée il y a quelques années révèle que 24 % des patients suivis dans un centre tertiaire d'épileptologie consomment des thérapeutiques alternatives et complémentaires non médicamenteuses et 41 % d'entre eux des plantes et dérivés. Ces consommateurs ne diffèrent pas des non-consommateurs en termes de niveau d'éducation, âge, genre ou nationalité. Ces consommations de plantes et dérivés ne sont généralement pas rapportées à leur médecin en raison de leur « apparente innocuité ». Pourtant, certaines plantes et dérivés peuvent avoir des effets pro- ou anticonvulsivants et être responsables d'effets indésirables conséquents sur l'équilibre de l'épilepsie. Les plantes et dérivés agissent par plusieurs mécanismes principaux que sont les interactions avec les récepteurs GABA, les canaux ioniques voltage-dépendants, les cytochromes hépatiques dont CYP450. Une meilleure connaissance des propriétés pro- ou anti-convulsivantes de certaines plantes par les médecins permet de mettre en garde les patients. Les plantes aux propriétés pro-convulsivantes comportent des dérivés terpéniques ou de l'acide gamma-linolénique notamment. Les plantes aux propriétés potentiellement anti-convulsivantes sont le plus souvent également sédatives. Enfin, des plantes et dérivés de plantes peuvent être responsables d'interactions médicamenteuses par inhibition et/ou induction des cytochromes hépatiques.

Mots clés Status epilepticus ; Medicinal plants ; Épilepsy

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.051

CO-50

Permis de conduire et accompagnement professionnel des patients

Sophie Dupont
Unité d'epileptologie, Groupe Hospitalier Universitaire Pitié Salpêtrière, Paris
Adresse e-mail : sophie.dupont@aphp.fr

L'épilepsie a un impact notable en terme de limitation du mode de vie. Nous allons ici nous focaliser sur la législation du permis de conduire et l'accompagnement professionnel des patients souffrant d'épilepsie. Pour les permis du groupe léger, l'arrêté du 18/12/2015 fixe la liste des affections médicales incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ou pouvant donner lieu à la délivrance de permis de conduire de durée de validité limitée et interdisent à certains patients la conduite automobile. De façon schématique, la conduite automobile est autorisée après passage devant la commission préfectorale du permis de conduire au bout d'un an sans crises ou avec exclusivement des crises nocturnes ou ne s'accompagnant pas d'une rupture de conscience. Pour les permis du groupe lourd, la législation est beaucoup plus restrictive, n'autorisant la conduite pour un professionnel qu'après un délai de 5 à 10 ans sans crise, selon les cas. Accompagnement au travail différents disposi-

tifs existent pour l'emploi des patients souffrant d'épilepsie, selon leur pathologie et surtout d'éventuelles co-morbidités associées : milieu protégé ou adapté (via orientation MDPH) ou milieu ordinaire (avec ou non statut MDPH). En milieu ordinaire, le salarié n'a pas à informer de façon générale son employeur de ses pathologies, y compris de son épilepsie. Cependant, le salarié épileptique est tenu de postuler sur des emplois compatibles avec sa pathologie et ne l'exposant pas ou n'exposant pas ses collègues de travail à un danger en cas de survenue de crises (par exemple ne pas postuler à un emploi de conducteur de métro en cas d'épilepsie non équilibrée). Certaines professions sont réglementées et interdites aux patients souffrant d'épilepsie. Si l'épilepsie se déclare alors que le patient est déjà en poste, et surtout si ce poste présente des incompatibilités avec son épilepsie, il lui est recommandé d'en informer son médecin du travail qui sera alors seul juge de son aptitude à son poste de travail, de la nécessité éventuelle d'aménager ce poste de travail ou les horaires, voire éventuellement malheureusement d'une inaptitude au poste de travail.

Mots clés Législation ; Travail ; Permis de conduire
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.052

Observatoire Libanais de la sclérose en plaques (OLSEP)

CO-51

Traitement du Radiologically isolated syndrome

Jeanine El Helou
Neurologie, Hôtel Dieu De France Hospital, Beirut, Liban
Adresse e-mail : jeaninelhelou@gmail.com

Environ la moitié des personnes atteintes de "radiologically isolated syndrome" (RIS) subissent un premier événement clinique dans les 10 ans suivant l'IRM index. L'identification de prédicteurs indépendants du risque d'apparition des symptômes peut guider l'éducation et la prise en charge clinique des personnes atteintes de RIS. Plusieurs études ont tenté d'identifier des facteurs prédictifs communs de conversion du RIS en SEP clinique, le plus fort à ce jour étant une lésion asymptomatique de la moelle épinière cervicale. Le traitement du RIS est généralement non recommandé, mais un traitement précoce chez des patients soigneusement sélectionnés pourrait-il améliorer les résultats à long terme ?

Mots clés Traitement ; SEP ; RIS
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.053

CO-52

SEP et désir de grossesse

Karine Abou Khaled
Neurologie, université Saint-Joseph, campus des sciences médicales, Beirut, Liban
Adresse e-mail : drkarine@hotmail.com

Bien que la sclérose en plaques ne soit pas un obstacle à la maternité, chaque patiente a un profil particulier et doit être accompagnée de façon spécifique. À travers deux cas cliniques nous exposerons les difficultés rencontrées en préparation à la conception et durant la grossesse de deux jeunes femmes touchées par la sclérose en plaques. Nous discuterons la conduite à tenir et analyserons les différentes propositions thérapeutiques.

