

Images in medicine

Maladie d'Hallervorden-Spatz chez un adulte jeune

Badreeddine Alami^{1,*}, Siham Tizniti¹

¹Badreeddine Alami, Service de Radiologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

*Corresponding author: Badreeddine Alami, Service de Radiologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc

Key words: Maladie d'Hallervorden-Spatz, symptomatologie, épilepsie myoclonique

Received: 03/08/2014 - Accepted: 12/08/2014 - Published: 23/09/2014

Pan African Medical Journal. 2014; 19:62 doi:10.11604/pamj.2014.19.62.5189

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/19/62/full/>

© Badreeddine Alami et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Image en médecine

La maladie d'Hallervorden-Spatz est une affection autosomique récessive très rare. Elle débute essentiellement entre 5 et 12 ans, mais parfois même dans la première année de la vie. Des cas débutant chez l'adulte jeune ont été rarement rapportés. Sa symptomatologie comporte des signes extra-pyramidaux associant: rigidité, mouvements choréo-athétosiques, dystonie, dysarthrie, détérioration intellectuelle progressive et exceptionnellement une épilepsie myoclonique progressive. Environ la moitié des patients sont porteurs de mutations du gène PANK2, responsable d'une neurodégénérescence associée à la pantothénate kinase ou PKAN. La séméiologie IRM comporte des anomalies de signal bilatérales et symétriques du globus pallidus médial se traduisant sur la séquence pondérée en T2 par un aspect en « oeil de tigre » avec une zone centrale en hypersignal en rapport les lésions neuro-axonales, entourée d'une zone périphérique en hyposignal net en rapport avec les dépôts de fer caractéristiques de la maladie. Cette maladie, pour laquelle il n'existe pas de traitement, conduit à la mort au cours de la deuxième ou troisième décennie de la vie. Nous rapportons le cas d'un jeune homme, âgé de 22 ans, présentant depuis 1 an une dysarthrie associée à une myoclonie et une dystonie des membres inférieurs, chez qui les explorations paracliniques ont été négatives (bilan du cuivre, métabolisme et transport du fer), mais l'IRM cérébrale a objectivé un hypersignal T2 des globi pallidi entouré d'un hyposignal net. Le diagnostic de la maladie d'Hallervorden-Spatz a été retenu. Le patient a été mis sous traitement

symptomatique à base de myorelaxants (Baclofène) et de valproate de sodium.

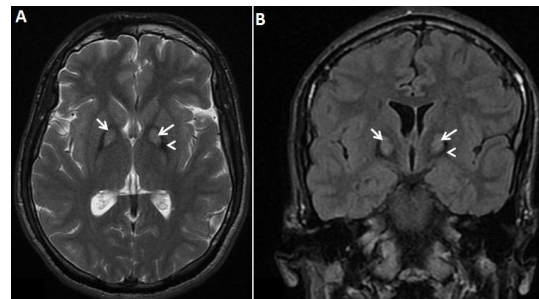


Figure 1: (a) : IRM cérébrale, coupe axiale en séquence T2 objectivant un hypersignal bilatéral et symétrique des globi pallidi (flèche), bordé d'un hyposignal net (tête de flèche) donnant un aspect caractéristique en oeil de tigre. (b) : IRM cérébrale, coupe coronale en séquence FLAIR objectivant l'anomalie de signal des globi pallidi se présentant en hypersignal central (flèche) en rapport les lésions neuro-axonales, avec un liseré périphérique en hyposignal (tête de flèche) en rapport avec les dépôts de fer