

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

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2022.02.248>

P-17.09

Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction

persistants : une entité obsolète ?

Margaux Poleur^{1,*}, Manon Hustinx¹, Isabelle Lievens², Alain Maertens De Noordhout¹

¹ Neurologie, CHR de la Citadelle, Liège, Belgique

² Neurologie, CHU de Liège, site Sart Tilman, Liège, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : margaux.poleur@chrcitadelle.be (M. Poleur)

Introduction De récentes données suggèrent que la neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction persistants (NMM) pourrait être définie comme une nodo-paranodopathie chronique auto-immune plutôt que comme une neuropathie démyélinisante.

Objectifs Nous proposons une étude rétrospective des patients atteints d'une NMM suivis à Liège et présentant des blocs de conduction (BC) rapidement réversibles afin de comparer leurs caractéristiques à ceux des autres patients atteints d'une NMM.

Patients et méthodes Les dossiers de 20 patients ont été revus et leurs données extraites sur la base de leur dossier informatique. Nous avons classé dans un tableau les données démographiques, cliniques, paracliniques ainsi que la réponse au traitement. Nous avons déterminé la réversibilité partielle ou complète des BC sur base de l'étude électrophysiologique avant et après traitement.

Résultats Un patient a été exclu pour diagnostic incertain. Sur les 20 patients considérés, 1 présentait des BC entièrement réversibles et 3 autres des BC partiellement réversibles sous traitement. Malgré la réversibilité des BC, ces patients ont développé un déficit moteur d'installation progressive après plusieurs années de suivi. Seulement un d'entre eux ne montre pas d'amyotrophie associée. Des anticorps anti-GM1 (IgM) ont été détectés chez 75 % des patients avec BC réversibles et chez 36 % des autres.

Discussion Une minorité de patients atteints de NMM ont des BC réversibles sous traitement. Contrairement à ce qui est observé dans la neuropathie axonale motrice aiguë, la présence de BC réversibles n'améliore pas le pronostic au long cours, ni ne prévient l'installation d'un déficit ou d'une amyotrophie. Comme précédemment décrit, il semble exister un continuum physiopathologique allant de l'échec transitoire de la conduction nerveuse à la dégénérescence axonale.

Conclusion L'évolution à long terme des patients de notre cohorte présentant des BC réversibles semble similaire à ceux avec BC persistants.

Mots clés Bloc de conduction ; Neuropathie motrice multifocale ; Nodo-paranodopathie

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

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2022.02.249>

P-17.10

Les hypersomnies de l'enfant : particularités cliniques et thérapeutiques

Emna Fourati^{*}, Sihem Ben Ncir, Wafa Bouchala, Fatma Kamoun, Triki Chahanez

Neurologie pédiatrique, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

* Auteur correspondant.



Adresse e-mail : emnelleuch@gmail.com (E. Fourati)

Introduction Les hypersomnies centrales de l'enfant (narcolepsie et hypersomnie idiopathique) sont rares et sous-diagnostiquées, plus rare que le syndrome d'insuffisance du sommeil (adolescents) et les causes secondaires (adultes)

Observation Il s'agit de 3 filles avec somnolence diurne excessive dépassant 15H/jour et accès de sommeils diurnes irrépessibles depuis plus de 3 mois. Une polysomnographie, des tests itératifs d'endormissement, un typage HLADRB1*15,DQB1*06 (retrouver chez les 2 premiers cas), un électroencéphalogramme, une IRM cérébrale, un bilan endocrinien sont réalisées. Le diagnostic de narcolepsie est retenu chez les 2 premiers cas, avec 3 ans de retard (filles de 9 et 10 ans) devant les critères de diagnostics : latence moyenne d'endormissement moins de 8 min au TILE et plus de 2 endormissements directs en sommeil paradoxal. Le diagnostic de narcolepsie type 1 été facile dans le 1er cas devant la cataplexie franche et plus délicate dans le 2^e cas devant une cataplexie subtile avec lâchage d'objet. Un taux bas d'hypocrétine dans LCR est le seul élément spécifique. Une hypersomnie idiopathique avec allongement du temps de sommeil est retenue dans le 3^e cas (fille de 14) en absence des signes polysomnographiques de narcolepsie. La prise de poids rapide, le fléchissement scolaires et l'hypperréactivité compensatoire sont retrouvés chez nos 3 patients. La puberté précoce retrouvée chez la deuxième fille.

Discussion Chez l'enfant le diagnostic est souvent tardif avec fréquence des cataplexies subtiles telles que le lâchage d'objet. Le fléchissement scolaires, l'hypperréactivité compensatoire et la puberté précoce sont fréquentes. La prise de poids est plus fréquente chez l'enfant (60 % contre 45 %). Malgré l'absence d'AMM, on utilise les mêmes médicaments que l'adulte, mais les mesures d'hygiène du sommeil prennent beaucoup d'importance (siestes programmées).

Conclusion La prise en charge précoce et surtout adaptée des hypersomnies de l'enfant survenant à cet âge scolaire crucial et de ces comorbidités permettent d'améliorer le pronostic social et psycho-éducatif.

Mots clés Hypersomnie ; Narcolepsie ; Polysomnographie

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

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2022.02.250>

P-17.11

Syndrome de Guillain-Barré et atteinte du système nerveux central : à propos de trois cas

Mouna Naggazi^{1,*}, Aissi Mouna², Mahbouba Frih-Ayed²

¹ Neurologie, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie

² Neurologie, CHU Fattouma Bourguiba, Sousse, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mounanagezi1990@gmail.com (M. Naggazi)

Introduction Bien que le syndrome de Guillain-Barré (SGB) soit considéré comme une neuropathie périphérique, il existe des preuves d'une atteinte centrale expliquant les atypies observées. Nous rapportons le cas de trois patients ayant présente un SGB avec des signes centraux.

Observation Trois patients d'âge moyen de 47 ans [23,70] ont présenté une faiblesse touchant simultanément les 4 membres en moins de 12h (2 cas) et un déficit moteur ascendant au bout de 6 jours (jeune). L'examen a objectivé une tétraplégie avec des ROT vifs chez 3 patients et un signe de Babinski (jeune). Devant une tétraplégie associée à une dissociation albumino-cytologique dans le liquide céphalorachidien (3 patients), la normalité de l'imagerie médullaire ainsi que des arguments électrophysiologiques en faveur d'une

