

CAS CLINIQUE/CASE REPORT

DEMENCE D'ORIGINE TUMORALE. *DEMENTIA OF TUMORAL ORIGIN.*

KOUASSI KL¹, OUATTARA DM¹, TANO AC², ZUNON K³, SORO D¹, DOUAYOUA ST¹, BOA YF¹.

1- Service de Neurologie du CHU de Yopougon, Abidjan Côte d'Ivoire
2- Service de Neurologie du CHU de Cocody, Abidjan Côte d'Ivoire
Service de Neurochirurgie du CHU de Yopougon, Abidjan Côte d'Ivoire

Correspondance : KOUASSI Kouamé Léonard
E-mail : lkouassi93@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Contexte. La démence d'origine tumorale est rare. Le diagnostic de tumeur peut être difficile à évoquer et peut prendre du retard, surtout lorsque l'expression clinique est inhabituelle. L'objectif de travail était de rapporter un cas de tumeur cérébrale évoluant comme une démence d'évolution rapidement progressive.

Observation. Une patiente âgée de 67 ans, traitée pour hypertension artérielle, a été adressée à notre consultation pour des troubles neurocognitifs isolés d'apparition rapide et d'évolution progressive sur 2 mois. L'anamnèse a révélé un oubli à mesure, un manque du mot et des difficultés majeures dans les activités de la vie quotidienne. Il n'y avait ni signe d'hypertension intracrânienne, de comitialité, de symptômes focaux ni de syndrome infectieux. L'examen physique donnait à décrire une discrète hyper réflexivité ostéotendineuse des 4 membres et une hémihypoesthésie fruste tactile de l'hémicorps gauche. Le bilan neuropsychologique a décelé un syndrome dysexécutif majeur et des troubles visuospatiaux. L'IRM cérébrale a révélé une tumeur cérébrale évocatrice d'un glioblastome.

Discussion. - Cette présentation clinique est inhabituelle et ne présageait pas un diagnostic de tumeur cérébrale chez cette patiente âgée de 67 ans. Notre observation illustre l'importance d'évaluer et d'explorer précocement tout sujet qui présente une modification récente de sa cognition, afin de ne pas conclure trop facilement à un trouble de nature dégénérative.

Mots clés : Tumeur cérébrale, Glioblastome, Troubles neurocognitifs, Démence.

ABSTRACT

Background. *Dementia of tumor origin is rare. Tumor diagnosis can be difficult to evoke and may be delayed, especially when the tumor is expressed unusually. The objective of this study was to report an unusual case of a dementia of rapidly progressive evolution.*

Case presentation. *A 67-year-old woman, treated for high blood pressure, was referred to our consultation for isolated neurocognitive disorders of rapid onset and progressive evolution over 2 months. The anamnesis revealed an oversight, a lack of word and major difficulties in the activities of everyday life. There was no evidence of intracranial hypertension, comitality, focal symptoms, or infectious syndrome. The physical examination showed that a discreet osteotendinous hyperreflexivity of the 4 limbs and a tactile hemihypoesthesia of the left hemicorps. The neuropsychological assessment revealed a major dysexecutive syndrome and visuospatial disorders. Brain MRI revealed a brain tumor suggestive of glioblastoma.*

Discussion. *This clinical presentation is unusual and did not predict a diagnosis of brain tumor in this 67-year-old patient. Our observation illustrates the importance of evaluating and exploring at an early stage any subject with a recent change in cognition in order not to conclude too easily a degenerative disorder.*

Key words: *Brain tumor, Glioblastoma, Neurocognitive disorders, Dementia.*

INTRODUCTION

Les causes des démences sont nombreuses et peuvent être réparties en causes primaires ou neurodégénératives et en causes secondaires. Les premières ont une évolution progressive, lente sur plusieurs années, irréversibles avant d'aboutir au décès. C'est le cas de la maladie d'Alzheimer qui est le prototype et la plus fréquente des causes primaires de démence. Au contraire, les causes secondaires ont une évolution beaucoup plus rapide sur quelques semaines ou mois, voire quelques jours, et peuvent engager rapidement le pronostic vital¹. Dans ces circonstances, un diagnostic et une prise en charge précoces sont nécessaires dans l'éventualité d'une prise en charge adéquate.

La démence d'origine tumorale est rare². Cette présentation inhabituelle de la tumeur peut retarder le diagnostic surtout si les troubles cognitifs sont apparemment isolés. Les auteurs rapportent un cas de tumeur cérébrale révélée par un syndrome démentiel isolé d'évolution rapidement progressive.

OBSERVATION

Une femme de 67 ans, secrétaire de direction à la retraite, de latéralité droite, a été accompagnée par sa famille en consultation de médecine générale pour des troubles du comportement. Le médecin n'a objectivé aucune anomalie à l'examen physique et l'a orientée en Neurologie au Centre Hospitalier et Universitaire de Yopougon pour une consultation spécialisée.

Dans ses antécédents, il y avait une hypertension artérielle ancienne (plus de 10 ans) bien suivie, un état d'intolérance au glucose et un antécédent familial de troubles cognitifs (mère).

