

## CASE REPORT / CAS CLINIQUE

## DESCRIPTION D'UN CAS DE LA MALADIE DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI DANS LE SERVICE DE NEUROLOGIE- CHU DE COCODY A ABIDJAN

## DESCRIPTION OF A CASE OF MARCHIFAVA BIGNAMI DISEASE IN THE DEPARTEMENT OF NEUROLOGY- COCODY HOSPITAL- ABIDJAN

AKA-ANGHUI DIARRA Evelyne <sup>1</sup>  
 ZAKARIA Mamadou <sup>1</sup>  
 TANOHI Christian <sup>1</sup>  
 BOA YAPO Félix <sup>2</sup>  
 KOUAME-ASSOUAN Ange- Eric <sup>2</sup>  
 ASSI Berthe <sup>1</sup>

1. Service de Neurologie, CHU de Cocody, BP V 13 Abidjan 01, Côte d'Ivoire.
2. Service de neurologie, CHU Bouaké, Cote d'Ivoire

E-Mail Contact - AKA-ANGHUI DIARRA Evelyne : [evediarra \(at\) yahoo \(dot\) fr](mailto:evediarra@yahoo.fr)

*Mots clés : Maladie de Marchiafava-Bignami-Alcoolisme chronique-Imagerie par résonance magnétique-IRM*

*Key words: Marchiafava-Bignami disease-Chronic Alcoholism-Magnetic Resonance Imaging-MRI*

**RESUME****Introduction**

Complication rare de l'intoxication éthylique, la maladie de Marchiafava-Bignami est caractérisée par une atteinte démyélinisante et une nécrose de la partie médiane du corps calleux.

**Observation**

Nous rapportons l'observation d'un patient de 48 ans, éthylique chronique, qui a consulté pour des troubles mnésiques d'installation progressive. Un syndrome démentiel chronique associé à un syndrome pyramidal diffus et un syndrome de déconnexion inter hémisphérique ont été objectivés. Le diagnostic a été confirmé par l'imagerie par résonance magnétique (l'IRM) crânio encéphalique. L'analyse du Liquide cérebrospinal était normale.

**Discussion**

Le tableau clinique de cette affection est aspécifique. Nous insistons sur la mise en évidence d'un terrain d'éthylisme chronique et la contribution de l'IRM cérébrale qui reste le principal outil diagnostique.

**Conclusion**

L'éthylisme chronique expose au risque de survenue de complications neurologiques graves dont la maladie de Marchiafava-Bignami.

**ABSTRACT****Introduction**

Rare complication chronic alcoholism, Marchiafava-Bignami disease is characterized by a demyelinating reached and necrosis of medial portion of the corpus callosum.

**Observation**

We report the case of a 48-year-old patient, with chronic alcoholism, which has consulted for progressive installation of memory disorders. Chronic dementia associated with diffuse pyramidal syndrome and an inter hemispheric disconnection syndrome have been objectified. The diagnosis was confirmed by magnetic resonance imaging (MRI). Analysis of the cerebrospinal fluid was normal.

**Discussion**

The clinical picture of this condition is nonspecific. We insist on the identification of a chronic alcoholism field and the contribution of MRI remains the primary diagnostic tool.

**Conclusion:**

Chronic alcoholism increases the risk of developing serious complications including neurological disease Marchiafava-Bignami.

**INTRODUCTION**

La maladie de Marchiafava Bignami a été décrite pour la première fois en 1903 par deux anatomopathologistes Ettore Marchiafava et Amico Bignami chez des buveurs de vin italiens [11]. Elle est une complication rare de l'intoxication éthylique et son mécanisme physiopathologique est mal connu [11]. Diverses boissons alcoolisées sont incriminées entraînant une encéphalopathie par démyélinisation progressive avec nécrose de la partie médiane du corps calleux et de la commissure antérieure [1, 10].

Il en existe deux formes : la forme aiguë rapidement fatale, et la forme chronique [6]. Nous apportons un cas clinique de la forme chronique de la maladie de Marchiafava Bignami observé dans le service de Neurologie du CHU de Cocody.

