

Madame M, 30 ans  
BAV, syndrome délirant et DTS d'apparition  
sub aigue

Marie Lebouteux  
Service de Neurologie  
HIA du Val-de-Grâce

# Rapatriement sanitaire le 15/11

- Femme de 30 ans
- Enceinte de 3 mois
- Séjour en famille au Gabon



# Une symptomatologie bruyante

- BAV profonde évoluant depuis trois jours
- Depuis 24h: DTS et syndrome délirant
- Hypoacousie et acouphènes
- Aux urgences:
  - HTA 150/110
  - biologie standard normale
  - TDMc sans IV: normal
  - Echographie obstétricale en urgence: cœur+
  - Transfert pour examen ophtalmologique



# Examen ophtalmologique

- OD: voit bouger la main
- OG: compte les doigts
- FO: Hémorragie péri papillaire, œdème papillaire, aspect compatible avec une occlusion de l'artère centrale de la rétine reperfusée.
- Angiographie non réalisée...



16/11/2014, OS  
IR 30° ART(15)



16/11/2014, OD  
IR 30° ART(10) [HR]

**HEIDELB**  
**ENGINEERII**

**HEIDELBERG**  
**ENGINEERING**



Hospitalisation  
le  
17/11

# Tableau délirant organique

- DTS, logorrhée, discours diffluant passant du coq à l'âne, rires imotivés, change de langue au cours de l'entretien
- Paroles incantatoires
- Fausses reconnaissances
- Délire polymorphe, de thématique mystique, devinement des événements à venir
- Hallucinations auditives, intuitions
- Adhésion totale
- Pas d'ATCD psychiatrique

# Bilan biologique

- Hypokaliémie
- Albumine à **30g/L**
- Pré Albumine **0,13g/L**
- Transas à **1,5N**
- Anémie à 10,5g/dL
- Frottis et goutte épaisse négatifs

# Examens complémentaires en urgence

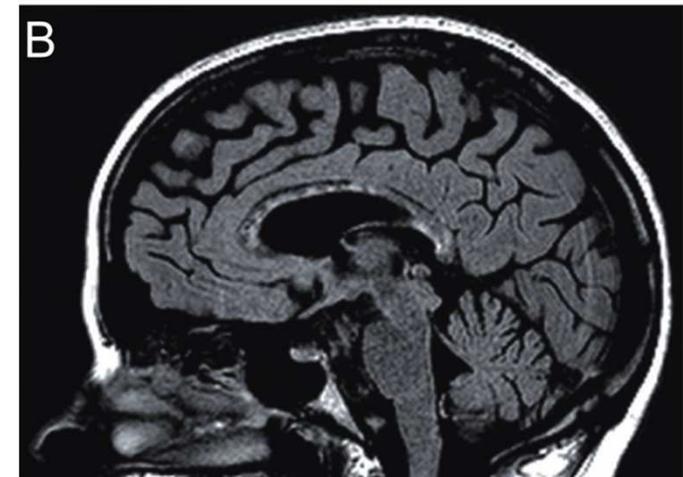
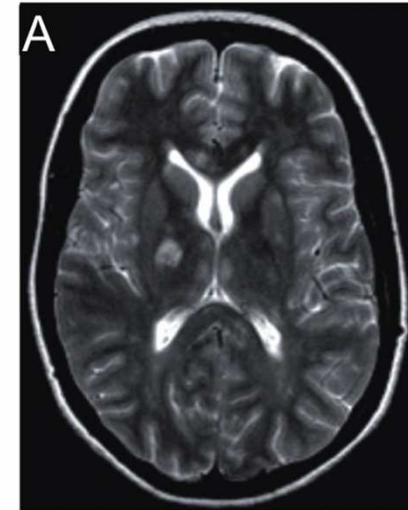
- PL: normale
- IRM cérébrale: ***Hypersignal FLAIR & diffusion de la face interne des thalami, en périphérie de l'aqueduc du mésencéphale proximal.***
- EEG: Tracé au rythme de fond normal, mais mal modulé, avec quelques ondes lentes antérieures réactives. Pas de signes paroxystiques ni d'argument pour une encéphalopathie.
- Bilan infectieux et immunologique: négatif

# Evaluation neuropsychologique

- Score d'efficacité globale pathologique de 15/30 au MOCA, difficultés attentionnelles, de flexibilité mentale, de conceptualisation et d'orientation.
- Déficit mnésique
- Des dysfonctions exécutives sont à relever (raisonnement logique, planification, flexibilité mentale, abstraction) et l'accès au stock lexical est limité.

