

Histoire

Monsieur L., âgé de 59 ans, aveugle depuis longtemps, vit dans une maison de retraite depuis de nombreuses années. Son passe-temps favori est d'écouter de la musique, de philosopher. C'est également un gourmet et un amateur de bons mots. Depuis quelques mois, son entourage décrit un désintérêt du patient, même pour ses passe-

temps favoris, il présente des troubles de la marche et surtout des troubles sphinctériens. Avant d'être adressé dans le service, il a été déjà consulté un neurologue qui a « baissé les bras » ; le mot démence est prononcé pour la première fois. Il n'existe pas de traumatisme crânien récent.

Examen

Le malade est peu désorienté, mais présente des troubles mnésiques notables (un grand adynamisme qui contraste avec des réponses parfois bien appropriées).

Il existe à l'examen de grosses difficultés à la marche sans déficit systématisé ; le malade reste « collé » au sol. On peut discuter un grasping.

On ne note aucun déficit sensitif ni aucun signe de la lignée pyramidale associés à l'incontinence sphinctérienne.

Les réflexes sont faibles mais symétriques.

Examens complémentaires

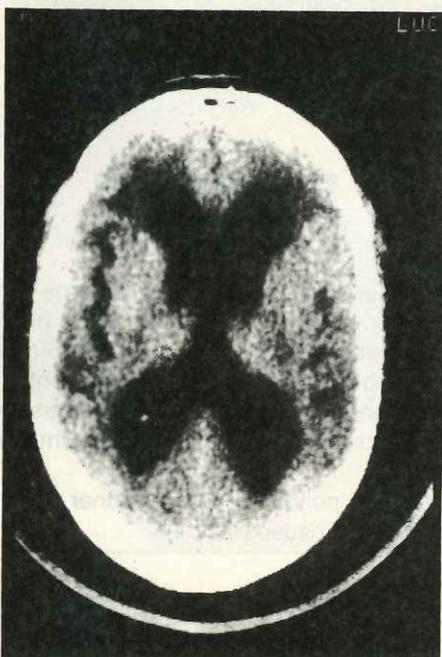
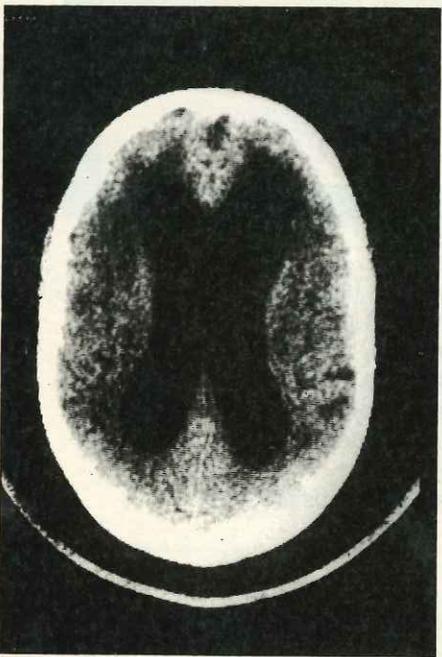
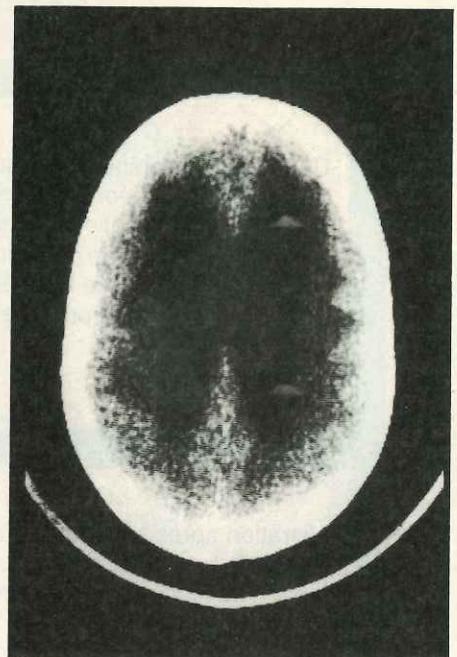
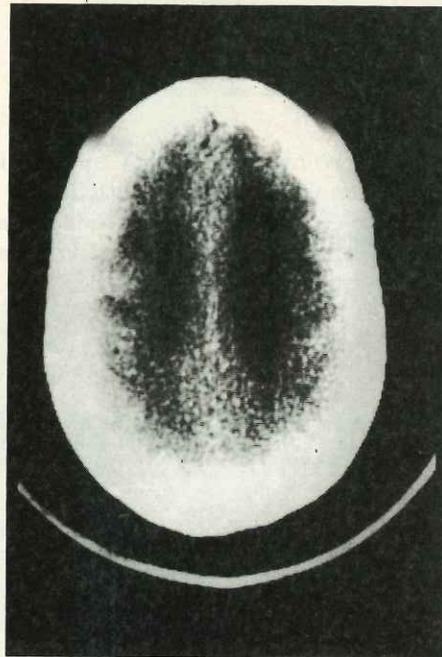
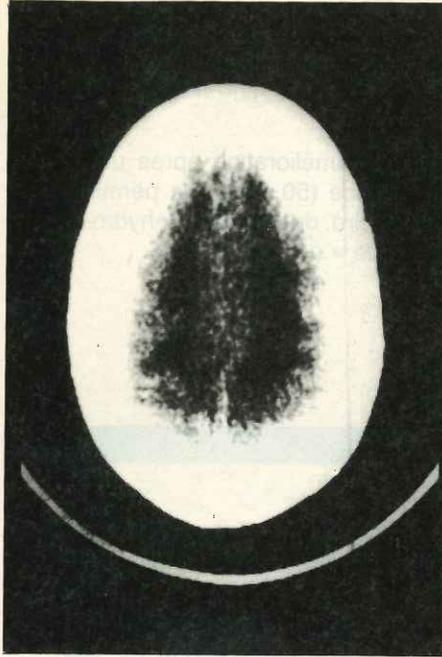
Ils sont à la recherche d'une éventuelle étiologie de cette pseudo-démence.

