

Etat de mal dystonique chez l'enfant

Status dystonicus in childhood

Nahla Touati, Hanène Ben Rhouma, Ichraf Kraoua, Hédia Klau, Ilhem Turki, Nezha Gouider-Khouja.

*Service de Neurologie de l'Enfant et de l'Adolescent
Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie de Tunis*

RÉSUMÉ

Prérequis : L'état de mal dystonique est une complication rare de la dystonie. Il s'agit d'une urgence médicale nécessitant une prise en charge rapide. Le but de notre étude est de rapporter les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de 10 enfants ayant présenté un état de mal dystonique.

Méthodes.- Nous avons mené une étude rétrospective sur 8 ans (2006-2013) sur des patients suivis pour une dystonie au service de Neurologie de l'Enfant et de l'Adolescent de l'Institut National de Neurologie de Tunis, et ayant présenté un état de mal dystonique.

Résultats. - Dix enfants parmi 280 patients suivis pour une dystonie ont présenté un état de mal dystonique. Neuf de nos patients avaient présenté une dystonie généralisée invalidante. Des spasmes laryngés et des fausses routes associés ont été observés chez 4 patients. Plusieurs traitements (Lévodopa, anticholinergiques, baclofène, benzodiazépines, neuroleptiques) ont été tentés et une intubation avec sédation en réanimation ont été préconisées chez 4 patients. L'évolution sous traitement a été favorable chez 8 patients. Deux sont décédés dans un tableau de rhabdomyolyse et de détresse respiratoire.

Conclusion : - Le faible nombre de cas colligés durant cette période confirme la rareté de cette entité. Conformément, à la littérature, l'état de mal dystonique est caractérisé par la survenue d'accès douloureux de dystonie associés à des troubles végétatifs.

SUMMARY

Background: Status Dystonicus is a rare complication of dystonia. It is a life threatening disorder that needs urgent treatment. The aim of this study is to describe clinical features, management and follow up of children with Status Dystonicus.

Methods: - We conducted a retrospective study over an 8-year period including all patients diagnosed with Status Dystonicus. Clinical characteristics, etiologies and management were analyzed.

Results: - Ten patients were included. Main features of Status Dystonicus were a severe generalized dystonia with vegetative signs. Laryngeal spasm and swallowing disorders were observed in 4 cases. Several treatments such as Levodopa, Anticholinergics, Baclofen, Benzodiazepines and Neuroleptics were tried. Mechanical ventilation was required in 4 cases. Two patients died due to rhabdomyolysis and respiratory failure. Others returned to their pre-Status Dystonicus.

Conclusion : - Status Dystonicus is a life threatening condition that needs an urgent management on an intensive care unit. In fact, patients with Status Dystonicus can develop respiratory failure and metabolic complications. On the basis of our experience, we delineated a therapeutic approach in which the patient with Status Dystonicus needs supportive care, specific therapy of dystonia and intravenous sedative treatment.

Mots-clés

Orage dystonique, enfant, traitement

Key-words

Dystonic storm, childhood, treatment

L'état de mal dystonique appelé également orage dystonique est défini par des accès douloureux et permanents de dystonie généralisée associés à des signes végétatifs [1,2]. Il s'agit d'une urgence médicale qui conditionne le pronostic vital et impose une prise en charge rapide et adéquate [3,4]. Peu d'études dans la littérature se sont intéressées à ce thème.

L'objectif de notre étude est de décrire les éléments du diagnostic et les étapes de la prise en charge thérapeutique de 10 enfants suivis dans notre service pour une dystonie compliquée d'un état de mal dystonique.

de contractures musculaires permanentes et douloureuses associées à des signes végétatifs.

Ont été exclus de notre étude, les enfants ayant présenté un état de mal épileptique.

Chaque patient a bénéficié d'un interrogatoire minutieux, d'un examen neurologique et physique complets. Des examens complémentaires ont été demandés en fonction du contexte clinique. Les caractéristiques de l'état de mal dystonique ainsi que les circonstances de survenue (suite à l'arrêt du traitement, une infection, un traumatisme...) ont été analysées. La réponse aux différents traitements proposés a été évaluée.

PATIENTS ET METHODES

Notre étude a été menée dans le service de Neurologie de l'Enfant et l'Adolescent de Tunis et a inclus 10 enfants suivis pour un état de mal dystonique.