Mots clés Tératogénicité ; Grossesse ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.054

CO-53

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 Handicap ; Décision thérapeutique ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.055

Société française d'études des migraines et céphalées (SFEMC)

CO-54

Physiopathologie de l'hypertension intracranienne idiopathique

Anne Donnet
Neurologie–centre d'evaluation et de traitement de la douleur chronique, CHU Timone, Marseille
Adresse e-mail : adonnet@ap-hm.fr

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) est un sujet de controverses que ce soit au sujet de sa physiopathologie,

et plus spécifiquement du rôle des sténoses veineuses sinusiennes, mais également sur le plan de sa prise en charge thérapeutique. La physiopathologie de l'HII n'étant que partiellement connue, le traitement reste empirique, et a pour but principal de diminuer la pression intracrânienne. En effet, l'augmentation de la pression veineuse intracrânienne est considérée comme étant le mécanisme universel de l'HII, quelqu'en soit l'étiologie sous-jacente. L'hypothèse de Monro-Kellie postule que toute variation du volume du LCR est compensée par des modifications du volume sanguin intracrânien, portant essentiellement sur le secteur veineux. Ainsi, une augmentation de la pression intracrânienne peut être à l'origine d'un collapsus ou d'une compression extrinsèque des parois sinusiennes. Le rôle des veines est donc fondamental dans la physiopathologie de l'HII et un rappel sur l'anatomie et l'embryologie du système veineux cérébral est donc indispensable. Le rôle des sténoses veineuses dans la physiopathologie de l'HII reste débattu. En effet, la résolution de la sténose des sinus transverses a été rapportée après un shunt lombo-péritonéal ou après la réalisation de ponctions sous-occipitale ou lombaire. Ceci a conduit à conclure que la sténose veineuse n'était pas la cause, mais la conséquence de l'hypertension intracrânienne. À l'inverse, il existe des arguments pour la nature primaire de la sténose veineuse (présence de granulations arachnoïdiennes ou de cordage de Willis à l'intérieur des sinus transverses, efficacité immédiate et durable du stenting veineux chez des patients présentant des granulations arachnoïdiennes intra- sinusiennes). Enfin, les données récentes sur le système glymphatique et la découverte de vaisseaux lymphatiques intracrâniens ouvrent une nouvelle page dans la compréhension de la physiologie et de la physiopathologie cérébrale. Le LCR pénètrerait dans le cerveau via des espaces périvasculaires situés le long des artères et ressortirait le long des veines, phénomène qui est notamment dépendant d'un canal à eau, l'aquaporine 4. Le LCR chargé des déchets du parenchyme cérébral serait éliminé en partie via des vaisseaux lymphatiques présents dans la dure-mère.

Mots clés Système glymphatique ; Sténose sinus veineux ; Hypertension intracrânienne idiopathique
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.056

CO-55

Prise en charge thérapeutique de l'IIH et gestion des céphalées chroniques post-IIH

Jerôme Mawet
Centre urgences céphalées, hôpital Lariboisière (AP–HP), Paris
Adresse e-mail : jerome.mawet@aphp.fr

La prise en charge de l'hypertension intracrânienne idiopathique repose sur un travail multidisciplinaire impliquant le patient, le neurologue, le (neuro-)ophtalmologue, fréquemment un médecin nutritionniste ou un spécialiste de l'obésité et parfois un neurochirurgien. Le traitement repose avant tout sur l'acétazolamide (de 1 à 4 g/j) et sur un régime hypocalorique en cas d'obésité. L'intérêt et la place, dans l'arsenal thérapeutique, d'autres molécules, de ponctions lombaires évacuatrices, de la chirurgie bariatrique, de la fenestration du nerf optique, des shunts (ventriculo-péritonéal, ventriculo-cardiaque ou lombo-péritonéal) ou du stenting des sinus latéraux seront discutés. Enfin, les caractéristiques et la prise en charge des céphalées persitant après normalisation de la pression intracrânienne seront abordées.

Mots clés Migraine ; Hypertension intracrânienne idiopathique ; Céphalée
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.057

CO-56

Prise en charge de la migraine chronique avec abus médicamenteux

Christian Lucas
Hôpital salengro, CHU de Lille, Lille, France
Adresse e-mail : christian.lucas@chru-lille.fr

La migraine chronique est définie par l'existence de céphalées plus de 15 jours/mois depuis plus de 3 mois avec au moins 8 paroxysmes migraineux par mois. La surconsommation d'antalgiques est définie par la prise plus de 10 ou 15 jours/mois selon les traitements depuis au moins 3 mois. La prévalence de la migraine chronique avec surconsommation en antalgiques est de 1 à 2 % de la population générale en Europe (Stovner LJ, J Headache Pain. 2010). Le coût socio-économique annuel a été estimé à 37 milliards d'euros en Europe principalement lié à l'absentéisme ou la réduction de la capacité à travailler (Linde M, Eur J Neurol. 2012). Nous développerons lors de cette session les nouvelles recommandations de prise en charge.

Mots clés Recommandations ; Abus médicamenteux ; Migraine chronique
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.058

Société Française de Neurologie (SFN)

CO-57

Controverse : le Neuro-Covid-19 existe-t-il ?

Hicham El Otmani
Neurologie et explorations neurophysiologiques cliniques, C.H.U Ibn Rochd, Casablanca, Maroc
Adresse e-mail : otmani.neuro@gmail.com

À ce jour, la pandémie COVID-19 a affecté plus de 65 millions de personnes et a été responsable de plus d'un million et demi de décès. Cette maladie, dont les manifestations respiratoires et systémiques sont prévalantes, serait responsable de plusieurs manifestations neurologiques. Toutefois, l'analyse critique des données actuellement disponibles montre que les atteintes neurologiques restent mal caractérisées voire difficile à affirmer. En effet, des manifestations comme les céphalées, les vertiges et les myalgies sont celles d'une « forte » grippe et n'ont aucune spécificité, l'anosmie qui est un symptôme très fréquent semble plus liée à une atteinte muqueuse olfactive, le neurotropisme du SARS-Cov-2 semble (à la différence d'autres virus comme celui de la rage ou de l'herpès), très marginal au vu des données biologiques et histologiques actuellement disponibles, les manifestations neurologiques immune-médiées comme le syndrome de Guillain-Barré et les EMAD… sont très rares (au nombre de quelques dizaines) au regard de la grande fréquence de la maladie, pouvant suggérer des coïncidences. Ailleurs, les manifestations neurologiques les plus fréquentes comme le delirium (plus fréquent chez les personnes âgées et en présence d'une atteinte cognitive sous jacente), la maladie cérébrovasculaire (généralement

chez des personnes ayant des facteurs de risque vasculaire) sont habituellement retrouvées chez des patients admis en Neuro-réanimation, pour une atteinte respiratoire importante ou une défaillance multi-organes. Il semble que l'essentiel de la Neurologie de la Covid-19 ne soit finalement que le témoin d'une maladie systémique grave. . .