L'histoire de la maladie était marquée par la constatation récente d'oublis à mesure évoluant depuis deux mois, d'abord frustes puis rapidement majorés, associés à des propos incohérents, à un déficit lexical et à une apathie. Au moment de la consultation, cette femme ne pouvait ni faire sa toilette, ni manger, ni s'habiller sans aide. En revanche, elle n'avait pas présenté d'hallucinations, de symptômes d'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements, troubles visuels), de crises d'épilepsie, de signes déficitaires ni de troubles sphinctériens.

La pression artérielle était à 170/100 mmHg, la température à 37.3°C, le poids de 60 Kg. L'examen physique a noté une héli-hypoesthésie tactile fruste à gauche avec une hyper-réflexivité

modérée des 4 membres sans signe de Babinski. La vigilance, la motricité, le champ visuel, les nerfs crâniens étaient conservés et il n'y avait pas de syndrome dépressif.

L'examen neuropsychologique a objectivé un score au MMS (Mini Mental State de Folstein) égal à 23/30 avec perte de points pour l'attention et le calcul (5 points), l'écriture (1 point) et les praxies (1 point). Au test de la BREF (Batterie Rapide d'Efficiency Frontale), le score était de 10/18 avec perte de points pour la conceptualisation, la fluence verbale, la flexibilité et la programmation motrice.

Les examens biologiques standard étaient normaux (NFS, urée, créatinine, glycémie, ionogramme sanguin), de même que, la CRP et le bilan thyroïdien. Les sérologies VIH et syphilitique étaient négatives.

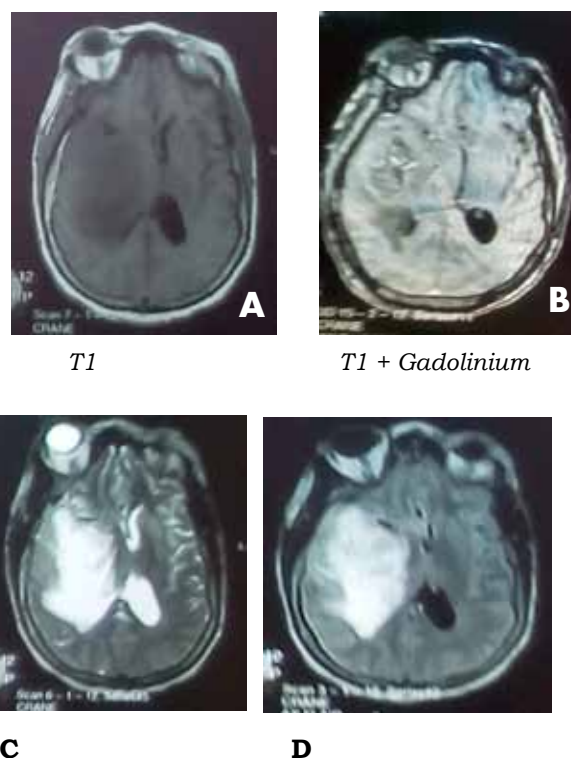


Fig : Séquences d'imagerie par résonance magnétique chez une patiente avec une tumeur cérébrale fronto-temporale droite hétérogène, mal limitée apparaissant en hyposignal sur les séquences pondérées T1 (A), avec une prise de contraste au sein de la lésion après injection de Gadolinium (B) et en hypersignal sur les séquences pondérées en T2 (C) et en FLAIR (D). Cette lésion exerce un effet de masse sur les structures de voisinage avec compression du ventricule homolatéral.

L'IRM cérébrale a mis en évidence une lésion fronto-temporale droite hétérogène, mal limitée apparaissant en hyposignal sur les séquences

pondérées T1, prenant le contraste de façon hétérogène après injection de Gadolinium et en hypersignal sur les séquences pondérées en T2 et en FLAIR (Figure). Cette lésion exerçait un effet de masse sur les structures de voisinage. Un diagnostic de glioblastome a été évoqué après avis concerté des spécialistes, radiologues, neurochirurgiens et neurologues. Une biopsie stéréotaxique a été proposée, mais ne nous était toujours pas parvenue. La patiente est retournée à domicile avec un traitement de corticoïde.

DISCUSSION

En rapportant cette observation, les auteurs avaient pour objectif de mettre en exergue le mode de révélation inhabituel de ce type de tumeur. Les signes cliniques présentés par notre patiente étaient essentiellement des troubles neurocognitifs sévères³. Les signes habituellement révélateurs d'une tumeur cérébrale, tels que céphalées, crises d'épilepsie, troubles de la marche ou déficit moteur étaient absents. De ce fait, le diagnostic de tumeur cérébrale n'était pas le premier envisagé.

Les signes cliniques que présentait notre patiente auraient pu être en rapport avec une démence primaire en raison de sa fréquence plus élevée chez le sujet âgé. En revanche, le mode d'apparition et l'évolution des signes étaient plutôt en faveur d'une origine secondaire.

