

Méningite à pneumocoque révélant un Syndrome de Joubert

4^e Congrès de la SAI

Pr Ag AIT ALI SLIMANE . A EHS El Aadi Flici Alger

Introduction

Le syndrome de Joubert (SJ) est un syndrome clinico-radiologique, est défini par des symptômes cérébelleux précoces, parfois des troubles respiratoires néonataux, et à l'IRM cérébrale, par une malformation du cervelet et du tronc cérébral formant le signe de la dent molaire, pathognomonique de ce syndrome. En grandissant, les patients présentent le plus souvent un décalage des acquisitions psychomotrices. Dans la littérature antérieure, la prévalence du syndrome à la naissance est estimée entre 1/100 000 (en Europe du Nord) . C'est une pathologie génétique de transmission autosomique récessive dans la majorité des cas.

Matériels et méthodes

Etude descriptive d'un cas sur le plan clinique, radiologique et évolutif, d'une méningite à pneumocoque découvrant le syndrome de Joubert.

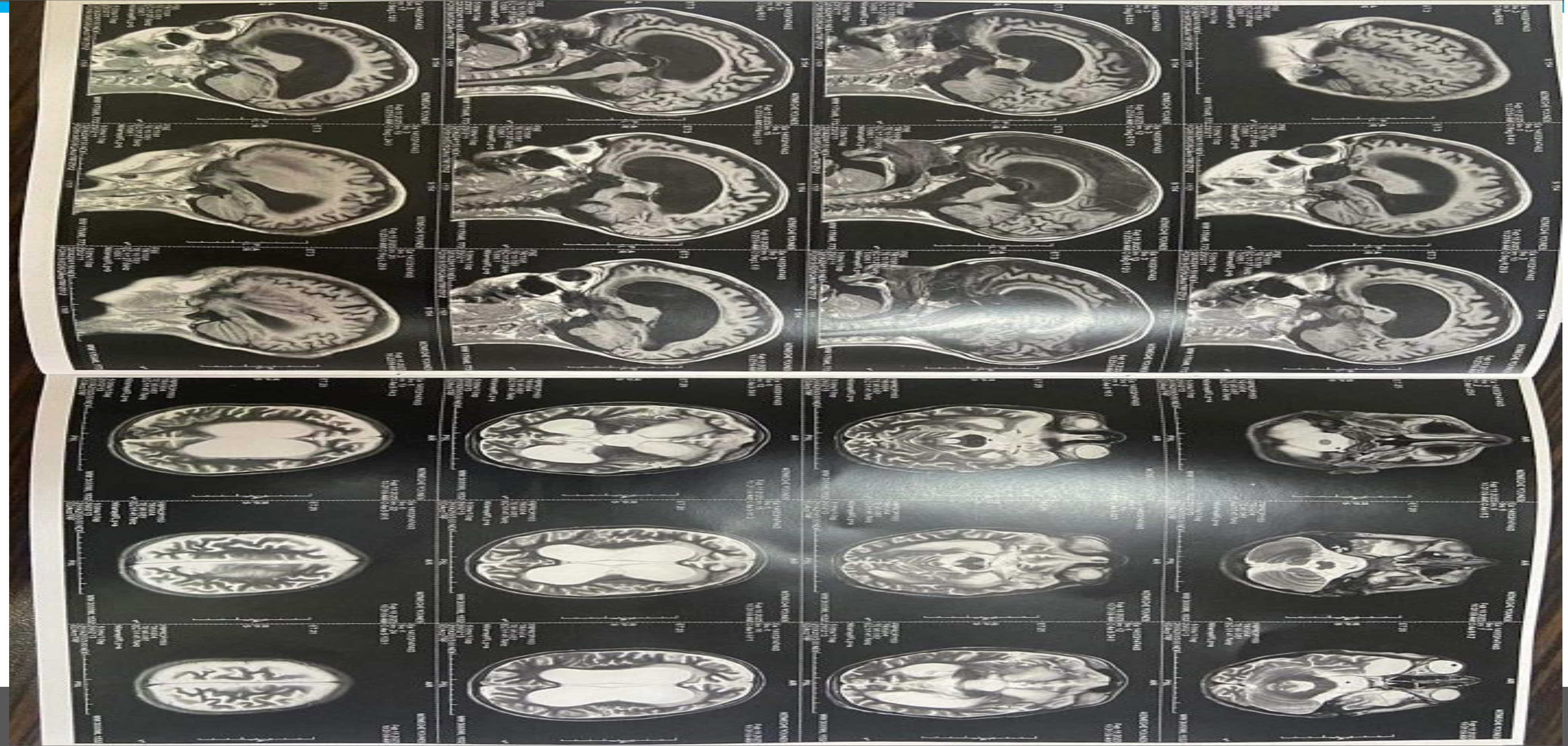
Discussion

- Le syndrome de Joubert est une pathologie neurologique rare, de diagnostic difficile quand le tableau clinique est incomplet, et que l'IRM n'est pas bien interprétée, notre malade fut diagnostiqué lors de l'aggravation de sa méningite à pneumocoque confirmée par la PCR, qui s'est compliquée d'encéphalopathie suivie de décès, dans la littérature nous n'avons pas trouvé un tableau clinique où l'association méningite et syndrome de Joubert.

Conclusion

- La méningite à pneumocoque est une pathologie grave, et parfois mortelle pouvant aussi laisser de séquelles comme une encéphalopathie cependant dans notre cas c'est le syndrome de Joubert diagnostiqué fortuitement qui a décompensé et conduit à une issue fatale.

Résultats



Etude Clinique

Clinique

Enfant unique, âgé de 05 ans, correctement vacciné, de père décédé, ayant comme antécédents pathologique:

