



Cas Clinique

Difficultés diagnostique et thérapeutique de la maladie de Thévenard en Afrique subsaharienne :

Description d'un Cas

Diagnostic and therapeutic difficulties of Thevenard's disease in sub-Saharan Africa: Description of a Case

Y Kaba^{1*}, N S Diagne², S Mourabit¹, M S Diop¹, A Sow¹, A Basse¹, M Ndiaye¹, A G Diop¹

Résumé

La maladie de Thévenard est une acropathie ulcéromutilante familiale rare, responsable d'une neuropathie périphérique sensitive associée à un syndrome dysautonomique. Le retard diagnostique et les comorbidités importantes rendent cette affection invalidante. Nous rapportons ici un cas d'une patiente de 16 ans, aux antécédents de consanguinité parentale, reçue au service de Médecine Physique et Réadaptation Fonctionnelle pour prise en charge d'une polyneuropathie sensitive, associée à des ulcères aux points d'appui et d'arthropathies des pieds. Sur le plan fonctionnel, la marche était possible sans boiterie d'esquive. L'électroneuromyogramme était en faveur d'une polyneuropathie sensitive des quatre membres. Une chaussure artisanale de décharge du pied a été proposée, devant le retard de cicatrisation de la plaie, associée à des soins locaux et à une rééducation sensorimotrice. La Maladie de Thévenard est une entité nosologique rare, qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire. En Afrique subsaharienne, la difficulté réside non seulement sur le diagnostic mais aussi sur les

moyens de décharges du pied.

Mots clés : Thévenard, acropathie, ulcéromutilante, Dakar.

Abstract

Thevenard's disease is a rare familial ulceromutilative acropathy, responsible for sensory peripheral neuropathy associated with dysautonomous syndrome. The delay in diagnosis and major comorbidities make this condition disabling. We report here a case of a 16-year-old patient, with a history of parental consanguinity, received in the Physiotherapy and Functional Rehabilitation Department for the management of a sensitive polyneuropathy, associated with pressure ulcers and ulcers. arthropathies of the feet. Functionally, walking was possible without dodging lameness. The electromyogram was in favor of a sensory polyneuropathy of the four limbs. An artisan shoe footfeeding shoe has been proposed, in the face of delayed healing of the wound, associated with local care and sensorimotor rehabilitation. Thevenard's Disease is a rare nosological entity that requires

multidisciplinary management. In sub-Saharan Africa, the difficulty lies not only in the diagnosis but also in the means of discharging the foot.

Keywords: Thévenard, acropathy, ulceromutilative, Dakar

Introduction

La maladie de Thévenard est une acropathie ulcéromutilante familiale rare, responsable d'une neuropathie périphérique sensitive associée à un syndrome dysautonomique [1]. Elle est caractérisée par un syndrome neurotrophique distal d'évolution progressive [2]. Son traitement est symptomatique [3]. Le retard diagnostique et les comorbidités importantes rendent cette affection invalidante [3, 4]. Nous rapportons ici, un cas de maladie de Thévenard chez une patiente de 16 ans.

Cas clinique

Il s'agissait d'une patiente âgée de 16 ans, aux antécédents de consanguinité parentale, reçue au service de Médecine Physique et Réadaptation Fonctionnelle du Centre Hospitalier National Universitaire de Fann, pour des difficultés de la marche et des plaies au niveau plantaire.

Le début des symptômes remonterait à environ une décennie, par la survenue progressive d'une insensibilité touchant d'abord la plante puis la paume, entraînant ainsi une perte fréquente des chaussures lors de la marche. Cette symptomatologie n'avait fait l'objet d'aucune prise en charge médicale.

L'évolution était marquée quatre ans plus tard par l'apparition de plaies au niveau des zones d'appui de la face plantaire à hauteur de la tête du 1^{er} métatarsien à droite, et du 1/3 externe du medio-pied. Ces troubles trophiques étaient

associés à une déformation des orteils. En 2012, la patiente avait bénéficié d'une amputation du gros orteil gauche au Centre Hospitalier de l'ordre de Malte, Fann, Dakar suite à une gangrène. Elle consulte au Centre National d'appareillage Orthopédique de Dakar du fait du retard de cicatrisation des plaies, où des chaussures de décharges de l'avant pied et des soins locaux ont été prescrits. La patiente était revue au service de Médecine Physique et Réadaptation Fonctionnelle du CHU Fann de Dakar quatre ans après devant l'absence de cicatrisation des maux perforants. Elle n'avait pas pu obtenir les chaussures de décharges de l'avant pied prescrit en 2012. A l'examen général, on notait une patiente avec un assez bon état général ; des muqueuses bien colorées.

