



Faisons-vite, ça chauffe !

A.-S. Blaise, G. Grolez, L. Defebvre

► To cite this version:

A.-S. Blaise, G. Grolez, L. Defebvre. Faisons-vite, ça chauffe !. Pratique Neurologique - FMC, 2019, 10, pp.33 - 34. <10.1016/j.praneu.2019.01.006>. <hal-03486475>

HAL Id: hal-03486475

<https://hal.science/hal-03486475v1>

Submitted on 20 Dec 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons CC BY-NC 4.0 - Attribution - Non-commercial use - International License

Faisons-vite, ça chauffe !

Act quickly, it's warming up!

A-S. Blaise^{1*}, G. Grolez¹, L. Defebvre¹

¹Service de neurologie et pathologie du mouvement et centre expert Parkinson, CHRU de
Lille, rue Émile-Laine, 59037 Lille cedex, France

*Auteur correspondant :

A-S. Blaise, Service de neurologie et pathologie du mouvement et centre expert Parkinson,
CHRU de Lille, rue Émile-Laine, 59037 Lille cedex, France

Annesophie.blaise@outlook.fr

Observation

Un patient de 69 ans, présentant une maladie de Parkinson évoluant depuis 31 ans, traité par 6 prises par jour de levodopa + carbidopa + entacapone (dose équivalent L-dopa journalière : 400 mg) et une stimulation cérébrale profonde du noyau sub-thalamique depuis 2006, fut hospitalisé suite à l'arrêt brutal de sa pile de neurostimulation. Il présentait à l'entrée dans le service de neurologie un syndrome akinéto-rigide majeur, des troubles de la déglutition compliqués d'une pneumopathie d'inhalation. Dans l'attente du changement de boîtier, le traitement fut remplacé par 6 prises journalières de levodopa + benserazide (dose équivalent L-dopa journalière : 1200 mg). La pneumopathie fut traitée par amoxicilline et acide clavulanique pendant 7 jours. Le changement de boîtier ne fut malheureusement réalisé que 7 jours après l'admission avec la reprise immédiate des paramètres antérieurs de stimulation et du traitement anti-parkinsonien habituel (dose équivalent L-dopa journalière : 400 mg) permettant d'observer une évolution favorable et un retour au domicile.

Treize jours après l'intervention, le patient présenta brutalement d'importantes fluctuations motrices avec des postures dystoniques des 4 membres et de la sphère oro-faciale associées à des dyskinésies balliques des membres inférieurs, entraînant une chute avec station au sol prolongée. Le patient fut de nouveau hospitalisé. Il existait à l'entrée une hyperthermie à 39°C sans pneumopathie ou autre foyer infectieux. Le bilan biologique retrouvait les résultats suivants : leucocytes 7000/mm³, CRP 14 mg/l, CPK 1390 UI/l. Malgré une pile fonctionnelle et des modifications du traitement anti-parkinsonien per os avec l'ajout de prises ponctuelles de L-dopa lors des épisodes dystoniques ou de dyskinésies balliques, le déséquilibre moteur restait majeur et la temporalité de survenue des mouvements anormaux par rapport aux prises de traitement n'apparaissait pas évidente. Deux jours après l'admission dans le service, le patient présenta brutalement une hyperthermie à 41,6°C associée à des troubles de la vigilance et une dystonie segmentaire et axiale majeure. Il existait une tachycardie modérée avec une fréquence cardiaque de 100 battements par minute, la tension artérielle restait normale. Le bilan biologique objectivait des CPK à 733 UI/l, le syndrome inflammatoire biologique restant stable. Il n'y avait pas de point d'appel infectieux clinique. L'ECBU était stérile de même que les hémocultures. L'examen cyto-chimique du liquide céphalo-spinal était normal et la culture stérile.

Questions

Question 1 : Quel diagnostic peut-on retenir ? Question 2 : Quelle prise en charge thérapeutique proposer ?

Quel est votre diagnostic ?

Réponse 1

L'aggravation rapide d'un syndrome parkinsonien associé à une hyperthermie élevée chez un patient dont le traitement dopaminergique a été diminué ou arrêté brutalement récemment doit faire évoquer en urgence le diagnostic de pseudo-syndrome malin des neuroleptiques, encore appelé Parkinsonism Hyperpyrexia Syndrome (PHS).