Mots clés SARS-Cov-2 ; Neuro-Covid-19 ; Neurologie
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.059

Société Francophone du Nerf Périphérique (SFNP)

CO-58

Neuropathies héréditaires

Jean-Baptiste Chanson[1,*], Shahram Attarian[2]
[1] *Neurologie, les hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg*
[2] *Centre de référence de la sla et des maladies neuro-musculaires, APHM - CHU La Timone, Marseille*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : jean-baptiste.chanson@chru-strasbourg.fr (J.-B. Chanson)

Cette intervention sera l'occasion de présenter un cas de neuropathie héréditaire sortant un peu de l'ordinaire et de rediscuter du diagnostic de ces affections.

Mots clés Discussion diagnostique ; Cas clinique ; Neuropathie héréditaire
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.060

Société Française Neuro-Vasculaire (SFNV)

CO-59

Bilan étiologique d'un infarctus cérébral

Stéphane Olindo
Unité Neurovasculaire, Hôpital Pellegrin, CHU de Bordeaux, Bordeaux
Adresse e-mail : stephane.olindo@chu-bordeaux.fr

Les causes d'infarctus cérébral sont multiples. Les classifications « TOAST » et surtout l'« ASCOD (Atherosclerosis, Small-vessel disease, Cardiac pathology, Other, Dissection) » poussent à une enquête exhaustive. Le bilan repose sur un socle minimal qui inclut : biologie standard, analyse des troncs supra-aortiques (TSA) et du polygone de Willis, ECG, holter-ECG, échographie cardiaque transthoracique (ETT). Au décours de ce bilan, une étiologie est retrouvée dans environ 70 % des cas. Il conclut à une macro-angiopathie athéromateuse ou inflammatoire (Horton, Takayashu), une dissection, une micro-angiopathie associée à l'hypertension artérielle (HTA) ou à une angiopathie amyloïde, une cause cardio-embolique, un état pro-coagulant hématologique (polyglobulie, thrombocytémie essentielle, mutation JAK2), un syndrome de vasoconstriction volontiers secondaire à l'usage de vasoconstricteurs ou de substances illicites. Lorsque le mécanisme n'est pas précisé après ce bilan minimal, la clinique et les caractéristiques de l'infarctus cérébral guident les étapes ultérieures de l'exploration. Des infarctus sous-corticaux et multiples non expliqués par l'HTA évoquent un état pro-coagulant auto-immune (syndrome des anti-phospholipides, cryoglobulinémie) ou paranéoplasique (scanner thoraco-abdomino-pelvien/PET-scan), une vascularite cérébrale primitive ou secondaire (bilan immunitaire, analyse du LCR, artériographie conventionnelle ± biopsie lepto-méningée), une infection chronique (VIH, Hépatite B ou C), un purpura thrombotique thrombocytopénique (effondrement ADAMST13), une mutation génétique (Notch3, HTRA1, Col 4A1/A2, TREX1). Un infarctus cortical de pattern embolique chez un patient < 60 ans oriente vers un foramen oval perméable (épreuve de contraste en ETT, échographie trans-oesophagienne [ETO] et/ou écho-doppler trans-crânien), une tumeur cardiaque (ETO), un rare défaut de compaction du ventricule gauche (ETT ± IRM cardiaque), un web carotidien (Angioscanner des TSA). Chez le sujet plus âgé, > 60 ans, il est important de ne pas négliger un athérome significatif de l'aorte ascendante (ETO, Angioscanner) et une fibrillation auriculaire paroxystique doit activement être traquée (holter ECG > 10 jours ± moniteur cardiaque implantable).

Mots clés Classification ASCOD ; Étiologie ; Infarctus cérébral
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.061

CO-60

Quel objectif de LDL en prévention secondaire ?

John Chapman
Pitié Salpêtrière University Hospital, Paris
Adresse e-mail : john.chapman@upmc.fr

Quel objectif de LDL en prévention secondaire ?
M. John Chapman, Endocrinology-Metabolism Service, Pitie-Salpetriere University Hospital, Sorbonne University, Paris.
An extensive data base derived from randomised, placebo-controlled intervention trials in dyslipidemic subjects has established that targeted lowering of LDL-cholesterol reduces the incidence of cardiovascular events, including ischemic stroke, in secondary prevention. Recent findings from the FOURIER and ODYSSEY OUTCOMES trials in secondary prevention patients involving use of PCSK9 inhibitors as add-on therapy to statin treatment have demonstrated a continuum of clinical benefit to LDL-C levels well below 50 mg/dL (1.3 mmol/L). As a consequence, the 2019 ESC/EAS guidelines for cholesterol management in secondary prevention propose an LDL-C goal of < 55 mg/dL (1,4 mmol/L), together with a 50 % reduction from baseline levels. This proposal is entirely consistent with the recent "Treat stroke to target" trial in post-stroke patients with atherosclerotic disease after a median follow-up of 3,5 years (Amarenco et al, NEJM, 2019), in which the lowest risk of ischemic stroke was observed in subjects whose target LDL-C level was < 70 mg/dL (1,8 mmol/L). Considered together, no increase in intracranial hemorrhagic relative to the placebo groups was observed in these studies. Future studies are now required to evaluate the effectiveness of LDL-C targets of 55 mg/dL or lower in further reducing stroke incidence in clinically-defined cohorts of stroke patients.

Mots clés Guideline recommendations ; LDL cholesterol ; Ischemic stroke
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.062

Société Française de Recherche et Médecine du Sommeil (SFRMS)

CO-61

Évaluation et prise en charge des pathologies respiratoires et métaboliques associées à une hypersomnolence : vers une médecine personnalisée

Stefania Redolfi
Service de pathologies du sommeil, GHU APHP-Sorbonne université, site Pitié-Salpêtrière, Paris
Adresse e-mail : stefania.redolfi@aphp.fr

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est une affection fréquente dont la somnolence diurne est le symptôme principal. Des comorbidités fréquemment associées au SAOS (obésité, dépression, ...) peuvent participer à la somnolence. La pression positive continue (PPC) demeure le traitement de référence du SAOS, mais certains patients se plaignent toutefois de somnolence sous PPC. Ces patients nécessitent une prise en charge systématisée qui amènera une minorité d'entre eux à un traitement médicamenteux de la somnolence.

