



Cas clinique

Syndrome démentiel révélant une drépanocytose SC chez une femme africaine

Dementia syndrome revealing Sickle cell disease SC in African woman

DD Maïga¹, B Malam Abdou^{2*}, S Brah³, A Andia³, A Djibo³, M Chefou², F Abba Ousmane², EO Adehossi³

Résumé

Nous rapportons un cas de double hétérozygotie drépanocytaire SC révélé par un syndrome démentiel chez une femme de 51 ans. L'électrophorèse de l'hémoglobine a confirmé l'hémoglobinopathie, la tomodynamométrie (TDM) cérébrale a montré des signes d'atteintes cérébrales et l'anamnèse a révélé en plus du syndrome démentiel, des troubles psychiatriques récurrents tout au long de la vie de la patiente.

Les données de la littérature notent ces troubles comme expression symptomatique de micro accidents vasculaires cérébraux de la maladie drépanocytaire. Il apparaît nécessaire d'évoquer l'hémoglobinopathie SC devant des troubles psychiatriques récurrents et/ou devant un syndrome démentiel en zone de forte prévalence de drépanocytose.

Mots clés: maladie drépanocytaire SC, troubles psychiatriques, syndrome démentiel, Niger

Abstract

We report a case of haemoglobinopathy SC revealed by a dementia syndrom in a woman aged 51. The hemoglobin electrophoresis confirmed

hemoglobinopathy, brain imaging by TDM showed signs of brain damage and the history revealed in addition to dementia, recurrent psychiatric symptoms during the patient life.

The data in the literature note these disorders as symptomatic expression of stroke of sickle cell. It seems necessary to suspect hemoglobinopathy SC in the event of recurrent psychiatric disorders or dementia occur in an area with high sickle cell disease prevalence

Keywords: sickle cell disease SC, Psychiatric disorders, dementia syndrome, Niger

Introduction

Le diagnostic des hémoglobinopathies se fait le plus souvent pendant l'enfance. Celui de la forme SS, plus précocement que la forme SC dont le diagnostic peut intervenir à l'âge l'adulte. Les circonstances de découverte sont le plus souvent les manifestations habituelles de la maladie [1-2].

Exceptionnellement, ces hémoglobinopathies peuvent se présenter par des manifestations psychiatriques et se révéler par un syndrome

démontiel précoce. Nous rapportons l'observation d'un cas d'hémoglobinopathie SC révélée par un syndrome démentiel précoce.

Cette observation et les données de la littérature permettent une discussion sur le retard de diagnostic et les mécanismes physiopathologiques en cause dans cette complication de la maladie drépanocytaire.

Cas clinique

Une dame de 51 ans est amenée par ses frères, pour troubles de la mémoire type antéro rétrograde, des troubles gnosiques et une incurie.

L'examen psychiatrique a révélé une absence de réaction émotionnelle et une indifférence témoignant de l'absence d'attention spontanée. L'attention est néanmoins mobilisable et laisse paraître un trouble du langage à type de persévération et de stéréotypies verbales. Les troubles de la mémoire de fixation étaient présents (la patiente était incapable d'enregistrer de nouvelles informations avec oubli à mesure). Le score d'Hachinski a été évalué à 6.

L'examen neurologique a noté une absence de déficit sensitif et moteur. La patiente s'est plainte de bourdonnements d'oreilles et de troubles visuels. L'examen des autres appareils ne présentait aucune particularité. (La TA est normale, pas de troubles cardiaques, les pouls périphériques sont perçus, il n'y a pas de souffle carotidien. La palpation des seins est normale et les aires ganglionnaires sont libres).

L'étude diachronique des troubles a montré une évolution progressive ces deux dernières années d'épisodes critiques psychiatriques (agressivité verbale, instabilité psychomotrice, hallucinations

visuelles et auditives) et sensoriels (acouphènes, hypoacusies et baisse de l'acuité visuelle) qu'elle présentait pendant son enfance. Les intervalles de temps entre les épisodes psychiatriques et sensoriels critiques ont été suffisamment longs pour permettre à la patiente une vie sociale satisfaisante (mariage, accouchement). Ces symptômes ont fait l'objet de traitement traditionnel dont la nature n'a pas été précisée et depuis l'installation des troubles cognitifs, des consultations et des traitements neuroleptiques en psychiatrie.

