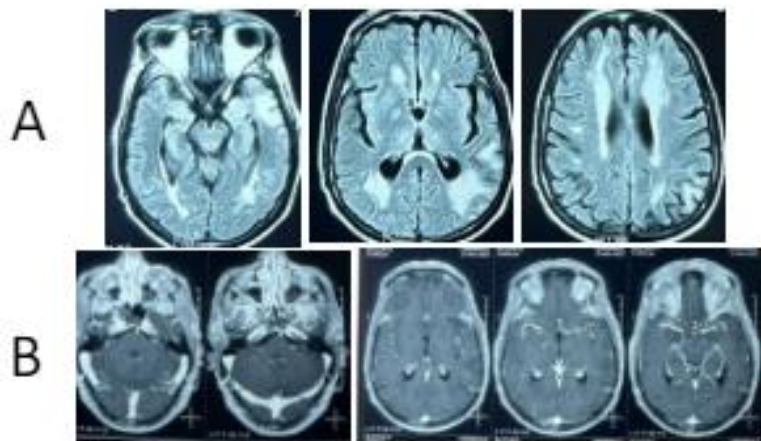


Introduction

La maladie de Whipple (MW) est une affection bactérienne chronique multisystémique, affectant préférentiellement les individus caucasiens de sexe masculin. La diffusion de la bactérie en cause dans le système nerveux central (SNC) est presque constante, y compris en l'absence de signes cliniques neurologiques. Initialement assimilée à une complication tardive, l'atteinte neurologique peut en fait en être la manifestation inaugurale.

Observation

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 66 ans, diabétique et ayant une notion de constipation chronique depuis 2 ans qui a présenté 7 mois avant son admission des troubles de la marche, de comportement ainsi que des troubles mnésiques antérogrades minimes dans un contexte de perte de poids non chiffrée. L'examen neurologique retrouve un ralentissement psychomoteur, un syndrome parkinsonien, un syndrome pyramidal reflexe et des myoclonies aux 4 membres. L'IRM cérébrale a objectivé des hypersignaux diffus de la substance blanche ainsi qu'une prise de contraste méningée.



IRM cérébrale en coupes axiales séquences FLAIR montrant des hypersignaux diffus de la substance blanche symétriques et bilatéraux donnant un aspect de leucoencéphalopathie (A) avec une prise de contraste méningée excessive (B)

La ponction lombaire retrouvait une hyperproteinorrhachie à 1.23 avec une glycorachie et une cellularité normales. Le reste du bilan étiologique était normal. La recherche d'ADN de *Tropheryma Whipplei* était Négative dans le LCR mais positive dans les selles. Le diagnostic de neurowhipple a été donc posé et le patient fut mis sous antibiothérapie avec une bonne évolution.

Discussion

La MW touche le SNC dans 43 % des cas. Les symptômes sont variables. La triade démence-ophtalmoplégie-myoclonie est très évocatrice de la maladie, avec les myorhythmies oculomasticatoires comme signe évocateur. Les signes IRM sont non spécifiques et varient d'une seule lésion focale à une véritable leucoencéphalopathie. Le diagnostic est basé sur la recherche d'ADN de *Tropheryma Whipplei* par PCR dans les tissus atteints ou les fluides. Le traitement consiste en une antibiothérapie pendant une durée minimale d'une année. La négativation de la PCR est habituellement obtenue dans les 2 à 6 mois. La persistance d'un test positif est liée à un pronostic péjoratif.

Conclusion

La MW est rare, et potentiellement mortelle si non diagnostiquée et traitée à temps. Le pronostic est généralement bon sous antibiothérapie mais les rechutes peuvent survenir.

Références

- 1) Pauletti C, Pujia F, Accorinti M, Pauri F, Tinelli E, Bianco F, Morocutti C, Fattapposta F. An atypical case of neuroWhipple: Clinical presentation, magnetic resonance spectroscopy and follow-up. J Neurol Sci. 20101
- 2) Vital Durand D, Gérard A, Rousset H. L'atteinte neurologique dans la maladie de Whipple [Neurological manifestations of Whipple disease]. Rev Neurol (Paris). 2002