# Syndrome de Susac?

- Small **I**nfarctions of
- **C**ochlear
  - Audiogramme? PEA altérés
  - Mais... au niveau protubérentiel
- **R**etinal
  - FO évocateur+++
- And **E**ncephalic **T**issue
  - IRM cérébrale anormale
  - mais...



# Influence de la grossesse?

- Plusieurs cas décrits
- **Rôle délétère de la grossesse sur la maladie et inversement.**

- **Recurrence of Susac Syndrome following 23 Years of Remission.**  
[Feresiadou A1](#), [Eriksson U2](#), [Larsen HC3](#), [Raininko R4](#), [Nygren I1](#), [Melberg A1](#).
- Susac's syndrome **during** pregnancy - **the first Croatian case.**  
[Antulov R1](#), [Holjar Erlic I2](#), [Perkovic O3](#), [Miletic D2](#), [Antoncic I3](#).
- **A case of Susac syndrome with cervical spinal cord involvement on MRI.**  
[Hua le H1](#), [Donlon SL2](#), [Okuda DT3](#).
- Susac syndrome **and multifocal motor neuropathy first manifesting in** pregnancy.  
[Ioannides ZA1](#), [Airey C](#), [Fagermo N](#), [Blum S](#), [McCombe PA](#), [Henderson RD](#)
- **[Retinal arteritis in pregnancy].**  
[Finis D1](#), [Stammen J](#), [Gonnermann J](#).
- Susac syndrome **and** pregnancy: **disease management.**  
[Deane KD1](#), [Tyler KN](#), [Johnson DW](#), [Tanabe JL](#), [Oskarrson BE](#), [Nitka EE](#), [Brass E](#), [Davies JK](#), [Striebich CC](#).