Les épisodes critiques symptomatiques durant l'évolution de la maladie et les troubles cognitifs (troubles de la mémoire de travail et épisodique), ont motivé un bilan à la recherche d'éléments complémentaires à visée diagnostique et de retentissement d'un syndrome démentiel :

Trois hémogrammes réalisés dans l'intervalle de 6 mois ont montré, une anémie normochrome, normocytaire avec taux d'hémoglobine respectivement à 9,4 g/dl, 9g/dl et 7,8 g/dl. Les globules blancs et les plaquettes sont à des taux normaux.

Le fond d'œil a montré une athérosclérose des vaisseaux avec décompensation et un audiogramme a objectivé une hypoacusie.

Le scanner cérébral du vertex à C1 sans et avec injection concluait à une atrophie cortico-sous-corticale (Images 1 et 2)

L'électrophorèse de l'hémoglobine a donné une hétérozygotie SC avec HbS= 62,37 % et HbC= 37,63 %.

Les fonctions thyroïdienne, rénale, hépatique étaient sans particularité. Le bilan infectieux : les sérologies de l'hépatite B, de la syphilis et de la toxoplasmose étaient négatives.

Un syndrome démentiel de type vasculaire a été fortement suspecté et retenu en raison du syndrome démentiel et de l'existence de deux des

trois critères du DSM5 a savoir la mise en évidence par neuro-imagerie d'atteintes parenchymateuses significatives imputables à une maladie cérébrovasculaire (preuve par la neuro-imagerie) et de la relation temporelle avec un ou plusieurs accidents cérébrovasculaires avérés. Les neuroleptiques ont été arrêtés, une supplémentation en Acide folique a été faite et des conseils sur les mesures d'hygiène de vie donnés aux parents.



Image 1 : Coupe sagittale tomodynamométrique cérébrale montrant un élargissement des sillons frontaux et pariétaux antérieurs.



Image 2 : Coupe axiale tomodynamométrique cérébrale montrant un élargissement des sillons corticaux frontaux.

Discussion

La particularité du présent cas clinique réside dans la révélation de l'hétérozygotie drépanocytaire par une circonstance de découverte (syndrome

démence) inhabituelle. En effet, l'hémoglobinopathie SC est plus fréquente que la forme SS en Afrique de l'Ouest [3] notamment au Burkina Faso où la prévalence est estimée à 1/6 pour le trait HbC contre 1/14 pour l'HbS dans une population de nouveau-nés burkinabés [4]. Les études faisant cas des circonstances de découvertes ne rapportaient pas de syndrome démence.

En Afrique, nous n'avons pas trouvé d'étude consacrée aux adultes. Ailleurs, Lionel [2] dans une série de 179 patients, trouvait comme circonstances de découverte : crises vaso-occlusives : 20 cas, bilan de grossesse : 14 cas, cécité visuelle, hémorragie ou décollement rétinien : 7 cas, AVC et infarctus du myocarde : 1 cas et défaillance générale des organes : 1 cas pour un maximum d'âge de 68 ans. Koduri [1] dans sa série de 106 patients ne rapportait également pas de troubles cognitifs pour un maximum d'âge de 87 ans.

L'intérêt de ce cas réside dans son exceptionnelle manifestation clinique récurrente (troubles psychiatriques et neurosensoriels). En effet l'histoire de la maladie de notre patiente a été jonchée d'épisodes psychiatriques critiques qui pourraient témoigner d'accidents vasculaires cérébraux. Il est connu, les hémoglobinopathies notamment la drépanocytose SS sont responsables de déficits neurologiques multifocaux ou des troubles du comportement, survenant de manière variable et progressive sur plusieurs semaines ou plusieurs mois d'où l'intérêt de discuter l'éventualité d'une démence vasculaire chez une patiente drépanocytaire suite à des récives d'infarctus cérébraux depuis le bas âge [7].

Certaines études dont celle de Ronald L. Nagel [6] rapportait en ces termes la fréquence des accidents

vasculaires cérébraux (AVC) : 2 à 3 % des patients double hétérozygotes ont un AVC, soit 3 à 4 fois moins que les patients drépanocytaire SS et l'incidence de survenue des AVC en fonction de l'âge est 3 à 4 fois inférieure à celle de la drépanocytose SS. Le risque de survenue d'un AVC au cours de la vie d'un drépanocytaire est de 25 à 30 %, avec 75 % d'accident vasculaire ischémique [6], ces AVC sont associés à une détérioration cognitive progressive et à la démence. [5].

La circonstance de découverte (syndrome démentiel) pourrait résulter de la sommation des conséquences des nombreux microaccidents vasculaires cérébraux dont les traductions cliniques ont été les troubles psychiatriques et neurosensoriels.

