

Mode de communication : Affichée (e-Poster).

Abstract :

Manifestations neurologiques révélatrices d'une maladie de Wilson sur fond de cirrhose

Berreziga Oualid ^{1*}, Ait Oukaci Wassila ¹, Djabri Sarah¹, Foglou Charef¹,
Abdellaoui Walid ¹

(1) : *Service de neurologie, Centre hospitalier universitaire de Mostaganem, Algérie*

(*)E-mail : serviceneuromosta@gmail.com

Introduction : La maladie de Wilson est une affection génétique rare liée à une accumulation toxique de cuivre . Bien que son diagnostic soit bien codifié, ses modes de révélation peuvent être trompeurs, retardant la prise en charge thérapeutique. Nous rapportons le cas d'une forme neuropsychiatrique révélée par une cirrhose de diagnostic fortuit .

Objectif : illustrer la présentation hépato-lenticulaire typique de la maladie de Wilson à travers l'association de troubles psycho-comportementaux un syndrome akinéto-rigide sévère et d'une hypertension portale chez le sujet jeune, tout en soulignant l'impératif d'un diagnostic précoce par le bilan cuprique et l'imagerie pour instaurer une thérapie chélatrice rapide capable de prévenir un handicap neurologique définitif.

Observation : Il s'agit d'une patiente de 25 an originaire et demeurante à Mostaganem, issue d'un mariage non consanguin célibataire, sans profession a risque, présentant un tableau neurologique d'installation progressive associant un trouble bipolaire suivie et traite depuis 04 ans sans amélioration notable. L'examen met en évidence une akinésie marquée (rareté du clignement palpébral, perte du ballant des bras à la marche) ainsi qu'une rigidité plastique avec phénomène de la roue dentée, exagérée par la manœuvre de Froment.

Le tableau neurologique s'inscrit dans un contexte de pathologie chronique du foie, révélé par un syndrome d'hypertension portale associant une ascite de moyenne abondance, une hépatomégalie à bord tranchant et une circulation veineuse collatérale abdominale.

Le diagnostic de maladie de Wilson est suspecté et étayé par les examens complémentaires : Biologie : Un bilan cuprique montrant un taux effondre de la céruléoplasmine et hypercuprurie. L'IRM cérébrale objective des anomalies de signal des noyaux gris centraux hypersignal T2/FLAIR pédonculaire réalisant "le signe radiologique du Panda". Une atteinte ophtalmologique mise en évidence par l'examen à la lampe à fente confirme la présence d'un anneau de Kayser-Fleischer.

Discussion : La maladie de Wilson est une urgence diagnostique dont la présentation hépato-lenticulaire, illustrée ici par l'association d'un syndrome akinéto-rigide et d'une hypertension portale, est classique

mais souvent diagnostiquée tardivement. Cette observation rappelle que tout syndrome extrapyramidal chez le sujet jeune doit faire rechercher systématiquement un trouble du métabolisme du cuivre. Un traitement chélateur précoce est l'unique garant pour stopper l'évolution vers un handicap neurologique irréversible et une insuffisance hépatocellulaire terminale.

Conclusion : L'association d'un trouble du mouvement et d'une pathologie chronique du foie chez le sujet jeune doit systématiquement faire suspecter une maladie de Wilson. Une prise en charge thérapeutique rapide par chélateurs est l'unique stratégie permettant d'enrayer l'évolution vers un handicap moteur définitif et une défaillance hépatique terminale.