

secondaire. Finalement la biopsie d'une lésion hépatique du segment V-VIII révèle un Mélanome.

Discussion La localisation cérébrale est un site commun de maladie en cas de mélanome métastatique, de pronostic grave. La radiochirurgie stéréotaxique est une modalité de traitement efficace pour une localisation profonde. La chirurgie est à privilégier pour une localisation superficielle, ou hémorragique. La présence de métastases multiples doit discuter un traitement systémique par thérapie ciblée de préférence après étude génétique pour préciser la mutation sous jacente et donc guider la décision thérapeutique.

Conclusion Le cas de notre patiente est un exemple de la difficulté diagnostique que représente une granulomatose découverte sur imagerie cérébrale, imposant une démarche diagnostique aussi large qu'exhaustive.

Mots clés Métastase ; Mélanome ; Granulomatose

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.161>

110

Une atteinte isolée du SNC révélant une histiocytose avec empériolèse et mutation BRAF

Juliette Dufour^{1,*}, Bertrand Mathon², Mehdi Touat¹, Khê Hoang-Xuan¹, Mokhtari Karima³, Ahmed Idbaih¹

¹ Neuro-oncologie, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière - Charles Foix, Paris

² Service de neurochirurgie, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

³ Neuro-pathologie, Groupe hospitalier universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : juliette.dufour94@gmail.com (J. Dufour)

Introduction Les histiocytoses sont des hémopathies myéloïdes rares. Les atteintes isolées du SNC, de diagnostic et classification difficiles, sont exceptionnelles.

Observation Un homme de 48 ans, ayant comme antécédent une tuberculose pleurale en 1995, a présenté des paresthésies de l'hémiface gauche évoluant depuis juillet 2019. L'examen clinique montrait une atteinte du V gauche isolée. L'IRM cérébrale révéla trois lésions en hypersignal FLAIR (temporale, péduncule cérébelleux et occipitale gauches), rehaussées de manière homogène. L'IRM multimodale retrouvait une augmentation du rapport Choline/NAA sans hyperperfusion. Le bilan sanguin et la ponction lombaire étaient normaux. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien et le PET-TDM ne retrouvaient pas de lésion systémique. Plusieurs hypothèses étaient évoquées, infectieuse (tuberculose), inflammatoire (neuro-sarcoidose, maladie de Behcet) et tumorale (lymphome), motivant la réalisation d'une biopsie cérébrale stéréotaxique. L'anatomopathologie montrait une infiltration par des histiocytes spumeux avec de rares cellules géantes et un profil immunohistochimique CD68+CD163+, PS100+, CD1a- et BRAF(V600E) positif, le tout compatible avec une maladie d'Erdheim Chester (MEC) BRAF(V600E) mutée. Cependant, des lésions d'empériolèse – très évocatrices de la maladie de Destombes-Rosai-Dorfman (DRD) – étaient également présentes, signant une possible forme mixte, jamais rapportée à notre connaissance dans le SNC.

Discussion La MEC et la DRD sont des histiocytoses touchant le SNC dans 40 % et 5 % des cas respectivement. Des mutations BRAF sont retrouvées dans 70 % des MEC. La DRD est caractérisée par des images d'empériolèse et l'absence de mutation BRAF. Ce patient présentait donc une MEC atypique avec empériolèse, une DRD BRAF mutée ou une histiocytose mixte.

Conclusion Nous rapportons une forme atypique de neuro-histiocytose BRAF mutée évoquant une MEC mais présentant également des aspects pathologiques de la DRD soulevant la question des formes mixtes de neurohistiocytose.

Mots clés Histiocytose ; Rosai-Dorfman ; Erdheim Chester

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.162>

111

Encéphalite auto-immune à anticorps anti-récepteur au GABA de type B : à propos d'un cas

Frédéric London^{1,*}, Lionel Pirard², Michel Osseman¹, Fabrice Duplaquet²

¹ Neurologie, CHU UCL Namur - Site de Godinne, UCLouvain, Yvoir, Belgique

² Pneumologie, CHU UCL Namur - Site de Godinne, UCLouvain, Yvoir, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : londonfrederic@gmail.com (F. London)

Introduction L'encéphalite à anticorps anti-récepteur au GABA de type B est une entité rare dont le pronostic cognitif et oncologique est particulièrement médiocre.

Observation Une patiente de 55 ans, tabagique, est admise pour crise épileptique généralisée. L'examen neurologique et l'EEG intercritique sont normaux. L'IRM cérébrale ne montre pas de lésion pro-épileptogène. Quinze jours auparavant, un diagnostic de cancer bronchique à petites cellules a été posé, après un bilan pour hyponatrémie et masse suspecte en région parahilaire droite. Rapidement, la patiente présente un syndrome confusionnel puis un état de mal épileptique convulsif généralisé, nécessitant intubation et sédation. Le monitoring EEG continu montre des activités épileptiformes occipitales gauches avec généralisation secondaire, et des activités paroxystiques rythmiques frontales gauches de type pointes. La ponction lombaire montre une méningite lymphocytaire aseptique et une légère hyperprotéinorachie, mais pas de bandes oligoclonales. La présence d'anticorps anti-récepteur GABAB sur le sérum et le LCR permet de conclure au diagnostic d'encéphalite auto-immune avec anticorps anti-récepteur au GABA de type B et d'introduire un traitement par bolus de méthylprednisolone, en association à une chimiothérapie. Extubée au jour 31, la patiente présente des troubles cognitifs sévères avec désorientation spatio-temporelle et amnésie antérograde. En raison de la réponse thérapeutique insuffisante sur le plan oncologique et du pronostic neurologique médiocre, l'arrêt des soins est décidé.

Discussion Établir un diagnostic précoce est particulièrement difficile dans l'encéphalite auto-immune avec anticorps anti-récepteur au GABAB. En effet, à la phase précoce, la ponction lombaire est très rarement normale et est le seul examen sensible, alors que l'IRM, le plus souvent normale durant cette phase, n'est pas contributive au diagnostic. Un cancer bronchique à petites cellules y est fréquemment associé et doit donc être activement recherché.

Conclusion Une ponction lombaire et une radiographie thoracique doivent être envisagés chez un patient tabagique de plus de 50 ans présentant des crises d'épilepsie de novo, sans cause identifiée, et dont l'IRM cérébrale est normale.

Mots clés Néoplasie ; État de mal épileptique ; GABAB

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.01.163>