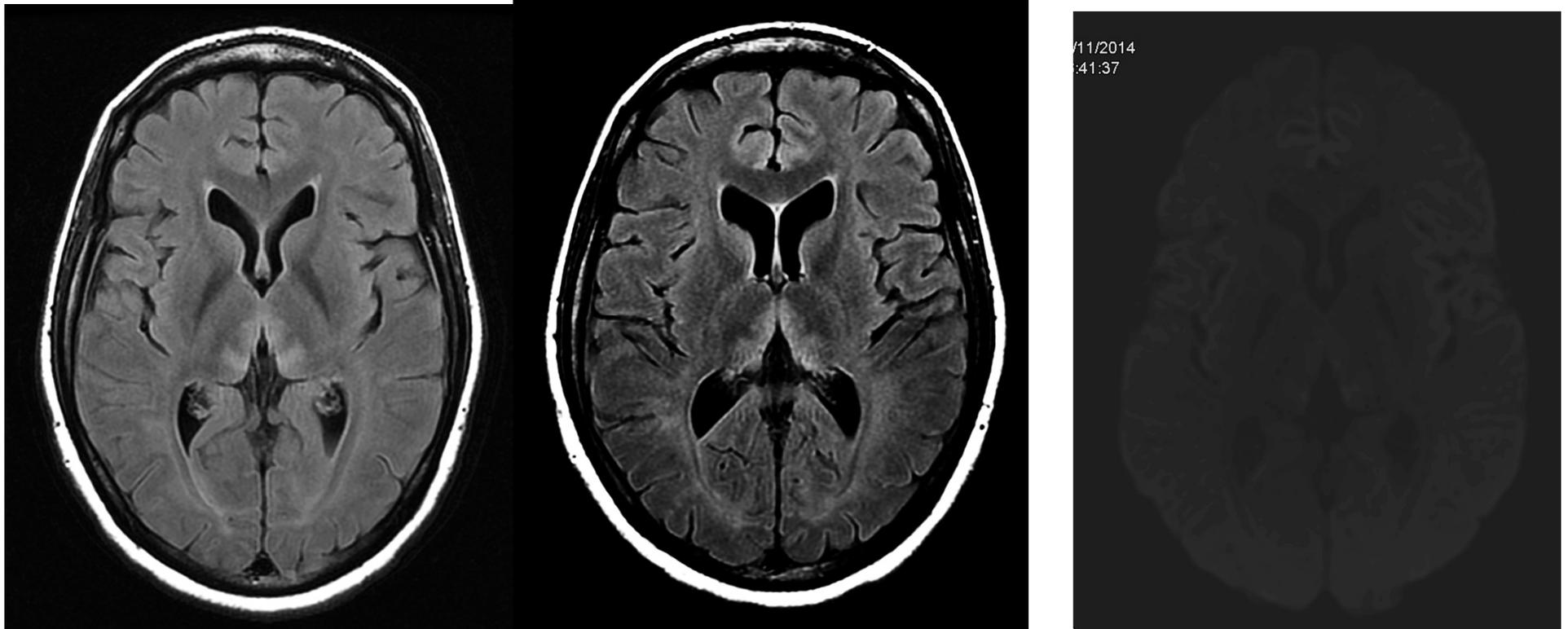
# A 5 jours du début des symptômes

- Début d'une corticothérapie et d'un traitement par IgIV mais...
  - PL normale
  - IRM « incomplète »
  - Histoire de la maladie incomplète

# Précision de l'histoire de la maladie

- Vomissements incoercibles depuis le début de la grossesse
- Perte de 20 kg
- Hospitalisation pour hypokaliémie le 11/11
- Pas de supplémentation vitaminique
- Idée délirante de devoir jeuner

# IRM cérébrale



# Dosage de la Vitamine B1!!!

- Début de Vitaminothérapie IV, renutrition
  - Amélioration rapide de la vue
  - Amélioration partielle de la mémoire
  - Persistance des troubles psychiatriques avec mise en route d'un traitement par Haldol

# Encéphalopathie de Gayet-Wernicke

- Tableau souvent incomplet
- Encéphalopathie plus fréquente
- 50% de cas chez patients non alcooliques
  - Vomissements gravidiques
  - Nutrition parentérale
  - **Chirurgie bariatrique**
  - Régimes amaigrissants
  - Anorexie mentale
  - Formes pédiatriques

# Manifestations psychiatriques

- Fréquentes dans l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke
- Encéphalopathie souvent au premier plan
- Recours aux psychiatres fréquent

# Explication de l'atteinte visuelle?

- NO par carence en B1 classique dans les NO carencielles mais rare
- Atteinte bilatérale, symétrique
  - PEV en faveur d'une atteinte du nerf optique

