

NEUROSCIENCES :

Applications et Perspectives en médecine interne

Encéphalomyélite aiguë disséminée secondaire à une infection par EBV

Sarah, EL TAHECH, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Université Saint Joseph - Hotel Dieu de France, Beyrouth, Liban

- Jad, COSTA, Interne, Neurologie, Hotel Dieu De France Hospital, Beirut, Liban
- Ghiwa, ABOU JAOUDE, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban
- Hind, EID, Interne, Réanimation médicale, Hotel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Jeanine, EL HELOU, Praticien hospitalier, Neurologie, Hotel Dieu De France Hospital, Beirut, Liban
- Georges, MAALOUY, Praticien hospitalier, Médecine interne et immunologie clinique, Université Saint Joseph - Hotel Dieu de France, Beyrouth, Liban

INTRODUCTION :

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD) ou encéphalomyélite post infectieuse est une maladie inflammatoire démyélinisante multifocale auto-immune du système nerveux central, souvent déclenchée par une infection ou une vaccination. Des cas associés aux anticorps anti-MOG ont été rapportés dans la littérature. L'EMAD liée à une infection par le virus Epstein-Barr (EBV) est rare et difficile à diagnostiquer, surtout chez les adultes immunocompétents. Le cas d'œdème cérébral fulminant, plus fréquent chez les enfants et en présence d'anticorps anti-MOG, est rare (2% des cas), mais présente un taux de morbi-mortalité élevé.

OBSERVATION:

Nous rapportons le cas d'une patiente de 21 ans qui se présente pour fièvre, somnolence, céphalées holocrâniennes, vomissements et une légère raideur de la nuque, mais sans signe neurologique focal. Trois semaines auparavant, elle avait présenté un syndrome mononucléosique (fièvre et adénopathies cervicales) avec une sérologie IgM anti-EBV positive. Aux urgences, l'IRM cérébrale était normale, mais une ponction lombaire a révélé une pléiocytose lymphocytaire (523 GB, 60% lymphocytes), une hyperprotéinorachie à 1.83 g/l, une normoglycorachie et l'absence de bactéries à l'examen direct. Un traitement empirique par acyclovir, ceftriaxone, ampicilline et vancomycine a été initié. Les cultures du LCR sont stériles, la PCR multiplex bactérienne, virale et EBV revient négative à 2 reprises. Son hospitalisation se complique de crises épileptiques avec altération de l'état de conscience nécessitant une intubation. Une IRM cérébrale en urgence révèle un œdème cérébral diffus (Fig. 1) avec effet de masse sur le tronc cérébral. La patiente est alors traitée par Levetiracetam, Mannitol et des bolus de méthylprednisolone IV (1g/24h) pour 5 jours, suivies de doses dégressives de prednisone orale. Le traitement antimicrobien empirique a été poursuivi pendant 14 jours. L'évolution a été favorable, avec un contrôle des crises, un retour à l'état de conscience et une extubation. Devant ce tableau de méningo-encéphalite, plusieurs étiologies ont été envisagées : encéphalite infectieuse, auto-immune, paranéoplasique ou maladie démyélinisante. Un bilan exhaustif a été fait ne montrant rien de particulier (Tableau 1). Une IRM cérébrale de contrôle à J5 a montré une nette régression de l'œdème cérébral, avec apparition d'une lésion des noyaux lenticulaires gauches, hyperintense en T2, légèrement rehaussée après injection de Gadolinium, et des lésions confluentes non-hémorragiques de la substance blanche supratentorielle (Fig. 2). Une IRM cérébrale de contrôle à 3 mois a révélé une résolution quasi-complète de ces anomalies. La présentation clinique, les caractéristiques à l'IRM cérébrale, la négativité de la PCR de l'EBV sur le LCR et l'évolution rapidement favorable après initiation de la corticothérapie plaident en faveur d'une encéphalomyélite post-infectieuse.

Bilans	Résultats
ANA	Positifs à 1/320 nucléolaire
Panel ENA	Négatif
Taux de C3 et C4	Normal
Sérologie de Wright	Négative
Sérologie de Widal	Négative
Test de Weil-Felix	Négatif
PCR Multiplex respiratoire virale	Négative
Panel d'anticorps anti-neuronaux* *Yo, Hu, Ri, amphiphysine, CV2, Ma2	Négatif
Panel d'encéphalites auto-immunes* *NMDA-R, GABA, AMPA, LGI-1, CASPR2	Négatif
IgG anti-MOG (sérum et LCR)	Négatifs
Bande oligoclonal	Négatifs
IgG anti Aquaporine (Sérum)	Négatifs
Echographie abdominale (Pour éliminer un tératome)	Normale
Scan thoracique	Normale

Tableau 1. Bilan étiologique

DISCUSSION:

L'EMAD post-EBV est une entité rare, souvent retrouvée chez les enfants (0.4/100 000) et rarement chez les adultes immunocompétents. Jusqu'à présent, 9 cas ont été rapportés dans la littérature chez les adultes immunocompétents, dont 5 ont présenté une PCR EBV négative dans le LCR. Ce qui soutient l'hypothèse d'un mécanisme immunologique de l'EMAD. L'œdème cérébral fulminant secondaire à une EMAD post-EBV est une entité rare avec uniquement un seul cas décrit. Dans le contexte d'une encéphalite sans orientation étiologique, en particulier en l'absence de positivité de gène microbien dans le LCR, une encéphalite post infectieuse doit être envisagée, avec initiation rapide d'un traitement approprié pour éviter une évolution fatale de la maladie.

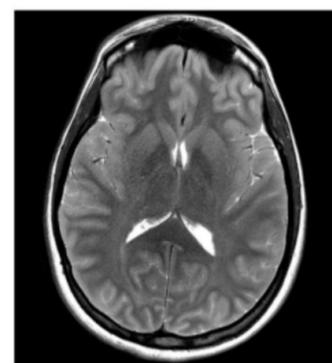


Figure 1. IRM cérébrale (séquence T2) montrant un œdème cérébral diffus

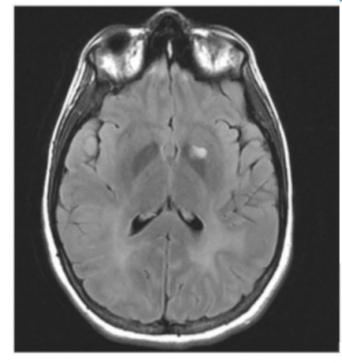


Figure 2. IRM cérébrale (séquence FLAIR) montrant une lésion des noyaux lenticulaires gauches et des lésions confluentes de la substance blanche sous-corticale

CONCLUSION:

L'EMAD est une complication rare et souvent sous-diagnostiquée de l'infection à EBV, pouvant entraîner un œdème cérébral fulminant chez les adultes et les enfants.