Les études décrivant les caractéristiques cliniques des patients doubles hétérozygotes, s'accordent sur la moindre sévérité de la symptomatologie des formes SC par rapport à la forme SS [7].

Elles s'accordent également sur certaines spécificités symptomatologiques comme la faible fréquence des crises douloureuses et la forte fréquence de la rétinopathie proliférante et l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale [5,8] ans les SC. Le caractère récurrent et brutal les manifestations cliniques rapportées chez la patiente, plus les résultats du fond d'œil et de la TDM cérébrale rendent plausibles le diagnostic de démence vasculaire par un mécanisme qui est aujourd'hui bien connu [9]. Il s'agirait d'une interaction entre les hématies falciformes et l'endothélium vasculaire. Les hématies s'agglutinaient et oblitèreraient les vaisseaux par adhérence de l'endothélium vasculaire, ce qui entraîne une restructuration de la paroi vasculaire source d'artériopathie.

Le diagnostic de syndrome démentiel a été retenu

après l'élimination des pathologies les plus fréquentes pouvant en être responsables, les fonctions thyroïdienne, rénale, cardiaque étaient sans particularité et le bilan infectieux était normal de même que la recherche de l'antigène du virus de l'hépatite B et celui de la syphilis et de la toxoplasmose.

Conclusion

La démence est une complication peu décrite chez les patients drépanocytaire SS ou en Afrique en raison de l'issue souvent fatale pour les patients à un âge très jeune. La prévalence des hémoglobinopathies dans nos régions pourrait suggère la prévention de la démence précoce par le dépistage et la prise en charge précoce des syndromes drépanocytaires ; l'hypothèse d'une drépanocytose chez l'enfant devant des événements cliniques récurrents et critiques (quels que soient leurs caractéristiques) et la réalisation de l'électrophorèse de l'hémoglobine dans le bilan étiologique de la démence précoce en Afrique de l'Ouest.

*Correspondance

Malam Abdou Badé
(badeabdou5@yahoo.fr)

Reçu: 04 Fév, 2018 ; **Accepté:** 08 Mars, 2018; **Publié:** 20 Mars, 2018

¹Service de Psychiatrie Hôpital National de Niamey, Niger

²Service d'Onco-Hématologie Hôpital National de Niamey, Niger

³Service de Médecine interne Hôpital National de Niamey, Niger

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

Conflit d'intérêt: Aucun

Références

- [1] Koduri PR, Agbemadzo B, Nathan S. (2001) Hemoglobin S-C disease revisited: clinical study of 106 adults. *Am J Hematol.* ; 68(4) : 298-300.
- [2] Lionnet F, Hammoudi N, Stankovic Stojanovic K, Avellino V, Gâteau G, Girot R, and Haymann JP. (2012) Hemoglobin SC disease complications: a clinical study of 179 cases. *Haematologica.*; 97:xxx doi:10.3324/haematol.2011.055202)
- [3] Hunstman RG, Lehmann H. (1974) Treatment of sickle-cell disease. *Br J Haematol.* 28:437–44.
- [4] Ayéroue J, Kafando E, Kam L, Gue E, Vertongen F, Ferster A, Cotton F, Gulbis B (2009). Le syndrome drépanocytaire de type hémoglobine SC : expérience du CHU Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (Burkina Faso) *Archives de Pédiatrie* ; 16:316-321.
- [5] Stéphan JL, Darteyre S, Allard D, Chabrie S (2011). Les vascularites du système nerveux central. *Médecine thérapeutique/Pédiatrie.* Volume 14, Numéro 5-6, 387-95.
- [6] Nagel RL, Fabry ME, Steinberg MH. The paradox of hemoglobin SC disease *Blood Reviews* (2003) 17, 167–178.
- [7] Prengler M, Pavlakis S, Prohovnik I, Adams R. (2002) Sickle cell disease: the neurological complications. *Ann Neurol.* 51:543–52.
- [8] Vermeer SE, Prins ND, den Heijer T, et al. (2003) Silent brain infarcts and the risk of dementia and cognitive decline. *N Eng J Med.* 348:1215–22
- [9] Switzer JA, Hess DC, Nichols FT, Adams RJ. (2006) Pathophysiology and treatment of stroke in sickle-cell disease: present and future. *Lancet Neurol.* 5:501–512

Pour citer cet article:

Maiga Djibo Douma, Malam Abdou Badé, Brah Souleymane et al . Syndrome démentiel révélant une drépanocytose SC chez une femme africaine. *Jaccr Africa* 2018; 2(1): 179-183.