Atteinte typique selon  
certains

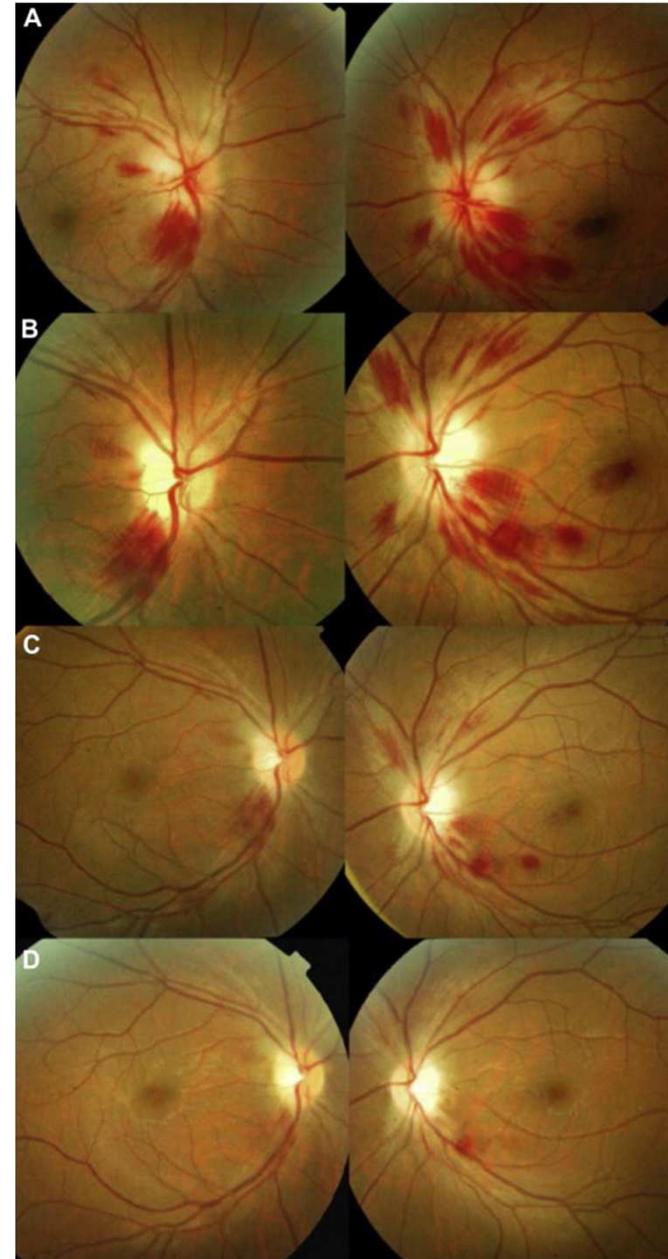
Atteinte aiguë et très  
antérieure du nerf optique

**Thiamine-deficient optic neuropathy associated  
with Wernicke's encephalopathy in patients with  
chronic diarrhea.**

[Yeh WY](#)<sup>1</sup>, [Lian LM](#), [Chang A](#), [Cheng CK](#).

<sup>1</sup>Department of Ophthalmology, Shin-Kong Wu Ho-Su  
Memorial Hospital, Taipei, Taiwan.

Copyright © 2012. Published by Elsevier B.V.

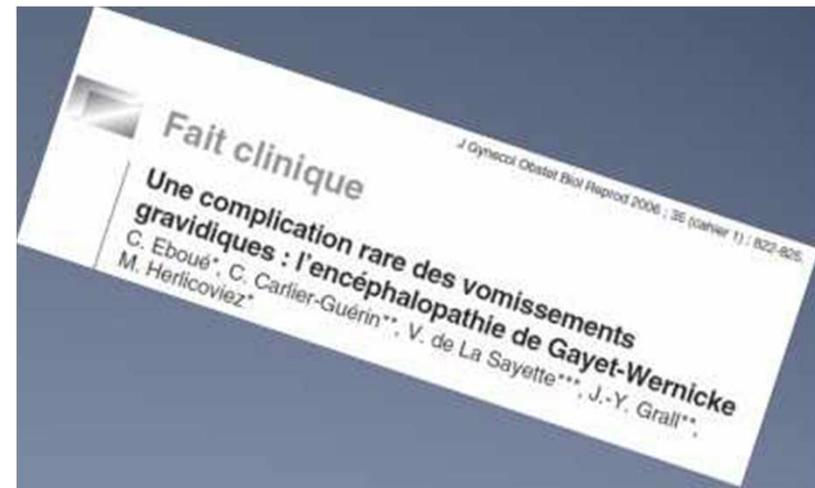


# Explication de l'atteinte auditive?

- Hallucinations auditives?
- PEA anormaux... mais au niveau du tronc cérébral.
- Souffrance des voies auditives au niveau de la protubérance d'origine carentielle

# Evolution de la patiente

- **Vitamine B1: indosable**
- Poursuite de la vitaminothérapie IV pendant trois semaines
- Traitement instauré à 5 jours du début des symptômes...
- Evolution future?
- Délai de traitement?



# Développement foetal cérébral?

- Echographie morphologique normale
- Supplémentation vitaminique
- Prise en charge multidisciplinaire avec la maternité Port Royal
- Suivi de grossesse à risque
- IRM cérébrale foetale à 30-32SA

# Conclusion

- Déficit en Vitamine B1: pronostic sombre
- Importance de traiter tôt: URGENCE (24h?)
- Diagnostic à évoquer chez tout sujet à risque même devant une présentation atypique