

MADAME I: UNE HISTOIRE D'ATAXIE

Salle JEAN LHERMITTE
Staff PINEL 14/01/2016

ERWAN
MORVAN

Terrain

- Patiente de 64 ans
- ATCD:
 - Personnel:
 - Bipolarité sans TS sous Lithium
 - Familiaux
 - Dystonie du gros orteil chez une sœur
 - Une jumelle homozygote en bonne santé

CLINIQUE



CLINIQUE





IMG_0996.MOV

Examen clinique

- ROT pyramidaux aux MS, abolis MI, Hoffman bilatéral
- Apallesthésie aux MI
- Pas de déficit moteur
- Signe de Romberg
- Syndrome sec

EMG

- Conduction motrice normal
- Conduction sensitive

	Latence (ms)	Amplitude (uV)	Vitesse (M/S)
Radial D	2,2	10,5 (N>15)	40
Radial G	2,9	31	43
Médian D	2,2	43 (N>15)	38
Médian G	1,8	66,7	41
Musculocutané D	1,5	7,8 (N>10)	46
Musculocutané G	1,6	5,9	37
Sural D	1,6	7,1 (N>10)	40
Sural G	1,5	19,8	42

Bilan Neuronopathie

- Vitamines, bilan immuno, infectieux, TSH: normal
- Biopsie musculaire:
 - Surcharge lipidique
 - Délétions multiples de l'ADNmt
- Pas de mutation POLG1 et PEO1
- BGSA: normale

EMG

- Conduction motrice normal
- Conduction sensitive

	Latence (ms)	Amplitude (uV)	Vitesse (M/S)
Radial D	2,6	10,5	40
Radial G	3,0	29	43
Médian D	2,2	43	38
Médian G	1,8	66,7	41
Musculocutané D	1,5	7,8	46
Musculocutané G	1,6	5,9	37
Sural D	1,6	7,1	40
Sural G	1,5	19,8	42

Bilan Cérébelleux

- IRM cérébrale
 - Elargissement des sillons vermiens et cérébelleux
 - Spéctroscopie normal
- IRM médullaire: normale
- Alpha foetoprotéine normale
- Mutation Friedrich, X fragile négative
- Vitamine E normal
- OPH: normal

2014

- Aggravation de l'ataxie
- Chutes à répétition
- 1 canne puis déambulateur
- Se plaint de troubles cognitifs

EMG

- Conduction motrice normal
- Conduction sensitive
 - Relative stabilité

MOC 2014

- Saccades de latences courtes, de vitesses normales et non dysmétriques
- Poursuite saccadée et désorganisée
- Absence de mouvements oculaires anormaux
- Scores frontal très élevé

