

Hypersomnie et polyphagie au cours d'une poussée de sclérose en plaques

L'intérêt de l'observation que nous rapportons ici tient à la survenue, au cours d'une poussée de sclérose en plaques, de manifestations végétatives intéressant le sommeil et la faim ; ces troubles n'ont jamais été à notre connaissance signalés sous cette forme dans cette affection.

Madame Simone LEG..., 40 ans, est hospitalisée du 25 novembre au 18 décembre 1976 pour une modification du comportement alimentaire et des troubles du sommeil, apparus brutalement un mois et demi avant l'admission.

Les modifications du comportement alimentaire consistent en une boulimie avec polyphagie : il existe une sensation de faim quasi permanente, présente dès le matin au réveil, interrompant parfois le sommeil nocturne ; cette sensation est impérative et la malade ne peut se restreindre même lorsqu'elle s'inquiète de sa prise de poids (quatorze kilogrammes) ; elle s'alimente toute la journée, «grignote» sans cesse, renouvelle les provisions à la maison.

En même temps, elle note des troubles du sommeil : après chaque collation, elle est prise d'une invincible envie de dormir, se couche une demi-heure à une heure et se relève pour s'alimenter à nouveau. Le sommeil nocturne est perturbé par de fréquentes phases d'éveil, de nombreux cauchemars et rêves dont un, bien précis, nous est conté par la patiente : il a pour thème un approvisionnement renouvelé sans fin dans un grand magasin.

Cette malade est suivie par l'un de nous depuis vingt quatre ans pour une sclérose en plaques ayant évolué par poussées successives. L'examen clinique objective des signes anciens de cette affection, un syndrome cérébello-spasmodique et une atteinte vestibulaire. Une ponction lombaire est faite (29.11.76) ; elle montre 22 éléments à prédominance lymphocytaire et une protéinorachie à 0,78 g/l avec 24 % de gamma-globulines. Suspectée sur ces signes biologiques, la notion de poussée de l'affection est confirmée par l'apparition, en cours d'hospitalisation, d'une névralgie du trijumeau droit.

La symptomatologie régresse en deux à trois mois, après une cure d'hormone corticotrope (A.C.T.H.) et sous administration d'un anorexigène amphotaminique.

L'association d'épisodes d'hypersomnie à une polyphagie nous avait fait évoquer initialement un syndrome de Kleine-Levin, mais nous ne pensons pas que l'on puisse finalement retenir stricto sensu cette entité, isolée par Kleine (2) puis Levin (4), et dont l'étude a été reprise par Critchley (1). Notre observation concerne une femme, alors que le syndrome de Kleine-Levin s'observerait de façon quasi exclusive chez l'homme. Les troubles de la vigilance sont au second plan, s'effaçant devant la polyphagie ; cette polyphagie s'accompagne d'une faim incoercible que la malade rappelle constamment, alors que, dans la plupart des cas de Kleine-Levin, elle a avant tout un caractère compulsif. Aucun trouble du comportement n'a été noté en dehors des modifications du sommeil et de l'appétit, en particulier pas de phénomènes de désinhibition sexuelle si fréquents dans le Kleine-Levin. Le fait, enfin, que les troubles observés chez cette malade sont très certainement liés à une poussée de sclérose en plaques est un dernier argument différentiel avec le syndrome de Kleine-Levin où l'enquête étiologique est négative dans la majorité des cas, au point que l'on discute encore la nature organique ou psychogène de cette entité.

Mais il reste que notre malade présentait une association de troubles du comportement alimentaire et du

sommeil exceptionnellement observés au cours de la sclérose en plaques. En effet, nous n'avons trouvé mention dans la littérature que de troubles du sommeil, et encore étaient-ils de type narcoleptique (3, 6), c'est-à-dire différents des phénomènes d'hypersomnie prolongée de notre observation. Quant à la polyphagie, elle n'a jamais été signalée à notre connaissance.

Cette sémiologie témoigne vraisemblablement d'une atteinte du diencéphale, relativement fréquente sur le plan anatomique dans la sclérose en plaques (5, 6) même si les manifestations traduisant cliniquement la souffrance de cette région sont très rares.

J. LAPRESLE, A. ROPERT

Service de Neurologie, Centre Hospitalier de Bicêtre, 78, rue du Général Leclerc, F 94270 Le Kremlin-Bicêtre

1. Critchley M.-D. Periodic hypersomnia and megaphagia in adolescent males. *Brain*, 1962, 85, 627-656.
2. Kleine W. Periodische schlafsucht. *Mscr. Psychiat. Neurol.*, 1925, 37, 285-320.
3. Kurtzke J.-F. Clinical manifestations of multiple sclerosis. *Handbook of Clinical Neurology, North Holland Publishing Company, Amsterdam 1970, Tome 9, 161-216.*
4. Levin M. Periodic somnolence and morbid hunger : a new syndrome. *Brain*, 1936, 59, 494-504.
5. Lumsden C.-E. The neuropathology of multiple sclerosis. *Handbook of Clinical Neurology, Tome 9, 217-309, North Holland Publishing Company, Amsterdam 1970.*
6. Mc Alpine D. Multiple sclerosis. 2d edition, E. and S. Livingstone L.T.D., Edinburg and London, 1972.