Les manifestations cliniques sont similaires à celles du syndrome malin des neuroleptiques. Elles débutent par une rigidité musculaire qui se généralise progressivement, suivie 3 à 4 jours plus tard d'une hyperthermie élevée associée à des troubles de la vigilance, puis une instabilité hémodynamique [1]. Il survient le plus souvent dans les 18 heures à 7 jours suivant la diminution rapide ou à l'arrêt du traitement anti-parkinsonien, et serait dû à la réduction rapide de l'activité dopaminergique centrale au niveau de l'hypothalamus, des voies nigro-striées et du système dopaminergique méso-cortical. Comme ce fut le cas dans notre observation, de rares cas de PHS survenant à distance de l'arrêt de la dopathérapie ont été décrits (jusqu'après un délai de 24 jours) [2]. Dans le cas de notre patient, il est possible que les premiers symptômes évocateurs du PHS soient survenus plus tôt, mais qu'ils soient passés inaperçus au domicile.

Le bilan biologique retrouve classiquement une hyperleucocytose, une augmentation des CPK, des anomalies du bilan hépatique et une acidose métabolique, cependant, la normalité du bilan ne doit pas remettre en question le diagnostic. La rhabdomyolyse, l'insuffisance rénale aiguë, la coagulation intra-vasculaire disséminée, la pneumopathie d'inhalation et les thromboses veineuses sont les complications les plus fréquentes et expliquent la gravité du pronostic, avec une mortalité de l'ordre de 4%. Les facteurs favorisants sont une infection concomitante, une déshydratation, un iléus [1]. Quelques cas de PHS survenant au décours de l'arrêt brutal de la stimulation cérébrale profonde ont également été rapportés [3]. Le pronostic plus sévère - la mortalité pouvant atteindre 50 % - suggère une physiopathologie différente du PHS « classique », les patients répondant moins bien à l'administration de fortes doses de L-dopa, en particulier chez les patients âgés ou lorsque le remplacement de la pile de neurostimulation est réalisé tardivement. La mise en place d'une stimulation cérébrale profonde peut aussi être une période à risque, les traitements dopaminergiques étant arrêtés en pré-opératoire [2] ; il n'existe cependant pas à ce jour pas de recommandations quant à la conduite à tenir vis-à-vis de la diminution de la dopathérapie avant l'intervention, compte tenu de la rareté de ce syndrome.

Réponse 2

La prise en charge est urgente et l'hyperthermie maligne doit être prise en charge en milieu réanimatoire adapté. Toutes les mesures symptomatiques possibles doivent être mises en œuvre pour faire diminuer l'hyperthermie. Les traitements dopaminergiques qui avaient été arrêtés doivent être repris rapidement. Un traitement par apomorphine en administration continue sous cutanée a également été proposé [1]. Le dantrolène, un myorelaxant utilisé dans la prise en charge des syndromes malins des neuroleptiques est également recommandé, bien que son efficacité n'ait jamais été démontrée dans le PHS, mais dans les cas rapportés et dans notre expérience, ce traitement permet souvent une évolution favorable. Notre patient a ainsi bénéficié d'une injection de dantrolène associée à une majoration de la dopathérapie, permettant une disparition de l'hyperthermie et de la rigidité en l'espace de quelques heures. Le patient présenta un épisode similaire 4 jours plus tard. La demi-vie du dantrolène étant de l'ordre de 8 à 10 heures, la réaggravation secondaire était probablement liée à l'élimination du traitement de l'organisme. Nous avons alors réinstauré un traitement par dantrolène en milieu réanimatoire, permettant cette fois une évolution clinique favorable.

Conflits d'intérêts

Les auteurs n'ont pas transmis leurs conflits d'intérêts éventuels en relation avec cet article.

Références :

- [1] Newman, E.J., Grosset, D.G., Kennedy, P.G.E., 2009. The Parkinsonism-Hyperpyrexia Syndrome. *Neurocritical Care* 10, 136–140.

- [2] Govindappa, S.T., Abbas, M.M., Hosurkar, G., Varma, R.G., Muthane, U.B., 2015. Parkinsonism Hyperpyrexia Syndrome following Deep Brain Stimulation. *Parkinsonism & Related Disorders* 21, 1284–1285.

- [3] Artusi, C.A., Merola, A., Espay, A.J., Zibetti, M., Romagnolo, A., Lanotte, M., Lopiano, L., 2015a. Parkinsonism–hyperpyrexia syndrome and deep brain stimulation. *Journal of Neurology* 262, 2780–2782.