Le diagnostic d'état de mal dystonique a été retenu devant l'apparition

RESULTATS

Parmi 280 patients suivis pour une dystonie, nous avons colligé 10 cas d'état de mal dystonique (5 filles et 5 garçons) sur une période de 8 ans (tableau 1). La dystonie était primaire (DYT1 confirmée

Tableau 1 :: Caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives des patients

Caractéristiques générales des patients	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9	Patient 10
Sexe	M	M	M	F	F	M	F	F	M	F
Etiologie	DYT1	PKAN	AP	AP	AP	AP	DYT1	PKAN	AP	PKAN
Traitement										
Diazépam	O	N	N	N	N	N	O	N	N	N
Clonazépam	N	O	O	N	O	O	N	N	O	O
lévodopa	N	O	N	N	N	N	N	O	O	N
Baclofène	O	N	O	O	O	O	N	N	O	O
Trihexyphénydyl	N	O	O	O	N	O	O	N	O	O

(M : sexe masculin, F : sexe féminin, DYT1 : Dystonie type 1, PKAN : Pantothénate Kinase Associated Neurodegeneration, AP : anoxie périnatale, O : oui, N : non)

Caractéristiques des patients lors EMD	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	Patient 9	Patient 10
Age à l'EMD (ans)	12	16	11	7	11	8	12	8	18	11
dystonie axiale et des membres	O	O	O	N	O	O	O	O	O	O
Spasmes laryngés	N	O	N	O	N	N	N	O	N	O
Signes végétatifs	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O
Urée	normale	augmentée	normale	normale	augmentée	normale	normale	normal	normale	normale
CPK	normale	augmentée	augmentée	normale	augmentée	normale	normale	normale	normale	augmentée
Hperhydratation	O	O	O	O	O	O	O	O	O	O
intubation	N	O	O	N	O	N	N	N	N	O
Clonazépam IV	O	N	O	O	O	O	O	O	O	O
Diazépam IV	N	O	N	N	N	N	N	N	N	N
Midazolam IV	N	N	O	N	N	N	N	N	N	O
Chlorpromazine IM	N	N	N	N	O	N	O	N	N	N
Trihexyphénydyl IM	N	O	N	N	N	N	N	N	N	N
Halopéridol gtt	N	N	N	N	O	N	N	N	N	N
Evolution immédiate	Bonne	décès	bonne	bonne	décès	bonne	bonne	bonne	bonne	bonne

(EMD : état de mal dystonique, O : oui, N : non, CPK : créatine phospho-kinase, IV : intraveineux, IM : intramusculaire, gtt : gouttes)

génétiqumment, délétion GAG) chez 2 patients (patients 1 et 7) et secondaire chez 8 patients (patients 2-6, 8-10). La dystonie était secondaire à une Pantothénate Kinase- associated neurodegeneration (PKAN) chez 3 patients (patients 2, 8, 2, 10) et d'origine anoxo-ischémique chez 5 patients (patients 3-6, 9). L'âge moyen de survenue de l'état de mal dystonique était de 11,3 ans avec des extrêmes allant de 7 à 18 ans. Sur le plan clinique, tous nos patients ont présentés des signes végétatifs. Une dystonie généralisée douloureuse et invalidante était observée dans 9 cas (patients 1-3, 5, 6-10). Des spasmes laryngés avec des troubles de la déglutition ont été notés dans 4 cas (patients 2, 4, 8, 10).

Sur le plan biologique, le bilan rénal était perturbé (élévation des chiffres d'urée) dans 2 cas (patients 2, 5). La créatine phospho-kinase était augmentée chez 4 de nos patients (patients 2, 3, 5, 10).

Sur le plan thérapeutique, tous nos patients ont reçu une hydratation intraveineuse (IV) et un traitement antalgique. Le traitement antipyrétique a été instauré en cas de fièvre.

Neuf patients (patients 1, 3-10) ont été mis sous Clonazépam à la dose de 0,1mg/kg/24h à la pousse-seringue électrique avec une évolution défavorable chez 4 patients (patients 3, 5, 7, 10). Quatre patients (patients 2, 3, 5, 10) ont nécessité le recours à l'intubation-ventilation mécanique. Le Midazolam en IV a été instauré chez 2 patients (patients 3, 10). Le patient 5 a été mis sous Chlorpromazine en intra musculaire (IM) et Halopéridol goutte et le patient 7 sous Chlorpromazine uniquement.

Le patient 2 a été mis sous Diazépam en IV avec une évolution défavorable. Il a nécessité une intubation-ventilation et sa mise sous Trihéxyphénidyl en IM. Une consolidation du traitement spécifique de la dystonie a été réalisée, en association au traitement sédatif.