Mots-clés : Sclérose en plaques. Hypersomnie. Polyphagie. Kleine-Levin (syndrome de).

Traitement des hyperlipidémies familiales de type II par dérivation porto-cave

Il y a quatre ans, nous rapportons un abaissement du cholestérol et des L.D.L. (Lipoprotéines de faible densité) après anastomose porto-cave chez un enfant ayant une hyperlipidémie de type II (4), les taux plasmatiques de cholestérol de cette malade étant passés de 7,7 grammes par litre à 3 grammes par litre après l'intervention. Cette malade mourut dix huit mois et demi après, apparemment à la suite de troubles de rythme cardiaque.

Un deuxième malade, traité par nous en octobre 1974, a vu son taux de cholestérol diminuer de 10 grammes par litre à 4,5 grammes par litre. De même que dans le premier cas, les xanthomes cutanés et sous-cutanés ont régressé de façon remarquable. Malgré cela, la symptomatologie cardiaque a nécessité un remplacement valvulaire aortique et mitral et un double pontage aorto-coronarien vingt cinq mois après l'anastomose porto-cave.

Nous rapportons ici l'évolution d'un troisième malade français qui a eu une dérivation porto-cave il y a vingt quatre mois.

L'enfant⁽¹⁾ avait huit ans au moment de l'anastomose porto-cave le 5 août 1975. Avant l'intervention, les taux de cholestérol atteignaient 10 grammes par litre, malgré un régime pauvre en cholestérol et un traitement à doses élevées de cholestyramine, acide, nicotinique et clofibrate. Les cultures de biopsies cutanées faites par J. Goldstein et M. Brown de Dallas (Texas),

1977, 4, 386-387

avaient confirmé le diagnostic d'hyperlipidémie de type homozygote. Une angiographie aortique faite en avril 1975 au centre médical de l'Université Cornell à New-York a montré des lésions athéromateuses sévères de l'aorte avec sténose supra-aortique et légère insuffisance aortique. Les vaisseaux coronaires mésentériques et rénaux étaient perméables. Des xanthomes typiques étaient présents au niveau des coudes, des genoux, des creux poplités, des sillons interfessiers et des pieds. Après dérivation porto-cave, les taux de cholestérol atteignirent 5,5 à 6,5 grammes par litre. Le malade, asymptomatique avant l'intervention, le resta après avec une croissance et un développement normaux. Un électro-cardiogramme d'effort était normal en juin 1977. A cette époque une angiographie coeliomésentérique supérieure, faite par le P^r Grellet à l'Hôpital de la Pitié, visualisa la perméabilité de l'anastomose porto-cave. En août 1977, alors que le malade est hospitalisé à Denver pour bilan, les fonctions hépatiques étaient normales excepté l'ammoniémie (158 gamma p.100 ml pour une normale inférieure à 60 gamma).

Les résultats de ces trois cas devraient encourager la pratique d'anastomose porto-cave pour hyperlipidémie rebelle au traitement médical. Si l'anastomose porto-cave reste perméable, une chute significative des taux sériques du cholestérol et des lipoprotéines de faible densité peut être espérée. L'absence d'un tel résultat après anastomose porto-cave indique que le shunt est thrombosé comme l'ont montré les importantes publications des Cywes et collaborateurs (2) et de Farriaux et collaborateurs (3). Le mécanisme de la chute de cholestérol semble dû en partie à une diminution de la synthèse hépatique du cholestérol (1, 5). Jusqu'à présent, aucun exemple d'encéphalopathie hépatique n'a été rapporté, bien que l'ammoniémie élevée du troisième malade puisse en être un signe précurseur. Dans le cas de lésions cardiaques avancées, il semble maintenant indiqué d'associer à la dérivation porto-cave une chirurgie cardiaque réparatrice comme dans notre cas n° 2 ou dans le cas rapporté précédemment par Weglicki (6). Pour pouvoir évaluer ce procédé, il est important d'étudier systématiquement tous les cas. Une information sur tout nouveau cas serait très appréciée par le P^r Thomas E. Starzl.

