

- gastric antral vascular ectasia. *World J Gastrointest Endosc* 2013;5:6-13.
3. Sato T, Yamazaki K, Akaïke J. Endoscopic band ligation versus argon plasma coagulation for gastric antral vascular ectasia associated with liver diseases. *Dig Endosc* 2012;24:237-42.
 4. Wells CD, Harrison ME, Gurudu SR, Crowell MD, Byrne TJ, Depetris G, Sharma VK. Treatment of gastric antral vascular ectasia (watermelon stomach) with endoscopic band ligation. *Gastrointest Endosc* 2008;68:231-6.
 5. Sebastian S, McLoughlin R, Qasim A, O'Morain CA, Buckley MJ. Endoscopic argon plasma coagulation for the treatment of gastric antral vascular ectasia (watermelon stomach): long-term results. *Dig Liver Dis* 2004;36:212-7.

Les syndromes auto-immuns multiples : quand une pathologie en cache une autre. A propos d'une observation.

Ben Ghorbel Imed¹, Belfeki Nabil¹, Lilia Laadhar², Sallami Mariem², Houman Habib¹,

¹- Service de médecine interne. / Hôpital La Rabta. Tunis. Tunisie.

²-Service d'immunologie. / Hôpital La Rabta. Tunis. Tunisie.

La survenue simultanée ou successive chez un même patient d'au moins 3 maladies auto-immunes, définit le syndrome auto-immun multiple (SAM) [1,2]. Cette entité rare, est classée en 3 types en fonction des pathologies associées. Elles traduisent un trouble de régulation de la réponse immunitaire sur un terrain génétique particulier. Nous rapportons une observation particulière par la succession de plusieurs pathologies auto-immunes.

Observation

Femme âgée de 38 ans sans antécédent pathologique notable, a consulté pour une fatigabilité récente d'installation progressive associée à des palpitations, des vertiges et des céphalées rebelles au traitement antalgique. L'examen objectivait des conjonctives pâles, une tension artérielle à 120/80, un pouls à 100 battement/min. Le reste de l'examen était sans particularités. Le bilan biologique révélait à l'hémogramme une anémie macrocytaire à 5 g/dl. Le dosage vitaminiq ue montrait un taux effondré de la vitamine B12 à 43 pg/ml. La fibroscopie oeso-gastro-duodénale montrait une gastropathie fundique atrophique dont la biopsie révélait une gastrite chronique atrophique sévère avec métaplasie intestinale étendue compatible avec une maladie de Biermer. Le bilan immunologique montrait des anticorps anti cellules pariétales positives. Une vitaminothérapie a été initiée avec bonne évolution clinicobiologique. Cinq ans plus tard, la patiente reconslute pour reprise de la fatigabilité associée à une sensation de sécheresse buccale et oculaire et rapportait l'apparition depuis quelques mois de plaques achromiques de siège acral. Le bilan biologique montrait une vitesse de sédimentation accélérée à 67 mm à la 1ère heure et une hypergammaglobulinémie d'allure polyclonale à l'électrophorèse des protéines. Le taux de TSHus était à 12,04 µUI/ml. Le reste du bilan biologique était sans particularité. Le test au sucre était positif à 10 minutes. Le bilan immunologique montrait des anticorps antinucléaires positifs à 1/1600 de type moucheté et nucléolé, des anti-SSA, des anti-SSB positifs et des anticorps anti-thyroperoxydase positifs à 420 UI/ml (seuil à 150 UI/ml).

L'examen ophtalmologique montrait une kératite sèche bilatérale. La biopsie des glandes salivaires accessoires concluait à une sialadénite lymphocytaire cotation 4 de Chisholm. Le diagnostic de syndrome auto-immun multiple associant une thyroïdite d'Hashimoto, un syndrome de Sjögren, un vitiligo et une maladie de Biermer a été retenu. Un traitement symptomatique du syndrome sec ainsi qu'un traitement hormonal substitutif par de la lévothyroxine à la dose 50 µg/jour ont été instaurés. L'évolution était favorable et le recul actuel est de 12 mois.