L'examen neurologique retrouvait une hypoesthésie tactile en carte géographique des 4 membres, une anesthésie des plantes et des paumes. L'examen cutané notait une Plaie ulcéreuse des plantes, large d'environ 10cm de diamètre siégeant au niveau des zones d'appui des deux pieds ; à fond propre et au pourtour sclérosé. On notait aussi une tuméfaction des inter-phalangiens proximaux et adducteurs des orteils ; et une hypersudation des paumes. Le bilan fonctionnel avait objectivé une marche possible sans boiterie d'esquive. L'électromyogramme était en faveur d'une polyneuropathie sensitive des quatre membres.

Le diagnostic de la maladie de Thévenard avait été retenu devant les antécédents de consanguinité, le syndrome neurogène périphérique sensitif distal des quatre membres, l'hypersudation de la paume, l'acropathie ulcéro-mutilante des deux pieds et les résultats de l'électromyogramme.

Devant l'impossibilité d'obtenir une mise au repos complet de la patiente, en concertation avec les orthoprothésistes du Centre National

d'Appareillage Orthopédique de Dakar, nous avons proposé une chaussure artisanale de décharge du pied.



Figure 1 : Maux perforant plantaires à hauteur de la tête 1^{er} du MTP droit, et du 1/3 externe du médio-pied gauche avec une amputation du 1^{er} orteil.



Figure 2 : Tuméfaction des Interphalangiennes des pieds avec aductum des orteils.

*Correspondance

Yacouba Kaba
(yacoukaba12@gmail.com)

Reçu: 10 Jan, 2018 ; Accepté: 16 Mars, 2018; Publié: 24 Mars, 2018

¹Clinique de Neurosciences Ibrahima Pierre Ndiaye, CHNU Fann, Dakar, Sénégal

²Service Service de Médecine Physique et Réadaptation Fonctionnelle, CHNU Fann, Dakar, Sénégal

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

Conflit d'intérêt: Aucun

Références

- [1] K. Belhaj, S. Meftah, S. Lahrabli, F. Lmidmani, A. El Fatimi. Maladie de Thévenard : à propos d'une observation. Revue neurologique (2014) A146 – A155.
- [2] J.Cambier, M.Masson, C.Masson, H.Dehen. Abrégés Neurologie. 13^e édition ; Elsevier MASSON. P236-237.
- [3] H.Chabli, N. Akhdari, O. Hocar, S. Amal. Acropathies Ulcérémutilantes : à propos de 4 cas et revue de la littérature. Méd. Chir. Pied (2015)31 : 59-63.
- [4] S. Facca, H. Choughri, P. Liverneaux. Atteinte de la main dans la maladie de Thévenard. A propos d'une observation exceptionnelle sur une nouvelle forme phlegmoneuse. Chirurgie de la main 25(2006) 175-178.
- [5] G. Nicolas. Neuropathie sensitive : quels examens complémentaires à privilégier, quelles causes rechercher. Revue Neurologique 170(2014) A185- A186.
- [6] Berthelot JM, Pistorius MA. Osteo-arthropathies nerveuses (1999). EMC 14 : 1-10.
- [7] Sparsa A, Bonnetblanc JM. Mal Perforant plantaire non diabétique (2007). Ann Dermatol.Vennereol. 134 : 183-90.
- [8] K.H. Almar, J. Holder, H. Leu, G. Burg. Hereditary sensory and autonomic neuropathy type 1. Radiological clinic, Division of Diagnostic Radiology.
- [9] J. Cambier, M. Masson, C. Masson, H. Dehen. Abrégés Neurologie. 13^e édition. Elsevier Masson (2012) P236 – 237.
- [10] M.S. Dilhuydy et al. Acropathie ulcérémutilante de Bureau et Barrière. Revue Médecine interne 20(1999) 1126 – 31.

Pour citer cet article:

Kaba Yacouba, Diagne Side Ngor, Mourabit Salaheddine et al. Difficultés diagnostique et thérapeutique de la maladie de Thévenard en Afrique subsaharienne : Description d'un Cas. *Jaccr Africa* 2018 ; 2(1): 188-190.