**OBSERVATION**

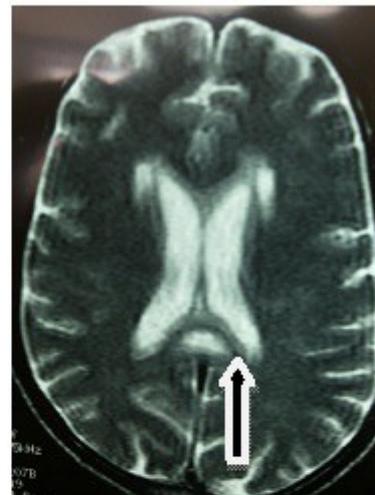
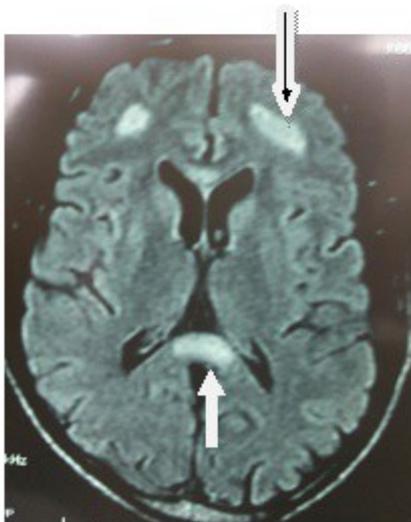
Mr JP, âgé de 48 ans, droitier, chauffeur a consulté dans notre service pour trouble de la mémoire d'installation progressive. L'interrogatoire ne rapporte pas de trouble de la vigilance, de crise épileptique ni de signes d'hypertension intracrânienne. Ailleurs il présente dans ses antécédents une intoxication alcoolique chronique depuis plus de 30ans (alcool traditionnel, bières locales, vin et liqueur) à raison de 3 à 4 verres de 40 ml de liqueur par jour.

L'examen neurologique a relevé :

- Un syndrome démentiel chronique portant sur la mémoire (épisode, de travail), une apraxie et une dyscalculie avec un score de MMS coté à 18
- Une réduction de la fluence verbale
- Un syndrome de déconnexion inter hémisphérique fait d'une anomie visuelle gauche, une alexie visuelle gauche, une anomie auditive gauche et une agraphie de la main gauche.
- Un syndrome pyramidal diffus.
- Une ataxie cérébelleuse
- Un syndrome neurogène périphérique de type polyneuropathie.

L'IRM cérébrale a montré :

- Une anomalie de signal du corps calleux (genou, corps et splénium) : hyper intense T2 et en Flair (figures 1 : b, c et d). hypo intense en T1 d'allure nécrotique et de signal liquidien (figure 1 : a)
- Des hypersignaux de la substance blanche péri ventriculaire sous corticale supra tentorielle (figures 1 : b et c)
- Le fond d'œil est normal
- Le bilan biologique inflammatoire et l'étude microbiologique du liquide cérébro-spinal (LCS) sont revenus sans particularité.

a. Coupe axiale T1b. coupe axiale T2c. coupe axiale Flaird. coupe sagittale T1

**Figure 1: IRM : lésion du corps calleux et de la substance blanche péri ventriculaire et sous corticale supra-tentorielle)**

L'évolution sous traitement symptomatique (vitamine B complexe et amitriptyline) a été marquée par une amélioration modérée de l'ataxie cérébelleuse. Les autres symptômes n'ont pas régressé et le patient a été perdu de vue.

#### DISCUSSION

Complication rare, liée à une intoxication chronique à l'éthanol, le syndrome de Marchiafava-Bignami est caractérisé par une atteinte démyélinisante et une nécrose de la partie médiane du corps calleux [3]. La maladie touche en général l'adulte jeune, de sexe masculin, alcoolique chronique mais aussi les populations atteintes de malnutrition [2]. Cette observation évoque une forme chronique de la maladie de Marchifava Bignami devant les arguments cliniques et radiologiques suivants :

- L'installation progressive des symptômes,
- Le syndrome démentiel,
- Le syndrome déconnexion inter hémisphérique.
- Le syndrome cérébelleux modéré
- Les lésions du corps calleux et de la substance blanche péri ventriculaire et sous corticale supra-tentorielle a l'IRM cérébrale.

Les diagnostics différentiels évoqués étaient un AVCI du corps calleux mais rapidement éliminé devant

l'absence de facteur de risque cardiovasculaire, l'absence de début brutal, la normalité des bilans dans le cadre d'un AVC et l'absence de lésions ischémiques cérébrales; les pathologies inflammatoires du système nerveux centrale étaient aussi évoquées mais rejetées devant l'absence de lésions multiples à l'imagerie, la normalité des bilans biologiques de l'inflammation. Un envahissement tumoral à type de gliome de haut grade ou lymphome, une hydrocéphalie chronique et un traumatisme sont également des diagnostics évoqués mais rejetés en l'absence d'arguments cliniques et radiologiques [5].