L'évolution immédiate a été favorable chez 8 patients (patients 1, 3, 4, 6-10). Les 2 autres (patients 2, 5) sont décédés dans un tableau de

détresse respiratoire et de rhabdomyolyse. La patiente 8 est décédée à l'âge de 14 ans dans un contexte de déshydratation.

DISCUSSION

Nous rapportons les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de 10 patients ayant présenté un état de mal dystonique. L'état de mal dystonique fut décrit pour la première fois par Jankovic en 1982 [5]. Il s'agit d'une complication rare de la dystonie [3]. De 1982 à 2014, environ 100 cas d'état de mal dystonique ont été rapportés dans la littérature [6]. Dans notre étude, 10 cas ont été colligés sur une période de 8 ans. Il s'agit de la plus grande série monocentrique décrite dans la littérature. Ceci peut être expliqué par un biais de recrutement, centré sur les mouvements anormaux.

L'âge de survenue de l'état de mal dystonique varie entre 5 et 16 ans [6]. Ce résultat est comparable avec les données de notre série.

L'état de mal dystonique est caractérisé par la survenue de spasmes musculaires douloureux et invalidants associés à des signes végétatifs (une hyperthermie, une hypersudation, une pâleur...) [7]. Il existe souvent un facteur déclenchant (les infections, les traumatismes, la chirurgie, certains médicaments (pénicillamine, antagonistes dopaminergiques...) et la mauvaise observance thérapeutique [3,7]. Dans un tiers des cas, aucun facteur déclenchant n'est retrouvé [8].

Sur le plan physiopathologique, une co-contraction permanente et généralisée des muscles agonistes et antagonistes entraîne une rhabdomyolyse et par conséquent une insuffisance rénale. La détresse respiratoire est expliquée par l'épuisement des muscles respiratoires et la pneumopathie d'inhalation secondaire aux fausses routes [9]. Ces complications (figure1) peuvent entraîner le décès du patient d'où la nécessité d'une prise en charge rapide et adéquate.

Figure 1 : Principales complications de l'état de mal dystonique

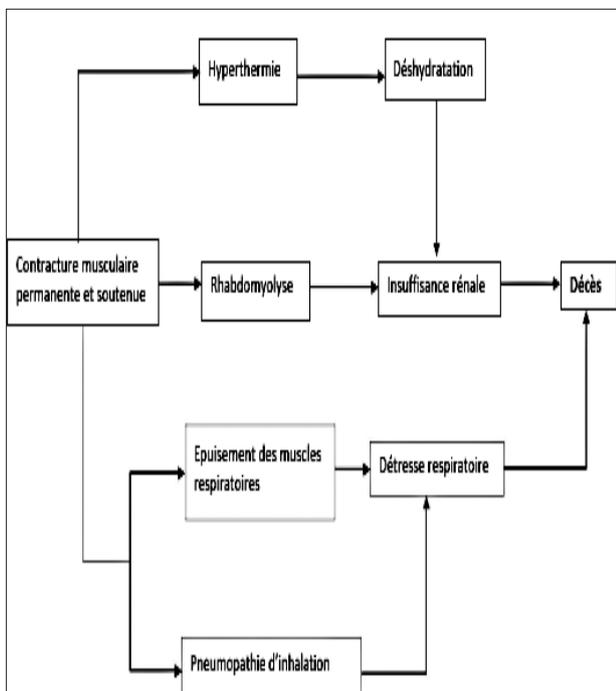
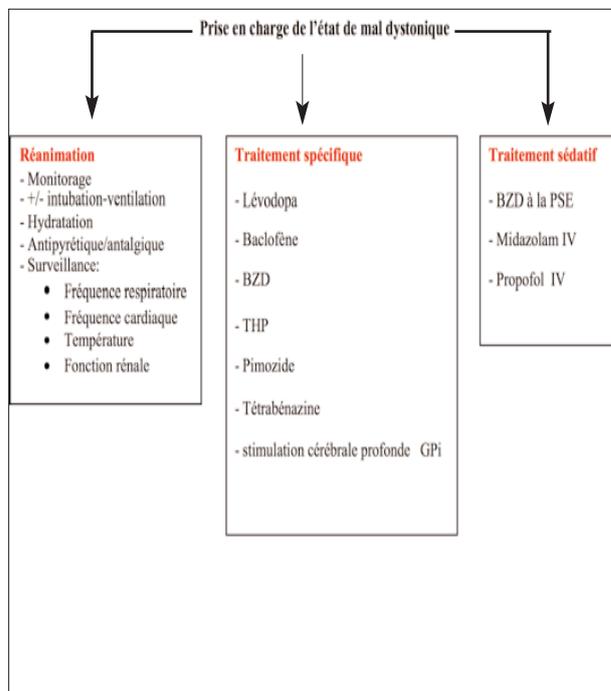