Mots clés Pression positive continue ; Syndrome d'apnées obstructives du sommeil ; Hypersomnolence
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.063

Société Francophone de la Sclérose en Plaques (SFSEP)

CO-62

Évaluation clinique et instrumentale des membres supérieurs dans la SEP

Phiippe Gallien[1,*], Gross Raphael[2], Nicolas Benoit[1], Robineau Sandrine[1], Lemeur Claire[1]
[1] *Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, Pole Saint Helier, Rennes*
[2] *Mpr, CHU de Nantes, Nantes*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : philippe.gallien@pole-sthelier.com (P. Gallien)

L'évaluation du membre supérieur permet de réaliser un bilan précis de l'atteinte analytique et fonctionnelle qui est responsable pour partie du handicap. Cette évaluation permet d'assurer le suivi évolutif de la maladie et également de la prise en charge thérapeutique et ainsi d'améliorer la prise en charge du patient avec une définition précise des objectifs. Il est donc nécessaire d'avoir des échelles et des tests qui soient pertinents, adaptés à la situation clinique, validés, sensibles et reproductibles. L'Échelle doit pouvoir être utilisée indifféremment par différents intervenants, dans différentes structures et implique donc une expertise des professionnels afin de permettre de mesurer une situation et de mettre en évidence un changement. Le bilan utilisé va permettre de dégager des éléments pronostiques, de situer le patient dans l'histoire de sa maladie et donner des éléments sur la stratégie de prise en charge. L'analyse de la littérature ne permet pas de dégager un réel consensus sur l'évaluation du membre supérieur dans la sclérose en plaques. De façon générale peu de recommandations pour l'évaluation du membre supérieur dans les pathologies neurologiques sont retrouvées dans les guidelines et aucune pour la SEP, en dehors du Multiple Sclerosis Functional Composite, qui inclut le Nine Hole Peg Test). Les recommandations concernent essentiellement les accidents vasculaires cérébraux. Un consensus ressort néanmoins sur la nécessité d'évaluer les différents domaines de la CIF (Classification Internationale du Fonctionnement). Ceci implique donc l'utilisation de plusieurs échelles et bilans concernant l'évaluation analytique (sensibilité, force musculaire, amplitude articulaire,...), la fonction, les limitations et l'environnement. Dans sa revue de littérature Lamers relèvent 52 bilans différents le nine hole peg test étant le plus fréquemment cités avec la mesure de force de la main. Globalement les tests utilisés sont essentiellement des tests analytiques et de la fonction. Les tests mesurant l'activité concernent essentiellement les capacités, mais peu les performances. Peu de mise en situation écologique et peu d'auto-évaluation sont proposées. L'introduction des techniques instrumentales permettra certainement d'améliorer la qualité de l'évaluation du membre supérieur, mais actuellement ces techniques concernent essentiellement le monde de la recherche.

Mots clés Membre supérieur ; Évaluation ; Sclerose 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.2021.02.064

CO-63

Substance grise et SEP : de la clinique à l'imagerie

Aurélie Ruet
Neurologie, CHU - Hôpitaux de Bordeaux, Bordeaux
Adresse e-mail : aurelie.ruet@chu-bordeaux.fr

Malgré des descriptions anciennes, l'atteinte de la substance grise (SG) a longtemps été sous-estimée dans la sclérose en plaques (SEP). Aujourd'hui, il est reconnu que cette atteinte est fréquente et qu'elle contribue de manière significative à l'installation des symptômes physiques et cognitifs. Il a été retrouvé que cette atteinte est mieux corrélée à la progression du handicap irréversible des patients que l'atteinte de la substance blanche (SB). La séquence double inversion récupération en imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) permet de mieux visualiser les lésions de la SG que les séquences IRM dites standard. Malgré ces progrès, un petit nombre de lésions focales de la SG est détecté, et seule la partie émergée de l'iceberg est visible. Ainsi, il parait intéressant d'étudier d'autres paramètres en analysant les conséquences de cette atteinte avec recherche d'une atrophie de la SG. Celle-ci a été plus corrélée au handicap que l'atrophie de la SB dans la SEP. L'étude régionale de la SG est cliniquement pertinente avec analyse du cortex et d'autres zones clefs telles que le thalamus, l'hippocampe, ou encore le cervelet, contribuant de façon significative aux performances cognitives des patients notamment. De plus, l'atrophie ne semble pas homogène au stade précoce avec mise en évidence de structures plus vulnérables. Il parait adéquat d'étudier en détails chaque région d'intérêt en lien avec les données cliniques et neuropsychologiques (sous-champs de l'hippocampe, noyaux du thalamus, lobules du cervelet par exemple). Il faut souligner que l'atrophie reflète un processus tardif et irréversible. Ainsi, il apparaît primordial de pouvoir identifier des modifications microstructurales focales précoces avant ce stade d'atrophie grâce à l'utilisation de techniques innovantes d'imagerie.

L'identification au stade précoce de biomarqueur(s) prédictif(s) du handicap physique et cognitif serait pertinente pour aide à la prise en charge des patients, et pourrait être utilisée dans le cadre de l'application de nouvelles stratégies thérapeutiques dans la SEP. Enfin, les mécanismes impliqués dans l'atteinte de la SG restent encore à préciser dans la SEP avec des travaux en cours sur l'inflammation méningée et l'atteinte corticale notamment.

Mots clés Cognition ; Substance grise ; Sclérose en plaques
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.065

CO-64

Recommandations de la SFSEP « Infections et sclérose en plaques » : quel bilan préthérapeutique ?