Conclusion

L'intérêt de cette observation est multiple. Elle illustre une véritable cascade de maladies auto-immunes dont l'association reflète la présence d'un terrain génétique commun sur lequel se greffent des facteurs environnementaux déterminant les aspects cliniques [3]. Cette succession a la particularité de s'étendre sur une durée de plus de 5 ans, ce qui devrait nous amener à surveiller de façon prolongée et régulière un patient atteint d'une maladie auto-immune afin de dépister à temps l'éclosion de nouvelles maladies qui peuvent survenir à tout moment au cours de l'évolution et modifier ainsi la thérapeutique.

Référence

- 1- Humbert P, Dupond JL. Les syndromes auto-immuns multiples (SAM). *Ann Méd Interne*. 1988;139:159-68.
- 2- Bouchou K, André M, Cathebras P, et al. Pathologie thyroïdienne et syndromes auto-immuns multiples. Aspects cliniques et immunogénétiques à propos de 11 observations. *Rev Méd Interne*. 1995;16:283-7.
- 3- Meyer O. Apport de l'immunogénétique dans la compréhension des syndromes auto-immuns multiples. *Ann Méd Interne*. 1988;139:155-8.

Maladie de Fahr révélée par un tableau psychiatrique mimant un trouble schizo-affectif

Asma Ben Houidi¹, Faten Ellouze¹, Mona Ben Djebara², Youssef Sidhom², Mohamed Fadhel M'rad¹, Riadh Gouider²

¹-Service de psychiatrie « G », Hôpital Razi, Tunisie / Faculté de Médecine de Tunis

²-Service de Neurologie, Hôpital Razi, Tunisie / Faculté de Médecine de Tunis

La maladie de Fahr est une pathologie héréditaire rare, transmise selon le mode autosomique dominant, en rapport avec une mutation du gène localisé sur le chromosome 14q [1-2]. Elle est définie par la présence idiopathique de calcifications vasculaires et périvasculaires, bilatérales et symétriques des noyaux gris de la base du cerveau, pouvant s'étendre aux noyaux dentelés du cervelet [3]. Les manifestations cliniques de cette pathologie sont variables et ne correspondent à aucun tableau spécifique. Cette affection peut demeurer asymptomatique ou se révéler par des différents symptômes neuropsychiatriques [2-4]. Nous rapportons le cas d'une patiente, présentant une symptomatologie psychiatrique chronique mimant un trouble schizo-affectif, révélant une maladie de Fahr.

Observation

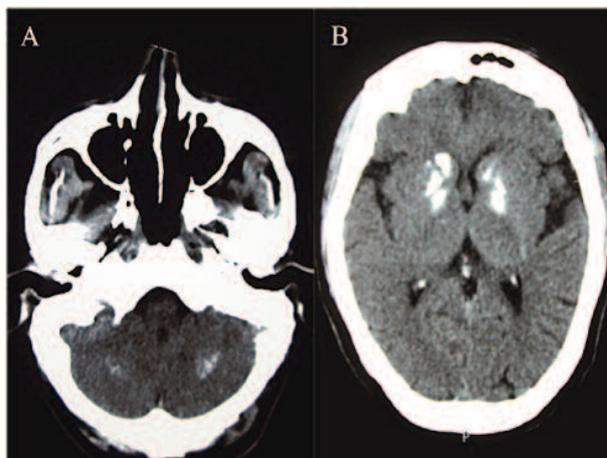
La patiente N.I., âgée de 40 ans, était issue d'un mariage consanguin de deuxième degré. Son développement psychomoteur était sans anomalies. Elle était de niveau scolaire primaire, sans profession et célibataire. Elle n'avait pas des antécédents somatiques particuliers.

La patiente était suivie depuis l'âge de 21 ans en psychiatrie, pour un tableau qui s'est installé progressivement, fait d'un syndrome dissociatif (une désorganisation de la pensée et du comportement), d'un syndrome délirant ainsi que des épisodes paroxystiques d'éléments thymiques de la série maniaque. Le diagnostic retenu était celui d'une schizophrénie dysthymique (Trouble schizo-affectif de type bipolaire selon les critères du DSM-IV-TR). La patiente a été traitée par un antipsychotique classique (Fluphénazine 50 mg par mois) associé à un thymorégulateur (Carbamazépine 600 mg par jour). L'évolution a été marquée par une bonne stabilisation sur le plan psychiatrique, un suivi régulier et une bonne adhésion au traitement. Elle a toutefois gardé quelques troubles légers du comportement tolérés par la famille. Après une bonne réponse au traitement prescrit pendant 16 ans, N.I. a présenté un échappement thérapeutique avec une moins bonne tolérance du traitement (sédation, vertiges, tremblements des extrémités, hyper sialorrhée) et ce malgré l'adjonction d'un correcteur. La Fluphénazine a été remplacée par un antipsychotique atypique (Amisulpride 400 mg par jour), et le thymorégulateur a été arrêté progressivement. Mais l'évolution a été défavorable.