La plupart des patients souffrant de cette maladie sont alcooliques, dénutris ou souffrant d'une atteinte hépatique. Toutefois, elle peut survenir également lors d'intoxication aux cyanures et même en l'absence d'alcoolisme [7]. Dans notre cas en dehors de l'alcoolisme chronique, l'interrogatoire n'a pas révélé une malnutrition, ni une intoxication au cyanure. Le diagnostic clinique est généralement difficile car la présentation est souvent aspécifique: démence avec mutisme akinétique, troubles de la marche, dysarthrie. Les signes de dysconnexion calleuse sont souvent mis en évidence à posteriori. Plus rarement le tableau est celui d'une encéphalopathie avec confusion puis coma. L'observation que nous rapportons s'apparente à une forme chronique. Devant cette variété de signes, le diagnostic est confirmé par l'aspect du corps calleux en imagerie.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de confirmer le diagnostic par la mise en évidence de la démyélinisation du corps calleux, l'hyposignal en T1 en coupe sagittale et l'atrophie du corps calleux. Le diagnostic à la phase initiale peut être facilité par l'IRM de diffusion qui montre un hypersignal diffus du corps calleux et des lésions corticales.

Le traitement est purement symptomatique, associé à la prévention des carences vitaminiques habituelles dans le contexte, notamment B1 et PP. Le pronostic à moyen terme est classiquement sombre, mais une atteinte limitée peut être favorable. Ainsi, l'évolution peut se faire sur 3 à 4 ans environ, ou être plus foudroyante dans les formes aiguës ou subaiguës avec troubles de la vigilance. Toutefois en cas de diagnostic précoce, des améliorations tant cliniques que radiologiques sont rapportées [4, 8, 9, 12].

## CONCLUSION

Les buveurs excessifs d'alcool sont particulièrement exposés au risque de survenue de complications neurologiques graves, parmi lesquelles la maladie de Marchiafava-Bignami. Le début de la maladie peut être aigu, sous la forme d'un coma avec des crises d'épilepsie ou chronique sous la forme de démence et de signes de déconnexion inter hémisphérique. L'IRM cérébrale permet la confirmation du diagnostic.

---

Conflit d'intérêt	Aucun
-------------------	-------

## REFERENCES

1. ALLEN IV, KIRK J. Demyelinating diseases. In: Hume Adams J, Duchen LW eds. Greenfield's neuropathology (5th ed). London: Edward Arnold, 1992:1-498.
1. BEREK K, WAGNER M, CHEMELLI AP, AICHNER F, BENKE T. hemispheric disconnection in Marchiafava Bignami disease: clinical, neuropsychological and MRI finding. J Neurol Sci 1994;123:1-2.
2. CASTAIGNE P, BUGÉ A, CAMBIER J, ESCOUROLLE R, RANCUREL G. La maladie de Marchiafava-Bignami : étude anatomo-clinique de dix observations. Rev Neurol 1971;3:179-96.
3. DANO P, BROSSET C, BREGIGEON M. Maladie de Marchiafava-Bignami à évolution favorable. Ann Med Interne 1996;147:118-120.
4. FRIESE SA, BITZER M, FREUDENSTEIN D, VOIGT K, KÜKER W. Classification of acquired lesions of the corpus callosum with MRI. Neuroradiology 2000 Nov; 42(11):795-802.
5. KOLLÁR J, PÉTER M, FÜLESDI B, SIKULA J. Is every sharply defined, symmetrical, necrotic-demyelinating lesion in the corpus callosum an actual manifestation of Marchiafava-Bignami disease? Eur J Radiol 2001 Sep ;39(3):151-4.
6. KUO-CHUN M, KUAN-JUNG C. Primary necrosis of corpus callosum with dystrophic atrogliosis and Rosenthal-like fiber formation. The first Chinese case of Marchiafava-Bignami disease (MBD). Acta Neuropathol 1983;60: 283-290.
7. MOREAUD O, DUFOSSE N, PELLAT J. Maladie de Marchiafava-Bignami: évolution par poussées. Rev Neurol 1996 ;152:560-562.
8. NICOLI F, VION-DURY J, CHAVE B, HOUALLAH T, CONFORT-GOUNY S et al. Maladie de Marchiafava-Bignami : Disconnection interhémisphérique, syndrome de Balint, évolution spontanément favorable. Rev Neurol 1994;150:157-161.
9. VICTOR M, ADAMS R. The alcoholic dementias. In: Vinken PJ, Bruyn G, Klavans HJ eds. Handbook of clinical neurology. Amsterdam : Elsevier, 1985 : 335
10. VUADENS P, BOGOUSLAVSKY J. Complications neurologiques liées à l'alcool. Encycl Med Chir, (Elsevier, Paris), Neurologie, 17-161-B-10, 1998, 8p
11. YAMASHITA K, KOBAYASHI S, YAMAGUCHI S, KOIDE H, NISHI K. Reversible corpus callosum lesions in a patient with Marchiafava-Bignami disease: serial changes on MRI. Eur Neurol 1997;37:192-193.