- prolapsus de la valve mitrale
- traumatisme crânien à l'âge de 08 mois chute de 1mètre
- hydrocéphalie sus tentorielle passive découverte à l'âge de 02 ans suite à une convulsion
- hernie inguinale bilatérale non opérée.

L'enfant est scolarisé, ayant un développement psychomoteur normal selon la maman.

Histoire de la maladie

Début remonte à 10j, marqué par une fièvre à 39 - 40°C, altération progressive de l'état général, et 24 heures avant son hospitalisation, apparition d'une convulsion tonico-clonique généralisée ayant duré 30 sec environ, une TDM en urgence a révélé l'hydrocéphalie et une atrophie corticale.

Clinique et prise en charge

La PL a révélé un LCS trouble, 2228 cellules (PNNA, PNA), Albunorachie:1,49g/l, Glucorachie: 0,04g/l (03%).

CAT: hospitalisation + Céfotaxime + Vancomycine + Dexaméthasone

24 heures plus tard

Patient scoré à 10/15 échelle de Glasgow avec myosis bilatéral, TA: 09/05cm/Hg, FR: 22c/mn, FC: 100/mn, T°: 39°C, SpO2: 96% AA.

Adressé en réanimation

intubé, ventilé durant 15j, avec poursuite de la même antibiothérapie,

La PCR du LCS a mis en évidence le *Strptococcus Pneumoniae*

réadressé chez nous dans un tableau végétatif, scoré à 12/15 Glasgow, aucun contact avec l'entourage, alimentation par voie entérale.

EEG : présence d'anomalies Epileptiformes sur tracé de fond ralenti : mis sous Depakine.

IRM: a mis en évidence: l'hydrocéphalie et surtout l'image caractéristique de la dent molaire du tronc cérébral caractéristique du Syndrome de Joubert, confirmé par l'avis des Neurologues. C'est une encéphalopathie post méningitique sur syndrome de Joubert.

Hospitalisé durant un mois et demi avec une rééducation fonctionnelle, malheureusement sans grande amélioration clinique, sorti à la demande de la maman. 1 mois après sa sortie, nous avons appris son décès