Caroline Papeix[1,*], Cécile Donzé[2], Christine Lebrun-Frenay[3], France4MS group
[1] *Service de neurologie, Groupe Hospitalier Universitaire Pitié Salpêtrière, Paris*
[2] *Médecine physique et réadaptation fonctionnelle, hôpital Saint Philibert, Lille*
[3] *Neurologie, Nice CHU hôpital Pasteur2, Nice*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : caroline.papeix@aphp.fr (C. Papeix)

Introduction Les infections virales, bactériennes ou fongiques sont soupçonnées de déclencher la sclérose en plaques (SEP) et de favoriser les poussées de la maladie et sont susceptibles d'être favorisées par les traitements immuno-actifs. Des questions se posent donc sur le bilan infectieux et sur le traitement préventif de ces infections à effectuer avant leur initiation.
Objectifs Établir des recommandations sur les infections et la SEP. Proposer des documents d'informations aux patients et aux professionnels de santé sur le bilan infectieux minimal à réaliser chez un patient SEP et avant l'instauration d'un traitement immuno-actif dans la SEP.
Méthodes Le Groupe Français pour les Recommandations dans la Sclérose en Plaques (France4MS) a fait une revue systématique des articles issus de PubMed et d'autres bases documentaires publiés entre janvier 1975 et juin 2020, selon la méthode de consensus formalisé RAND/UCLA. Vingt-trois experts ont contribué à la rédaction de la revue détaillée et un groupe de 108 professionnels de santé multidisciplinaires a validé la version finale de 36 recommandations.
Résultats Il est recommandé chez les patients SEP d'effectuer une bilan infectieux minimal et de vérifier le statut vaccinal, dès le diagnostic et de le renouveler au cours du suivi et avant d'instaurer un traitement immuno-actif. Un dépistage et un traitement préventif des infections virales (groupe Herpes virus, HPV, JCV, HCV, HBV), bactériennes (Mycobactéries) et fongiques (cryptocoque) est recommandé avant l'instauration de certains traitements immuno-actifs de la SEP.
Discussion et conclusions Au moment du diagnostic de SEP et en amont du choix de la stratégie thérapeutique, il est recommandé de procéder à une mise à jour du calendrier vaccinal des patients SEP en référence au calendrier vaccinal du HCSP et aux recommandations de la SFSEP. Avant l'instauration d'un traitement immunosuppresseur il est recommandé d'informer des risques infectieux et de rechercher un déficit immunitaire constitutif ou acquis. Les professionnels de santé et les patients devraient être informés des recommandations mises à jour sur les infections et la SEP.

Mots clés Prévention ; Infection ; 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.2021.02.066

Société Française de Télémédecine (SFT). Société Française de Neurologie (SFN). Société Française Neuro-Vasculaire (SFNV)

CO-65

SLA et téléconsultation : expérience des Hauts-de-France

Véronique Danel[1,*], Peres Sophie[2], Caillier Rihab[3], Delattre Cathy[4], Anne Rubenstrunk[5]
[1] *Lille*
[2] *Santé numérique, Santélys, Loos*
[3] *Had, coordination médicale, Santélys, Loos*
[4] *Had, direction des soins infirmiers, Santélys, Loos*
[5] *Pôle reevi (recherche, etudes, evaluation, valorisation, innovation), Santélys, Loos*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : veronique.danel@chru-lille.fr (V. Danel)

L'HAD associative Santélys et le centre de référence SLA du CHU de Lille se sont associés pour proposer aux patients atteints de Sclérose Latérale Amyotriophique (SLA) et pris en charge en HAD, des téléconsultations (TLC) avec le médecin référent du centre SLA. Cette nouvelle modalité de consultation vise à éviter des déplacements pour une consultation physique et à maintenir une prise en charge de qualité par le centre expert. En effet, à un stade avancé de la maladie, l'atteinte motrice peut devenir totale, avec des troubles nutritionnels et une insuffisance respiratoire, rendant les déplacements, même en transport adapté pénibles, longs, inconfortables voire à risque. Or, à ce stade de la maladie, la continuité de la prise en charge du malade et ses proches par le centre SLA est cruciale pour le maintien au domicile et la qualité de vie. Au Centre de Lille, il a été constaté que 25 % des patients n'ont pas été vus dans les 6 mois qui ont précédé leur décès et 4 % dans l'année. La prise en charge au stade avancé de la pathologie doit être améliorée: symptômes complexes insuffisamment contrôlés, hospitalisations inutiles ou mal vécues, épuisements du proche aidant et des soignants. Les équipes médicales du domicile sont en difficultés face aux fins de vie des malades de SLA avec la conséquence d'un recours aux services hospitaliers d'urgence plus fréquent en fin de vie et d'une plus forte proportion de décès à l'hôpital comparativement aux autres maladies neurodégénératives. L'épidémie COVID et les mesures de confinement en mars 2020 ont favorisé la mise en place de la TLC au Centre SLA de Lille: 192 TLC ont été réalisées. Résultats d'expérience: ce sont les patients les plus avancés dans la maladie qui demandent à maintenir un suivi par TLC et en tirent la plus grande satisfaction; Aide et accompagnement par un tiers lors de la TLC nécessaires dans 20 % des cas; consultation physique préférée par patient pour décision de planification anticipée de prise en charge; surveillance de l'évolution de la SLA limitée; questions posées autours de la pertinence de la TLC dans le parcours de soin, sur le respect de la vie privée et du secret médical, sur la place du médecin traitant et sur le rôle d'un(e) IDE de téléconsultation.

Mots clés SLA ; Soins palliatifs ; Téléconsultation

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.067

Société de neurophysiologie clinique de langue française (SNCLF). Association de neuro-anesthésie-réanimation de langue Française (ANARLF)

CO-66

Rôle des stimuli vocaux émotionnels dans l'évaluation neurophysiologique pronostique

Estelle Pruvost
Neurophysiologie clinique, GHU Paris psychiatrie & neurosciences, Paris
Adresse e-mail : e.pruvost@ghu-paris.fr

Un bilan neurophysiologique multimodal peut aider à prédire le pronostic chez des patients en état de conscience altérée en évaluant la profondeur des troubles de conscience. Ce bilan comprend notamment des potentiels évoqués (PE) auditifs précoces et tardifs. Les PE auditifs tardifs ou « cognitifs » reflètent une réaction active du cerveau aux stimuli présentés. Cette réaction peut être automatique (exemple : Mismatch negativity–onde négative apparaissant à l'écoute de stimuli non vocaux différents par leurs propriétés acoustiques) ou conséquence d'une orientation sélective de l'attention du patient (exemple : onde P300 enregistrée à l'écoute du propre prénom du patient). Ils reflètent alors la mise en jeu d'un réseau cérébral plus complexe (fronto-pariétal) et semblent corrélés à un meilleur pronostic neurologique. À la recherche de biomarqueurs de la conscience, l'ajout d'une composante émotionnelle à ces stimuli vocaux (énonciation des stimuli par une voix familière, humour, stimulus musical…) permettrait d'élargir le réseau cérébral recruté (aires temporales internes, insula, lobe frontal). Ceci permettrait d'enregistrer des marqueurs neurophysiologiques de l'intégration de ces caractéristiques émotionnelles par le patient non répondant dans le but d'améliorer l'évaluation pronostique.