- Le BW est négatif.
- La ponction lombaire ne met pas en évidence de syndrome inflammatoire.
- On peut discuter une encéphalopathie carencielle (petit éthylisme). Un EMG est demandé à la recherche d'une neuropathie périphérique : celui-ci est négatif.
- Finalement, l'indication du scanner est rapidement posée, car le diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale est évoqué devant la séquence des événements (troubles de la marche, puis troubles psychiques, puis troubles sphinctériens : triade de Hakim) associée à une marche caractéristique et des petits éléments de la lignée frontale d'autant que l'état clinique du malade semble s'être amélioré après deux ponctions lombaires exploratrices.

Celui-ci met en évidence :

- dilatation importante triventriculaire ;
- pas d'atrophie corticale ;
- hypodensité de la substance blanche triventriculaire prédominante en regard des cornes frontales (zone de résorption anormale ?) témoin d'une résorption du liquide céphalo-rachidien transépendymaire (cf photos scanner).

*La féminité est
le fruit de la femme.*



*Dilatation importante
triventriculaire.*

Pas d'atrophie corticale.

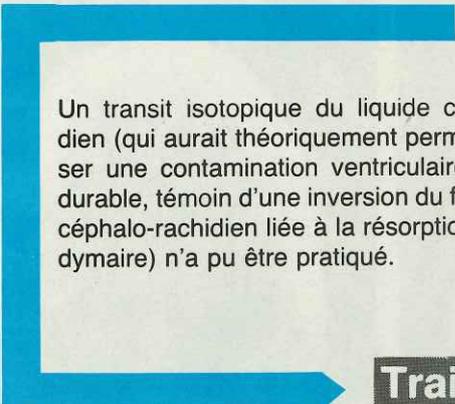
*Hypodensité de la substance
blanche triventriculaire
prédominante en regard des
cornes frontales.*



Conclusion

Un transit isotopique du liquide céphalo-rachidien (qui aurait théoriquement permis de visualiser une contamination ventriculaire précoce et durable, témoin d'une inversion du flux du liquide céphalo-rachidien liée à la résorption transépendymaire) n'a pu être pratiqué.

C'est la confirmation d'une amélioration après une ponction lombaire évacuatrice (50 ml) qui a permis de poser l'indication opératoire, devant cette « hydrocéphalie à pression normale » (idiopathique ?).

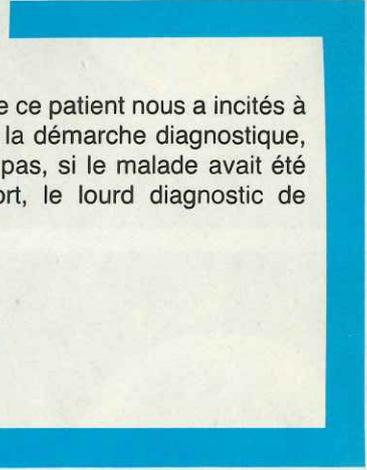


Traitement et évolution

L'amélioration après soustraction du liquide céphalo-rachidien et le bon état général du patient ont permis de poser l'indication d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Le résultat à quelques mois de l'intervention est tout à fait encourageant (amélioration intellectuelle notoire, reprise de ses hobbies, de la marche avec seulement une canne).

Le relatif jeune âge de ce patient nous a incités à plus de rigueur dans la démarche diagnostique, mais n'aurions nous pas, si le malade avait été plus âgé, posé à tort, le lourd diagnostic de démence ?



Discussion

Finalement la démarche diagnostique a été dans ce cas précis essentiellement clinique.

La séquence d'apparition des troubles et leur description (marche, psychisme, sphincter) qui permettent d'évoquer le diagnostic apparaissent déjà très nettement sur la lettre d'admission du médecin de ce patient.

L'ébauche d'amélioration après une simple ponction lombaire exploratrice, l'élimination des autres causes

de syndrome démentiel (syphilis, autre méningo-encéphalite, néoformation neuro-méningée, dépression pseudo-déméntielle, encéphalopathie carenentielle, accident vasculaire...) par l'examen clinique d'abord, et des investigations complémentaires para-cliniques simples permettent d'approcher le diagnostic.

Le scanner confirme le diagnostic.

P. BECHETOILLE, R. CRETIN-MAITENAZ
et P. GACHE

*Service de médecine,
hôpital de Gray,
70100 Gray.*