

Case report

Syndrome parkinsonien secondaire à une maladie de Wilson chez un enfant

Elyajouri Abdelhakim^{1,&}, Abilkacem Rachid¹, Agadr Aomar¹

¹Service de Pédiatrie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc

[&]Corresponding author: Elyajouri Abdelhakim, Service de Pédiatrie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc

Mots clés: Maladie de Wilson, syndrome de Parkinson, maladie de stockage, cuivre, neuropediatric

Received: 13/05/2015 - Accepted: 22/05/2015 - Published: 27/04/2016

Abstract

Nous apportons une observation d'un cas de la maladie de Wilson, révélé par un syndrome parkinsonien. Le diagnostic a reposé sur les troubles neuropsychiques, la présence de l'anneau cornéen de Kayser-Fleischer, et les troubles du métabolisme du cuivre. Le scanner cérébral était normal, et l'IRM cérébrale a montré une atteinte des noyaux gris centraux.

Pan African Medical Journal. 2016; 23:242 doi:10.11604/pamj.2016.23.242.7054

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/23/242/full/>

© Elyajouri Abdelhakim et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

Un syndrome parkinsonien s'exprimant de façon prédominante par des troubles de la marche, peut être dû à des lésions sous-corticales de la substance blanche ou des noyaux gris centraux d'origine vasculaire, ou à une hydrocéphalie à pression normale [1]. La maladie de Wilson est de transmission autosomique récessive, due à l'atteinte d'un gène localisé sur le chromosome 13 [2], associe des lésions cérébrales, hépatiques et pigmentaires cornéennes [3,4]. Nous rapportons l'observation d'un syndrome parkinsonien révélant une maladie de Wilson.

Patient et observation

Il s'agit de l'enfant S. Mohammed âgé de 13 ans, issu d'un mariage consanguin de premier degré. Quatre mois avant la consultation, le patient a présenté des mouvements anormaux des quatre membres à type de dystonie puis la symptomatologie s'est enrichie par l'apparition d'une dysphagie d'une dysarthrie des troubles de comportement, et des crises de rire. En mars 2012, le patient fut hospitalisé au service de Pédiatrie de l'hôpital militaire, chez qui l'examen neurologique trouvait; un syndrome extrapyramidal akinéto-rigide, et un syndrome pyramidal. L'examen ophtalmologique à la lampe à fente a découvert la présence d'un anneau de Kayser-Fleischer bilatéral (Figure 1). L'analyse du bilan cuprique a révélé une baisse de la cuprémie et de la céruleoplasminémie associée à une augmentation importante de la cuprurie de 24h. Le reste du bilan biologique était strictement normal. L'IRM cérébrale a détecté la présence d'un signal en T2 intéressant les noyaux gris centraux de façon bilatérale et symétrique (Figure 2). Le diagnostic de la maladie de Wilson a été confirmé par les arguments cliniques et paracliniques suscités. Un traitement par D-Penicillamine (TROLOVOL® 300mg) a été instauré, avec tolérance excellente, et un myorelaxant (Baclofène) a été prescrit à des doses progressives. L'amélioration clinique était lente avec persistance d'une dystonie et d'une atteinte bucco faciale jusqu'au 16^{ème} mois. La rééducation était progressive. Le patient est actuellement stationnaire.

Discussion

La maladie de Wilson est une affection génétique de transmission autosomique récessive. Il s'agit d'une toxicose cuprique caractérisée par une accumulation tissulaire de cuivre libre: essentiellement hépatique, cérébrale et péri-cornéenne. Elle résulte des mutations du gène de l'ATP7B porté par le chromosome 13. Cette protéine ATP7B assure le transport du cuivre dans l'hépatocyte [4]. L'atteinte neurologique dans la maladie de Wilson est au début souvent discrète, mais doit être systématiquement recherchée car elle constitue un appoint pour le diagnostic. Son installation brutale après un facteur déclenchant tel un traumatisme ou surtout une intervention chirurgicale sous anesthésie générale est décrite. Elle s'observe entre 15 et 30 ans, elle est exceptionnelle avant l'âge de 12 ans. Elle peut se manifester par des signes frustres [5,6]. Il s'agit en effet d'un retard des acquisitions scolaires, de troubles de comportement à type notamment de trouble de l'humeur. Peu à peu apparaissent des tremblements, une démarche lente, une mimique pauvre avec faciès inexpressif et écoulement salivaire, une voix monocorde, des mouvements athétosiques et/ou choréiques vont compléter le tableau et s'aggraver par les stimulations et les émotions.