Figure 2 : Prise en charge thérapeutique de l'EMD



Le traitement de l'état de mal dystonique est empirique. Il n'existe pas de consensus universel [9,10]. La prise en charge de l'état de mal dystonique doit être faite dans une unité de soins intensifs. Elle est basée sur 3 volets : le traitement symptomatique, le traitement spécifique de la dystonie et le traitement sédatif (figure 2). Concernant le traitement symptomatique, tout patient présentant un état de mal dystonique doit être perfusé et mis sous traitement antalgique et antipyrétique s'il est fébrile. Une surveillance rigoureuse des constantes vitales et en particulier la fréquence respiratoire est impérative [4]. En effet, il faut détecter à temps toute détresse respiratoire qui nécessitera une intubation-ventilation mécanique.

Le deuxième volet de la prise en charge de l'état de mal dystonique consiste à consolider le traitement spécifique de la dystonie. Plusieurs molécules sont disponibles (Lévodopa, Anticholinergique, Baclofène, Benzodiazépines, Trihéxyphtényl, Pimozide et Tétrabénazine) [4]. Pour les formes réfractaires, l'implantation intrathécale d'une pompe à baclofène, la stimulation cérébrale profonde ou la pallidotomie peuvent être proposées [6,11].

Références

1. Vaamonde J, Narbona J, Weiser R, et al. Dystonic storms: a practical management problem. *Clin Neuropharmacol* 1994;17:344-347.
2. Opal P, Tintner R, Jankovic J, et al. Intrafamilial phenotypic variability of the DYT1 dystonia: from asymptomatic TOR1A gene carrier status to dystonic storm. *Mov Disord* 2002;17:339-45.
3. Mariotti P, Fasano A, Contarino MF, et al. Management of status dystonicus: our experience and review of the literature. *Mov Disord* 2007; 22:963-8.
4. Manji H, Howard RS, Miller DH, et al. Status dystonicus: the syndrome and its management. *Brain* 1998; 121:243-52.
5. Jankovic J, Penn AS. Severe dystonia and myoglobinuria. *Neurology* 1982; 32:1195-7.
6. Allen NM1, Lin JP, Lynch T, King MD. Status dystonicus: a practice guide. *Dev Med Child Neurol*. 2014 Feb;56(2):105-12.

Enfin, le traitement sédatif constitue un pilier important dans la prise en charge de l'état de mal dystonique. Son intérêt réside essentiellement dans la prévention des complications susceptibles d'engager le pronostic vital de l'enfant. La Clonazépam à la pousse-seringue électrique, le Midazolam (Hypnovel) ou le Propofol en intraveineux sont préconisées [7].

CONCLUSION

Conformément, à la littérature, l'état de mal dystonique ou orage dystonique est caractérisé par la survenue d'accès douloureux et invalidants de dystonie associés à des troubles végétatifs. Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique nécessitant une prise en charge rapide au mieux dans un milieu de réanimation. Le faible nombre de cas colligés dans notre série durant cette période confirme la rareté de cette entité. Des études multicentriques plus larges sont indispensables pour une meilleure compréhension de cette urgence et donc une meilleure prise en charge.

7. Grosso S, Verrotti A, Messina M, et al. Management of status dystonicus in children. Cases report and review. *Eur. J. Paediatr. Neurol* 2012; 16:390-5.
8. Fasano A, Ricciardi L, Bentivoglio AR, et al. Status dystonicus: predictors of outcome and progression patterns of underlying disease. *Mov Disord* 2012; 27: 783-8.
9. Baxter P. Status dystonicus: under-recognized and under-treated. *Dev Med Child Neurol*. 2013 Feb;55(2):99.
10. Teive HA, Munhoz RP, Souza MM, et al. Status Dystonicus: study of five cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2005; 63:26-9.
11. Marras CE, Rizzi M, Cantonetti L, Rebessi E, et al. Pallidotomy for medically refractory status dystonicus in childhood. *Dev Med Child Neurol*. 2014;56(7):649-56.