Mots clés Troubles de conscience ; Coma ; Potentiels evoques

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.068

Syndicat National des Neurologues (SNN)

CO-67

Des grandes avancées obtenues aux nouveaux défis : 71 ans d'action syndicale

Alain Jager
Scm neurologie, SNN, Thionville
Adresse e-mail : docteur.alain.jager@orange.fr

Le syndicalisme neurologique est né en 1950 avec le Syndicat National des Médecins Français Spécialistes du Système Nerveux (SNMFSSN). Il a été créé pour organiser l'exercice de la spécialité et sa reconnaissance y compris au sein des autres syndicats médicaux. Il a contribué à l'unicité de la défense de la profession, en lien avec les tutelles et les sociétés savantes, et à l'organisation de l'action contre les maladies du système nerveux et la diffusion de son exercice, notamment en proximité du patient. Il a participé à établir une nomenclature de ses actes professionnels et à protéger les intérêts des neuropsychiatres, qui étaient alors la qualification de la spécialité. La séparation entre neurologues et psychiatres en 1970 conduira à modifier la dénomination en SNN en 1998 et les statuts en incluant la formation continue. Les membres sont neurologues ou neuropsychiatres à pratique majoritairement neurologique ; les statuts sont régis par le Code du Travail ; le SNN est adhérent à la Confédération des syndicats médicaux français et membre de la Fédération française de neurologie ; tout neurologue peut y adhérer, quelque soit son mode d'exercice. L'exercice de la médecine a changé avec la création de la Sécurité Sociale puis des conventions médicales. Chaque spécialité a progressivement créé son syndicat "vertical" compte tenu de sa spécificité d'exercice et de ses besoins et contraintes professionnels. La défense de la neurologie s'inscrit dans le contexte de l'augmentation des pathologiques neurologiques et de la démographie insuffisante de la spécialité, d'une transversalité croissante des prises en charge qui impacte son exercice et la formation. Le SNN a poursuivi l'action syndicale initiale en matière de nomenclature, en particulier de la défense d'un acte de consultations spécifiques concrétisées par le CNPsy. Ainsi, 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 Défense de la spécialité ; Exercice professionnel ; Syndicat

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.069

CO-68

Les attentes réciproques des neurologues selon leur mode d'exercice : le point de vue du neurologue libéral

Nadia Vandenberghe
10bis promenade léa et napoléon bullukian, cabinet de neurologie, Lyon
Adresse e-mail : nadia.vandenberghe@free.fr

Introduction L'exercice médical en cabinet de ville est toujours très attractif et joue un rôle essentiel pour la population dans l'offre de soins. Le besoin de prise en charge globale des patients nécessite d'avoir des liens étroits entre professionnels de santé, notamment entre les neurologues hospitaliers, en clinique ou en cabinet. Ces interactions doivent permettre de mieux organiser les soins de proximité dans les territoires et de contribuer à l'organisation des parcours de soins complexes en lien avec le médecin traitant.

Objectif Faire un état des lieux des relations entre neurologues en se basant sur la situation en Auvergne Rhône-Alpes.

Résultats Je présenterai les résultats d'une enquête réalisée auprès des neurologues libéraux de la région Auvergne Rhône-Alpes avec l'aide de l'ANLLF. Après un bref rappel de la démographie dans la région ARA, qui vise à connaître le mode d'installation actuel, j'aborderai les demandes et besoins d'un avis neurologique complémentaire, les moyens

de l'interaction, le déroulement de l'échange et du suivi. Nous discuterons des pistes d'amélioration pour favoriser ses échanges autour de la prise en charge optimale pour le patient. Enfin, nous aborderons les nouveaux moyens de communication comme la télé-expertise, la messagerie sécurisée ou l'organisation en communautés professionnelles territoriales de santé (CPTS) qui peuvent participer à ces liens.

Conclusion La neurologie libérale a un rôle majeur dans le suivi ambulatoire du patient. La coopération avec les neurologues hospitaliers est étroit avant, pendant et en suivi du patient, en fonction du profil du patient. La coordination du parcours de soins du patient entre la ville et l'hôpital permet de proposer au patient une prise en charge globale, performante, rassurante et continue.

Mots clés Évolution exercice ; Neurologie libérale ; Coopération ville-hôpital

Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.070

Union nationale pour le développement de la recherche et de l'évaluation en orthophonie (UNADREO)

CO-69

Intérêt de la thérapie Elaborated Semantic Feature Analysis pour une patiente présentant une aphasie primaire progressive au stade débutant

Aurélie Aguesse[1,*], Sandrine Basaglia-Pappas[2], Anne Boulangé[2]

[1] *Mémoire et fragilités, Fondation hospitalière Sainte-Marie, Paris*

[2] *Neurologie-CMRR, C.H.U de Saint-Étienne, Saint-Priest-en-Jarez*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : aguesse.ortho@gmail.com (A. Aguesse)