Les mouvements choréiques peuvent orienter à tort vers une chorée de Sydenham. Le tableau neurologique se complète ensuite, dominé par la rigidité et les mouvements anormaux. Elle peut aussi se révéler par un torticolis; l'aspect atypique et l'évolution oriente le diagnostic [7]. Les troubles psychiatriques sont inauguraux dans 15% des cas ou accompagnent les manifestations neurologiques. Ils sont alors d'autant plus sévères que la symptomatologie neurologique est avancée [8]. Dans les formes neurologiques, la tomodensitométrie cérébrale peut être normale, même quand l'anneau de Kayser-Fleischer est présent. Dans la majorité des cas, elle montre une hypodensité bilatérale caractéristique des noyaux lenticulaires. En revanche, l'IRM est presque toujours pathologique dans les formes neurologiques et révèle des hyper signaux des noyaux gris de taille et de forme variables sur les séquences pondérées en T2. L'imagerie cérébrale est aussi utile pour suivre l'évolution des lésions sous traitement [8].

Conclusion

Tout syndrome parkinsonien chez un sujet jeune doit faire penser à une maladie de Wilson comme l'attestent les résultats de notre cas confirmant les thèses de Scheinberg [9], sur sa recherche chez tout patient âgé de moins de 40 ans et présentant un syndrome neurologique à connotations extrapyramidales, pyramidales et cognitives.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: Anneau vert de Kayser-Fleischer

Figure 2: Aspect en hypersignal flair de noyaux gris centraux bilatéral et symétrique du genou de la capsule interne, des têtes des noyaux caudés, de la capsule externe

Références

1. Zijlmans J, Thijssen H, Vogels J et al. MRI in patients with suspected vascular parkinsonism. *Neurology*. 1995 dec; 45(12):2183-88. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Frydman M, Bonne-Tamir B, Farrer LA. Assignment of the gene for Wilson's disease to chromosome 13: linkage to the esterase D Locus. *Proc Nat Acad Sci USA*. 1985 Mar; 82(6):1819-21. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Al Zemmouri K, El Alaoui Faris M. Manifestations neurologiques de la maladie de Wilson: étude clinique, biologique, tomodensitométrique et évolutive de 11 cas. *Maroc Med*. 1985; 7(4):790-95. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Lacaille F. Maladie de wilson. *EMC - Hépatologie*. 2009; 7:210-A-10. [Google Scholar](#)
5. Boutabia WA, Bouchair N, Sehab H et al. Diagnostic et thérapeutique de la maladie de wilson. *Archives de pédiatrie*. 2010; 17(6 Sup 1):118. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Durand F, Benhamou JP. Maladie de wilson. *EMC hépatologie*. 1997; 7:210-A-10. [Google Scholar](#)
7. Basir A, Bougtaba A, Kissani N. Torticolis révélant une maladie de wilson. *Archives de Pédiatrie*. 2009; 16(4):402-404. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
8. Benhamla T, Tirouche YD, Abaoub Germain A et al. Mode d'entrée psychiatrique dans la maladie de wilson. *L'encéphale*. 2002; 33(6) :924-932. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
9. Scheinberg Ih - Maladie de Wilson. In « HARRISON TR - Principes de médecine interne ». Flammarion ed, Paris, 1982, pp 1636-1638. [Google Scholar](#)

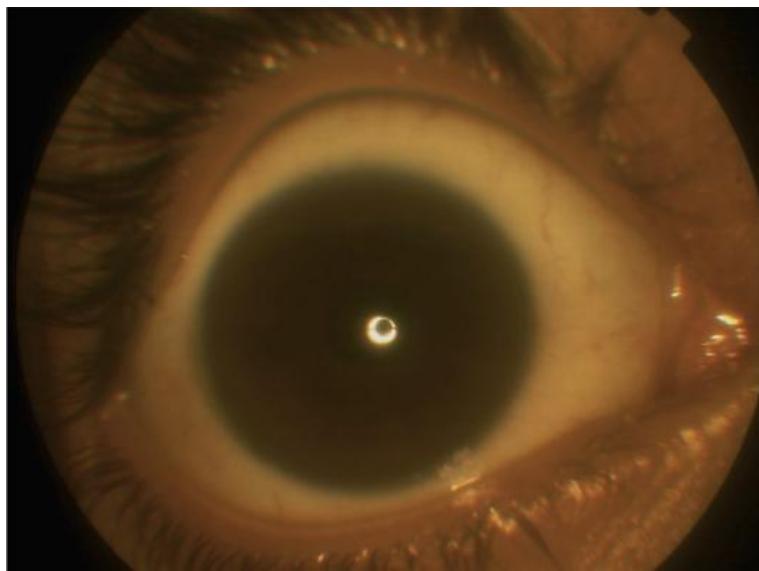


Figure 1: Anneau vert de Kayser-Fleischer



Figure 2: Aspect en hypersignal flair de noyaux gris centraux bilatéral et symétrique du genou de la capsule interne, des têtes des noyaux caudés, de la capsule externe