Lorsque nous avons fait la connaissance de madame N.I., elle présentait une instabilité psycho-motrice, des bizarreries comportementales, des troubles mnésiques, des troubles de la concentration et de l'attention, une apraxie, une agnosie, des conduites régressives avec des accès d'agitation, sans notion d'arrêt du traitement, ni de facteur déclenchant. Ce tableau a motivé son hospitalisation. L'examen somatique à l'admission a objectivé une patiente bien orientée dans le temps et dans l'espace, avec des constantes hémodynamiques stables. Elle ne présentait ni des éléments confusionnels, ni des signes d'appel physiques. L'examen psychiatrique a noté une patiente instable, de contact superficiel et laborieux, une réticence, un discours pauvre avec des réponses arrachées parfois incohérentes. Cependant, nous avons noté l'absence d'un syndrome délirant et de symptômes thymiques. L'examen neurologique a objectivé un syndrome extrapyramidal trémo-akinéto-rigide bilatéral et symétrique. Le bilan neuropsychologique a relevé au Mini-Mental State Examination (MMSE) un score de 11/30. La Batterie Rapide d'Efficiences Frontales (BREF) a objectivé des troubles attentionnels avec un syndrome dysexécutif, le score étant de 8/18.

Devant cette modification du tableau clinique, la mauvaise réponse aux antipsychotiques et les signes neurologiques, une tomodensitométrie cérébrale a été faite. Cette imagerie a objectivé des calcifications des noyaux lenticulaires, de la tête des noyaux caudés et des noyaux dentelés évocateurs d'un syndrome de Fahr (Figure 1). Nous avons complété les explorations par un bilan phosphocalcique sanguin et urinaire qui n'a pas montré d'anomalies. Le dosage sanguin de la parathormone, le bilan thyroïdien, la sérologie HIV, les anticorps antinucléaires (AAN), l'électroencéphalogramme ainsi que le reste du bilan biologique étaient normaux.

Figure 1 :



Devant la normalité de ce bilan étiologique, le diagnostic d'un trouble psychotique secondaire à une maladie de Fahr (selon les critères du DSM-IV-TR) était le diagnostic le plus probable pour notre patiente. Elle a été mise sous Rispéridone à une dose journalière de 4 mg associée au Diazépam comme un traitement sédatif adjuvant. Ce traitement psychotrope a été mieux toléré par la patiente. Son état est actuellement relativement stabilisé, bien qu'elle continue de présenter des moments d'instabilité et que les troubles cognitifs persistent.

Conclusion

La maladie de Fahr est une affection rare à diagnostic essentiellement radiologique. Sa symptomatologie peut mimer différentes affections psychiatriques. Cette observation souligne l'intérêt d'évoquer cette pathologie en présence d'un tableau psychiatrique d'installation brutale, ou devant la modification d'un trouble chronique, afin d'adapter la prise en charge. Malgré l'absence de traitement curatif pour cette maladie, le diagnostic permet d'ajuster la démarche thérapeutique et de prescrire des molécules mieux tolérées, essentiellement les antipsychotiques de seconde génération, et d'éviter les classes thérapeutiques pouvant aggraver les signes neurologiques.

Références

- 1- Sekkacha Y, Elqatnia M, Mounachb J, Ghafir D. Dysarthrie révélatrice d'un syndrome de Fahr. Arch Pediatr 2011;18:806-8.
- 2- El Hechmi S, Bouhlef S, Melki W, El Hechmi Z. Trouble psychotique secondaire à un syndrome de Fahr : à propos d'une observation. Encephale 2014;40: 271-5.
- 3- Caramella C, Cazejust J, Petit-Lacour MC, et al. Découverte fortuite d'une maladie de Fahr. Presse Med 2008;37: 618-20.
- 4- MANYAM BV. What is and what is not "Fahr's disease". Parkinsonism Relat Disord 2005;11:73-80.