Plusieurs méta-analyses montrent l'intérêt de la thérapie Semantic Feature Analysis (SFA) pour réduire l'anomie de patients aphasiques. En revanche, rares sont les études l'ayant expérimentée pour des patients présentant une atteinte neurodégénérative. Nous nous sommes interrogées sur l'intérêt de cette thérapie pour une patiente présentant une aphasie primaire progressive (APP) sémantique au stade léger. Nous avons étudié en particulier ses effets sur la dénomination d'items traités et non traités, le discours semi-dirigé et la communication fonctionnelle. Le maintien des performances a été évalué à un mois post-thérapie. Dix-neuf séances d'une heure ont été effectuées, à raison de deux séances par semaine. Une version élaborée de la SFA (ESFA) a été utilisée, afin de faciliter le transfert au discours. En complément, un support a permis à la patiente de réaliser le protocole à domicile. Les vingt-deux items travaillés ont été choisis en fonction des besoins de la patiente. Une amélioration significative de la dénomination des items traités a été constatée, avec une augmentation de la vitesse et de la précision, sans généralisation toutefois aux items non traités reliés sémantiquement. Une tâche de discours semi-dirigé a permis d'objectiver une amélioration substantielle de la récupération lexicale des items traités, sans évolution pour les items non traités. Les performances en dénomination et en discours semi-dirigé pour les items traités se sont maintenues à un mois post-thérapie. Aucun changement dans la communication fonctionnelle n'a pu être mis en évidence. L'ESFA constitue un outil intéressant pour travailler l'aspect lexico-sémantique avec des patients présentant une pathologie neurodégénérative au stade précoce. Activer les traits sémantiques entourant un mot-cible conduirait à une forte activation du mot lui-même, augmentant la probabilité qu'il soit retrouvé. Cette thérapie sera avantageusement complétée par d'autres objectifs et moyens d'intervention.

Mots clés Semantic Feature Analysis ; Thérapie cognitive lexico-sémantique ; Aphasie primaire progressive

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.071

CO-70

Capacités décisionnelles dans la maladie d'Alzheimer : le rôle de la mémoire de travail et des fonctions exécutives

Fanny Gaubert[1,*], Céline Borg[2], Hanna Chainay[3]

[1] *Laboratoire d'Étude des Mécanismes Cognitifs, Bron*

[2] *Consultation neurologie, CHU Nord Saint-Étienne, Saint-Étienne*

[3] *Institut de psychologie, Laboratoire d'Étude des Mécanismes Cognitifs, Bron*

[*] *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : fanny-nathalie.gaubert@orange.fr (F. Gaubert)

Introduction La capacité à prendre des décisions (CPD) s'altère précocement dans la maladie d'Alzheimer (MA) (Delazer et al., 2007 ; Sinz et al., 2008). Cette capacité dépendrait, au moins en partie, de fonctions cognitives comme la mémoire de travail ou les fonctions exécutives (Brand et al., 2006 ; Finucane & Lees, 2005 ; Schiebener & Brand, 2015). A notre connaissance, aucune étude n'a spécifiquement étudié le lien entre la CPD et la détérioration des fonctions cognitives dans la MA.

Objectif Cette étude vise à montrer que, dans la MA, le déficit de la CPD est modulé par le déficit des fonctions exécutives et de la mémoire de travail.

Méthode Trente patients atteints de la MA (MMS > 23) et 30 sujets âgés contrôles seront inclus. Ils effectueront trois sessions, chacune évaluant : (1) la flexibilité mentale, l'inhibition et la mise à jour ; (2) la mémoire de travail ; (3) la CPD à l'aide de l'Iowa Gambling Task (IGT) et d'une tâche expérimentale composée de courts scenarii inspirés de la vie quotidienne (décisions sous risque et sous ambiguïté).

Résultats actuels À ce jour, (à cause de COVID-19) seuls 26 sujets contrôles et 6 patients ont été inclus. Nous avons alors procédé à une étude multi-cas, comparant chaque patient isolément au groupe contrôle. Aucune différence significative n'apparaît à l'IGT entre chaque patient et les sujets contrôles. En revanche, 5 des 6 patients prennent significativement plus de risques à la tâche expérimentale, pour les deux types de décisions. Les analyses de corrélation, effectuées uniquement avec le groupe contrôle (le nombre de patients étant insuffisant) n'ont montré aucune corrélation significative entre la prise de décision et les fonctions cognitives.

Conclusion Nos résultats ne peuvent pas pour l'instant être interprétés, mais ils suggèrent que la prise de décision dans la vie quotidienne chez les patients MA pourrait être perturbée. Des inclusions supplémentaires dans chacun des groupes nous permettront d'affiner nos analyses.

Mots clés Fonctions cognitives ; Prise de décision ; Maladie d'Alzheimer

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

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.072

CO-71

Évaluation multimodale courte des connaissances sémantiques dans le cadre de l'aphasie primaire progressive variant sémantique et la maladie d'Alzheimer

Sandrine Basaglia Pappas[1,*], Romane Bourgey[2], Anne Boulangé[3], Jean-Claude Getenet[3], Isabelle Simoes Loureiro[1], Laurent Lefebvre[1]
[1] *Service de psychologie cognitive et neuropsychologie, UMONS Place du parc 20, Mons, Belgique*
[2] *Istr, Université Claude Bernard Lyon 1, Villeurbanne*
[3] *Cmrr, CHU Nord Saint-Étienne, Saint-Étienne*
[*] *Auteur correspondant.*
Adresse e-mail : sandrine.pappas@orange.fr (S.B. Pappas)