Les démences secondaires sont rares, elles représentent 10% de toutes les causes de démence. Elles peuvent être d'origine vasculaire, tumorale, infectieuse, traumatique, métabolique, carencielle ou toxique⁴. Habituellement, ces étiologies s'accompagnent de signes neurologiques évocateurs, ou d'une atteinte extra-neurologique, ce qui n'était pas le cas chez notre patiente. L'hypoesthésie observée à l'examen clinique n'était pas signalée spontanément par la patiente, ce qui illustre l'importance d'un examen physique attentif chez toute personne qui présente des troubles cognitifs, surtout s'ils sont récents d'évolution rapidement progressive. D'autre part, la communauté scientifique internationale recommande l'imagerie chez tous les patients au moment du diagnostic initial de démence⁴. L'examen clinique et l'imagerie cérébrale sont les deux conditions indispensables pour éviter un diagnostic trop facile de démence liée au vieillissement physiologique ou pathologique.

Les démences en rapport avec une tumeur cérébrale sont rares, bien que le lien entre troubles cognitifs et tumeur soit établi (). Ces troubles dépendent de plusieurs paramètres dont

le siège, la taille, le type, le grade et le traitement de la tumeur^{5,6,7}. Ils sont souvent négligés par les cliniciens surtout quant ils sont discrets et associés aux signes classiques^{8,9}.

Mathur et al.¹⁰ ont rapporté un cas similaire de tumeur cérébrale révélé par une démence isolée rapidement progressive. En revanche, dans le cas rapporté par Noble et al.⁸, la démence était associée aux signes classiques de la tumeur. Ce qui permettait de faire le diagnostic différentiel avec les démences neurodégénératives.

Les troubles neuropsychologiques présentés par notre patiente étaient dominés par le syndrome dysexécutif et par les troubles visuo-spatiaux. Selon la spécialisation hémisphérique, une atteinte de l'hémisphère droit peut être responsable des troubles visuospatiaux et le lobe frontal droit est le principal facteur de régulation des fonctions exécutives, de la métacognition et de l'attention⁷. Cependant, les signes cliniques varient en fonction des caractéristiques et de la localisation de la tumeur.

L'absence de biopsie stéréotaxique n'a pas permis de déterminer le type de tumeur chez notre patiente. Cependant, les caractères radiologiques de cette lésion sont fortement évocateurs d'un glioblastome. Cette tumeur est la plus fréquente des tumeurs cérébrales primaires malignes de l'adulte⁶. À l'IRM cérébrale, c'est une tumeur qui est rehaussée par le produit de contraste et se présente comme une image à contours irréguliers, avec au centre un hyposignal qui traduit la nécrose. Cette image peut être entourée d'un œdème vasogénique responsable souvent d'un effet de masse sur les structures de voisinage. Dans notre cas, les lésions observées à l'IRM sont conformes aux critères radiologiques que nous venons de décrire et nous permettent de suspecter un glioblastome. En tout état de cause, quel qu'en soit le type, il est à remarquer que le mode de révélation de la tumeur dans notre cas est inhabituel et rare. Il traduit la «partie immergée de l'iceberg» et l'imagerie devrait nous permettre dans de telles circonstances de faire un diagnostic précoce pour une prise en charge adaptée.

REFERENCES

- 1- **Geschwind MD, Shu H, Haman A, Sejvarand JJ, Miller BL.** Rapidly Progressive Dementia. *Ann Neurol.* 2008 July; 64(1): 97-108.
- 2- **Taphoorn MJ, Klein M.:** Cognitive deficits in adult patients with brain tumours. *Lancet Neurol*2004, 3:159-68.
- 3- **DSM-5 (???)**. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, publié par l'American Psychiatric Associationen 2013. **Où???** **SINON ENLEVER**
- 4- **Narayanan L, Murray AD.** What can imaging tell us about cognitive impairment and dementia? *World J Radiol*2016 March 28; 8(3): 240-254.
- 5- **Miotto EC, Junior AS, Silva CC, Cabrera HN, Machado MA, Benute GR and al.** Cognitive impairments in patients with low grade gliomas and high grade gliomas. *A rqNeuropsiquiatr* 2011;69(4):596-601.
- 6- **Davis ME.** Glioblastoma: Overview of Disease and Treatment. *Clin J OncolNurs.*2016 Oct 1;20 (5):S2-8.
- 7- **Back M, Back E, Kastelan M, Wheeler H.** Cognitive Deficits in Primary Brain Tumours: A Framework for Management and Rehabilitation. *Journal of Cancer Therapy*, 2014, 5, 74-81.
- 8- **Noble JM, Canoll P, Honig LS.** Brain Tumor-Associated Dementia. *SciAgingKnowledge Environ.* 2005 Aug 24;2005(34):dn2.
- 9- **Tucha O, Smely C, Preier M, Lange KW.** Cognitive deficits before treatment among patients with brain tumors. *Neurosurgery* 2000; 47: 324-334.
- 10- **Mathur T, Mathur S.** A Case of Glioblastoma-Multiforme Masquerading as Rapidly Progressive Dementia. *Brain DisordTher* 2014, 3:1.