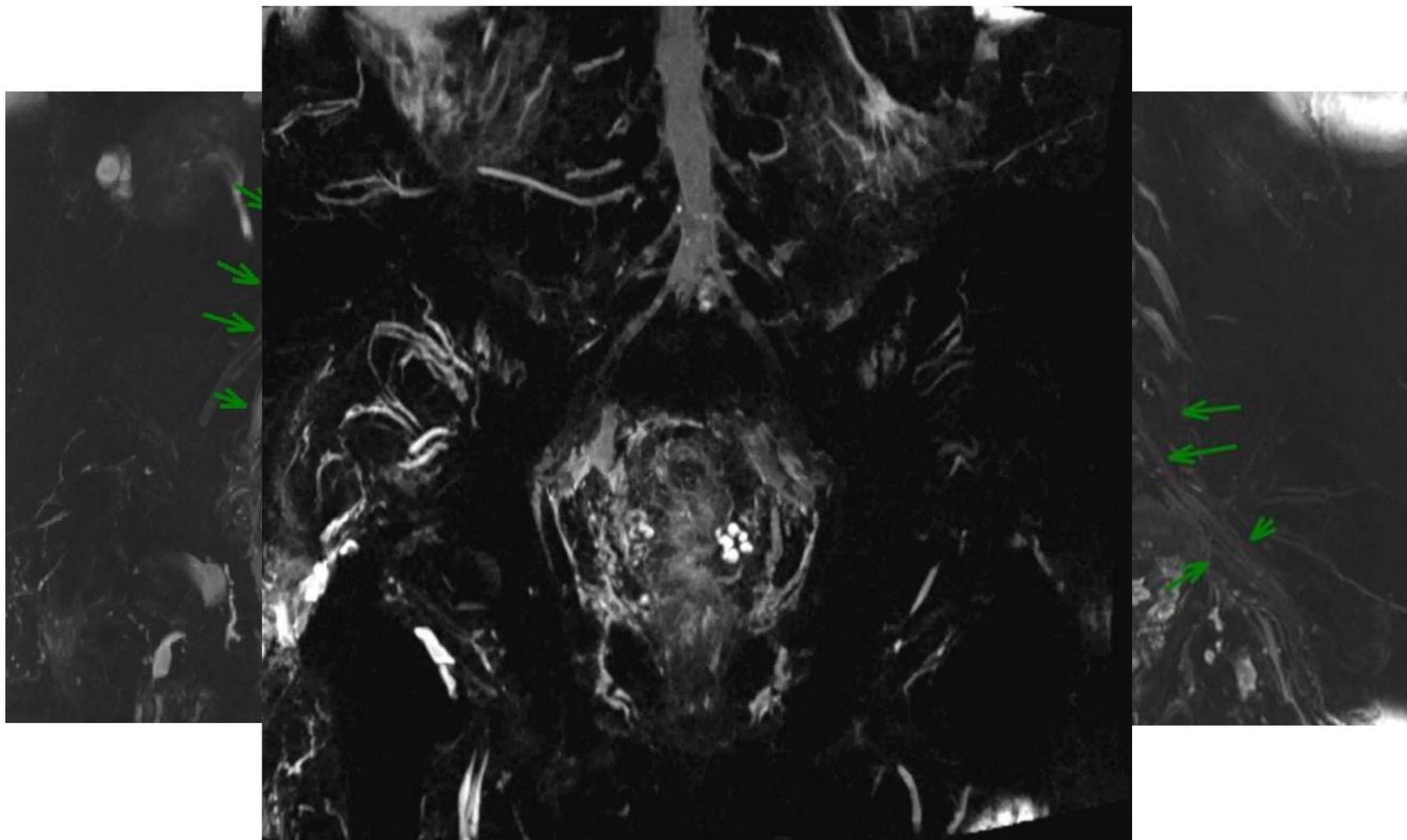
PES 2015

- PES MS: conduction périphérique tronculaire normal, Composante médullaire normal, Composante bulbaires et corticales normaux
- PES MI: Composante périphérique tronculaire normale, Composantes radiculaires et médullaires peu amples retardées, Composante bulbaires et corticales effondrées à droite, à peine identifiables, présentes à gauche altérés, Conduction centrale normale,

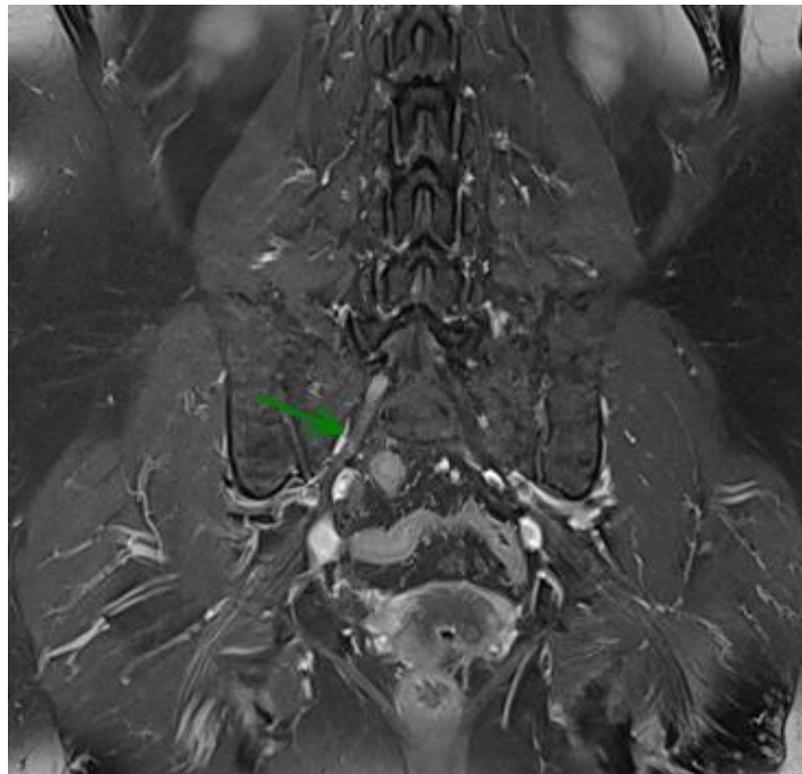
Bilan

- Protéinorachis 0,85 G/l
- 3 éléments
- Biomarqueurs Alzheimer négatifs
- BOC négatives
- Immuno sérum: FAN 1/160, DNA 34 UI/L, FARR négatif

IRM Pléxique 2015



IRM Pléxique 2015



CISP: Chronic inflammatory sensory polyradiculopathy

- Sinnreich et Dyck (2004, Neurology)
- Vers 50 ans, prédominance masculine
- Atteinte sensitive pure à prédominance ataxiante
- Abolition des ROT
- Altération pallesthésie, arthrokinésie
- MS+MI ou MI seul

CISP: Chronic inflammatory sensory polyradiculopathy

- EMG: normal
 - Conduction motrice
 - Conduction sensitive: latence, vitesse, **amplitude**
- PL: hyperprotéinorachie
- PES: altérés, voir non retrouvés
- IRM: épaissement et prise de contraste des racines

CISP: Chronic inflammatory sensory polyradiculopathy

- Biopsie nerveuse
- Distal
 - Normal
- Radiculaire
 - Bulbe d'oignon
 - Démyélinisation
 - Pas de perte axonale
 - Diminution d'épaisseur de la myéline