Introduction La perte progressive des connaissances sémantiques caractérise l'aphasie primaire progressive variant sémantique (APPvs) et la maladie d'Alzheimer (MA). Dans la pratique clinique, les connaissances sémantiques sont essentiellement évaluées par des épreuves verbales alors qu'il est admis que le déficit doit être constaté dans plusieurs modalités.
Objectifs Le but de cette étude était de proposer un nouvel outil d'évaluation de la mémoire sémantique et de passation courte : l'ECCS (évaluation courte des connaissances sémantiques), offrant au clinicien la possibilité de tester la mémoire sémantique, en termes d'accès mais aussi d'intégrité, selon plusieurs modalités.
Méthode Quarante huit participants sains ont été répartis en fonction de 3 niveaux socio-culturels, du sexe (24 hommes et 24 femmes) et de 2 groupes d'âge (50–64 ans et 65 ans et plus) pour réaliser la normalisation. Les 10 épreuves constituant l'ECCS, soit les modalités verbale, auditive, tactile, olfactive et gustative leur ont été administrées. La batterie a également été proposée à 2 patientes présentant une APPvs et 2 souffrant d'une MA.
Résultats Les analyses statistiques ont montré, pour les participants sains, un effet du niveau socio-culturel pour la majorité des épreuves et un effet de l'âge pour les épreuves de désignation et tactile. Pour les patientes, les résultats se sont montrés discriminants pour plusieurs épreuves, allant dans le sens d'une atteinte sémantique d'origine centrale.
Discussion Cette étude propose des normes pour un nouvel outil, de passation courte : l'ECCS. La normalisation de l'ECCS se poursuit, ainsi que sa validation auprès de patients présentant des troubles lexico-sémantiques.
Conclusion Cette étude souligne l'intérêt clinique de la batterie ECCS qui permet de détecter les troubles sémantiques multimodaux dans l'APPvs et la MA. Évaluer la mémoire sémantique à travers toutes les modalités est utile pour le clinicien afin de mieux définir son projet thérapeutique.
Mots clés Évaluation ; Connaissances sémantiques ; Aphasie dégénérative
Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.073

CO-72

Thérapie écosystémique des troubles de la communication : évaluation d'efficacité auprès des patients atteints de la maladie d'Alzheimer et de leur entourage

Thierry Rousseau
Unadreo, Noyen-sur-Sarthe
Adresse e-mail : throusseau2@wanadoo.fr

La thérapie écosystémique des troubles de la communication des patients Alzheimer s'adresse au malade et à son entourage familial et/ou professionnel [1]. L'objectif des recherches présentées est d'évaluer l'efficacité de cette thérapie auprès des malades et de leur entourage. Plusieurs études ont été réalisées à des moments différents sur des cas uniques et multiples notamment dans des études longitudinales de patients vivant à domicile et en institution. L'efficacité a été évaluée en fonction de différentes variables : capacités de communication, fonctions cognitives, comportement des malades, prescription de neuroleptiques [2] et aussi degré de satisfaction de l'entourage. Les résultats de ces recherches [3] ont montré l'efficacité de la thérapie écosystémique sur la communication des patients, sur leurs capacités cognitives et sur la communication des aidants avec les malades. En conclusion, il convient de prendre en compte les difficultés méthodologiques car les échantillonnages des différentes études sont souvent limités et elles ne peuvent pas être menées en aveugle. La modélisation de l'approche thérapeutique est également difficile, de même que le contrôle de toutes les variables. Malgré ces difficultés méthodologiques, les résultats sont très encourageants et suffisamment significatifs pour confirmer l'intérêt d'une prise en charge orthophonique de type écosystémique.
Mots clés Orthophonie ; Thérapie écosystémique ; Alzheimer
Déclaration de liens d'intérêts L'auteur n'a pas précisé ses éventuels liens d'intérêts.
Références
[1] Rousseau T. Thérapie écosystémique des troubles de la communication. Santé mentale 2020;246:46–50.
[2] Colboc E, Michel O, Rousseau T. Alzheimer : thérapie écosystémique des troubles de la communication, troubles du comportement et prescription de neuroleptiques. Glossa 2014;114:82–109.
[3] Rousseau T. Evaluation de l'efficacité de la thérapie écosystémique des troubles de la communication dans la maladie d'Alzheimer. In: Gatignol P, Rousseau T, editors. Efficacité des thérapies. Isbergues: Ortho-Edition; 2017. p. 391–409.

https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.02.074



RECONNAÎTRE LES REVUES PRÉDATRICES

DÉFINITION

Les revues et les éditeurs prédateurs sont des entités qui privilégient l'intérêt personnel au détriment de l'érudition et se caractérisent par des informations fausses ou trompeuses, un écart par rapport aux bonnes pratiques rédactionnelles et de publication, un manque de transparence et/ou le recours à des pratiques de sollicitation agressives et sans discernement.

(Référence : notre traduction, *Nature* 2019; 576 : 210-212)

▲ ATTENTION
Le fait d'être associé à une revue trompeuse pourrait entraîner des pertes financières et nuire à votre réputation et à celle de votre établissement.

▲ PUBLICATION RAPIDE
Publication garantie, parfois dans un délai très court.

▲ INVITATION
Envois massifs d'invitations non sollicitées à publier.

▲ PROCESSUS ÉDITORIAL
Peu d'information sur les étapes de publication ni sur le calendrier de publication.

▲ DROIT D'AUTEUR
Transfert du droit d'auteur exigé avant l'acceptation de l'article.

▲ FRAIS DE PUBLICATION
Paiement de frais de publication exigé avant l'acceptation sans que ce soit clairement indiqué.

▲ TITRE
Très similaire à celui d'une revue établie.

▲ SITE WEB
Non-professionnel, il est difficile d'y identifier et de contacter l'éditeur.

▲ ARTICLES
Ne correspondent pas à la portée de la revue.

▲ INDEXATION
Absente des bases de données indiquées sur le site ou de celles que vous utilisez.

▲ ÉTHIQUE ET AFFILIATION
La revue n'est pas membre d'un organisme savant reconnu ou/et elle présente une fausse affiliation.

▲ PROJET ÉDITORIAL
La revue n'a pas un projet éditorial bien défini.

VOUS AVEZ BESOIN D'AIDE SUPPLÉMENTAIRE ?

Parlez-en à votre superviseur et à vos collègues. Consultez votre bibliothécaire de liaison ou disciplinaire.

La réalisation de ce poster a été faite sous l'égide de

CIDMEF · AUF · SPEPS Syndicat de la Presse et de l'Édition des Professions de Santé · CAMES · CONSEIL AFRICAIN ET MALGACHE POUR L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR

Le texte de ce poster est une adaptation de la « Liste de vérification pour reconnaître les revues trompeuses » par the Office of the Vice-President, Research and Innovation et University of Toronto Libraries sous licence CC-BY 4.0, réalisée sous l'égide du comité scientifique de la CIDMEF par un groupe de travail sur les revues prédatrices. Le graphisme a été réalisé par Pierre Finot. Le présent document est diffusé sous licence CC-BY 4.0.