J. BENICHO, T.-E. STARZL (chef du Service de chirurgie)
U.C.M.C. University of Colorado Medical Center 4200 East Ninth Avenue - Denver - (Colo 80220) USA

1. Bilheimer D.-W., Goldstein J.-L., Grundy S.-M., Brown M.-S. : Reduction in cholesterol and low density lipoprotein synthesis in a patient with homozygous familial hypercholesterolemia. *J. clin. Invest.*, 1975, 56, 1420-1430.
2. Cywes S., Davies M.-R.-Q., Louw J.-H., Berger G.-M.-B., Bonnici F., Joffe H.-S. : Portacaval shunt in two patient with homozygous type II hyperlipidemia. *S. Afr. Med. J.*, 1976, 50, 239-242.
3. Farriaux J.-P., Ribet M., Lebecq M.-F., Lemaitre L. : Traitement de l'hypercholestérolémie de type II par anastomose porto-cave. *Nouv. Presse méd.*, 1976, 5, 2219-2221.
4. Starzl T.-E., Putnam C.-W., Chase H.-P., Porter K.-A. : Portacaval shunt in hyperlipoproteinemia. *Lancet*, 1973, 2, 940-944.
5. Starzl T.-E., Lee I.-Y., Porter K.-A., Putnam C.-W. : The influence of portal blood upon lipid metabolism in normal and diabetic dogs and baboons. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 1975, 140, 381-396.
6. Weglicki W.-B., Ganda O.-P., Soeldner J.-S., Murawski B.-J., Cohn L.-H., Couch N.-B. : Portacaval diversion for severe hypercholesterolemia. *Arch. Surg.*, 1977, 112, 634-640.

Mots-clés : Anastomose porto-cave. Hyperlipidémie familiale (type II).

(1) Cet enfant a été suivi et traité avec la collaboration du P^r Jean Rey et de J. Schmidt (Hôpital des Enfants Malades) et du P^r J.-L. De Gennes (Clinique endocrinologique de la Pitié).

Diagnostic rapide des infections à streptocoque groupe B et D par contre-immunoelectrophorèse

Nous avons lu avec intérêt la lettre dans laquelle R. Guinet et collaborateurs (3) rapportent leurs premiers résultats de détection rapide des streptocoques groupe B et D. En effet depuis octobre 1975 nous utilisons quotidiennement la contre-immunoelectrophorèse (C.I.E.) comme moyen diagnostique rapide des infections bactériennes (1, 5).

Tout comme *S. pneumoniae*, les streptocoques groupe B (4) et D libèrent des exo-antigènes *in vitro* dans les milieux de culture et *in vivo* dans les liquides biologiques des animaux d'expérience ou des malades : chez ceux-ci, les exo-antigènes libérés au sein du foyer infectieux gagnent le courant circulatoire et sont retrouvés dans les urines. Aussi avons nous utilisé la C.I.E. à deux fins, identifier après culture, par groupage direct les souches de streptocoque B et D et surtout, tenter de mettre en évidence, avant culture, les exo-antigènes présents au moment du prélèvement dans les liquides biologiques.

Le groupage des souches est effectué directement sur les surnageants de bouillons de 18 H, sans extraction préalable. Nous avons obtenu pour le streptocoque groupe D, 50 résultats positifs sur 50 souches étudiées et pour le streptocoque groupe B, 38 résultats positifs sur 40 souches étudiées. Le groupage était contrôlé par la technique de Fuller.

Encouragés par ces résultats obtenus *in vitro* nous nous sommes efforcés de rechercher directement ces exo-antigènes dans les liquides biologiques.

Pour le streptocoque groupe D, nous n'avons obtenu qu'un seul résultat positif (une septicémie néo-natale). Plusieurs recherches chez des malades atteints d'endocardite bactériologiquement confirmée sont restées négatives.

Avec le streptocoque groupe B, nous avons fait la recherche chez 13 malades : 11 nouveaux-nés (septicémie et/ou méningite) et 2 adultes (une septicémie avec méningite et une septicémie post-abortum avec endocardite), (Tableau I).

TABLEAU I. — Recherche directe par C.I.E. dans divers prélèvements d'exo-antigène streptococcique groupe B — 13 cas — *

| Nombre de cas | C.I.E. | | | |
|---------------------|--------|-------|--------|---------------------|
| | L.C.R. | Serum | Urines | Autres prélèvements |
| Nouveaux-nés | | | | |
| 4 | - | / | / | / |
| 2 | + | + | + | / |
| 1 | - | - | + | / |
| 1 | - | - | - | - (**) |
| 1 | - | - | + | + (**) |
| 1 | + | - | + | - (**) |
| 1 | - | - | + | + (**) |
| Adultes | | | | |
| 1 | / | - | + | / |
| 1 | + | - | + | + (**) |

(*) : Streptocoque groupe B, isolement par culture au minimum dans le L.C.R. ou le sang.

/ : Non fait

(**) : Liquide d'aspiration gastrique.

(***) : Liquide articulaire.