

Encéphalite fulgurante dans les suites d'une primo-infection à EBV

Fatal encephalitis associated with primary EBV infection

^a Service de neurologie et pathologie du mouvement, hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, 2, avenue Oscar-Lambret, 59037 Lille, France

^b Pôle de pathologie, CHRU de Lille, 2, avenue Oscar-Lambret, 59037 Lille, France

N. Frezel^a

E. Mutez^a

V. Deramecourt^{a,b}

L. Defebvre^a

RÉSUMÉ

Le virus Epstein Barr (EBV) est un virus responsable de tableaux cliniques polymorphes avec notamment des atteintes neurologiques qui peuvent être létales dans de très rares cas. Nous rapportons l'observation d'un patient de 32 ans ayant présenté dans les suites d'une angine érythémato-pultacée une encéphalite avec œdème cérébral diffuse responsable de son décès en quelques heures. Le diagnostic n'a pu être porté que par la suite par l'identification d'une primo-infection à EBV dans le sang et par l'autopsie qui concluait à une méningo-encéphalo-myélite post-infectieuse. L'analyse cytologique et virologique du LCR était normale. Ce cas pose le problème du traitement dans de telles situations hyperaiguës.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

SUMMARY

Epstein-Barr virus (EBV) may have a variable clinical expression including neurological damage that can be fatal in very rare cases. We report the case of a 32-year-old patient who presented encephalitis with diffuse cerebral edema following acute tonsillitis. Death occurred within a few hours. Diagnosis was established post mortem by the identification of a primary EBV infection in the blood sample and by the autopsy, which revealed post-infectious meningo-encephalomyelitis. The cerebral spinal fluid cytological and virological analyses were normal. This case illustrates the diagnostic and therapeutic challenges encountered in such hyperacute situations.

© 2014 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

INTRODUCTION

Le virus Epstein Barr ou *human herpes virus* de type 4 appartient à la famille des *herpès viridae*. Il a été découvert en 1964 par Michael Anthony Epstein et son étudiante Yvonne Barr en examinant des biopsies tumorales de ce qui sera nommé plus tard lymphome de Burkitt (en référence à Denys Burkitt qui identifia ces tumeurs chez de jeunes enfants africains en 1950).

Ce virus a une forte prévalence dans la population mondiale, touchant préférentiellement les jeunes enfants dans les pays en voie de développement et plutôt les adolescents ou les jeunes adultes dans les pays industrialisés. Les présentations cliniques sont très nombreuses, asymptomatiques ou parfois

aiguës. La classique angine érythémato-pultacée de la mononucléose infectieuse peut s'associer à une atteinte du système nerveux central révélée par une méningite, une encéphalite, une encéphalomyélite, une myéloradiculite, une cérébellite ou une atteinte du système nerveux périphérique (polyradiculonévrite). L'EBV est responsable de 2,3 à 6 % des encéphalites chez l'enfant et de 1 à 1,5 % chez l'adulte [1–3]. Une infection à EBV peut également être associée à un tableau d'encéphalite post-infectieuse ou d'ADEM (encéphalomyélite aiguë disséminée) [4]. Les formes chroniques sont en lien avec des néoplasies telles que le carcinome naso-pharyngé, la maladie de Hodgkin, les lymphomes non Hodgkiniens, le lymphome de Burkitt ou encore les tumeurs du muscle lisse chez les patients immunodéprimés.

Mots clés

Primo-infection à EBV
Méningo-encéphalite
Encéphalite post-infectieuse
Œdème cérébral

Keywords

Primary EBV infection
Meningo-encephalitis
Postinfectious
encephalitis
Cerebral edema

Auteur correspondant.

E. Mutez,

Service de neurologie et pathologie du mouvement, hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, 2, avenue Oscar-Lambret, 59037 Lille, France.

Adresse e-mail :

eugenie.mutez@chru-lille.fr
(E. Mutez)

OBSERVATION

Dossier n° 12/1143. Un homme de 32 ans ayant comme antécédent une consommation d'alcool excessive depuis quelques mois dans un contexte socio-professionnel difficile (licenciement récent) présenta une angine érythémato-pultacée traitée par amoxicilline puis roxythromycine. Dix jours plus tard, il développa des céphalées progressives, frontales, non pulsatiles, compressives avec photophobie, nausées et vomissements. Un scanner cérébral montra une dilatation du système ventriculaire avec un effacement des sillons corticaux. L'IRM cérébrale notait la présence d'hypersignaux disséminés non spécifiques de la substance blanche sans prise de contraste pathologique ainsi qu'un effacement des sillons corticaux (Fig. 1). Furent évoquées en premières hypothèses une encéphalite, une origine toxique ou une maladie métabolique. D'un point de vue biologique, il existait une cytolysse avec des TGP à 81 UI/L (norme = 10–40 UI/L) ainsi qu'une cholestase (γ GT à 266 U/L, norme = 10–50 UI/L). Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire. La NFS était normale; il n'y avait pas de syndrome mononucléosique. La ponction lombaire mit en évidence la présence de trois éléments lymphocytaires/mm³, une hyperprotéinorachie à 0,74 g/L (norme < 0,6 g/L), des PCR virales négatives (HSV, HHV6, VZV, EBV, CMV, adénovirus et entérovirus). La recherche de toxiques sanguins et urinaires était négative.

Le soir de son admission, le patient présenta un syndrome confusionnel avec des troubles phasiques, une agitation et une mydriase bilatérale aréactive. Un scanner cérébral en urgence ne montra qu'une stabilité de l'œdème. Au décours

de cet examen, des troubles de vigilance apparaissaient ainsi que des mouvements cloniques hémicorporels droits suivis d'une déviation de la tête à gauche avec persistance de la mydriase aréactive. Le patient transféré en réanimation fut sédaté, intubé, ventilé et reçut alors un traitement probabiliste par aciclovir et cefotaxime.

Quelques heures plus tard, une IRM cérébrale (Fig. 2) montra des lésions ischémiques diffuses sans lésion hémorragique, un œdème majeur, un engagement amygdalien bilatéral, et une absence d'opacification des vaisseaux intracrâniens. L'angio-TDM cérébral confirmait l'état de mort encéphalique. Le lendemain du décès, nous recevions les résultats biologiques complémentaires. Le bilan métabolique (cycle de l'urée, dosage des acides aminés sanguins et urinaires, analyse des enzymes leucocytaires, profil des acides gras à très longues chaînes, bilan de carences vitaminiques) et les sérologies virales sanguines VIH, VHB, VHC, et bactériennes Lyme et syphilis étaient négatifs. Les tests biologiques étaient en faveur d'une primo-infection à EBV devant des anticorps IgG anti-VCA à 56,5 U/mL (norme < 20), IgM anti-VCA > 160 U/mL (norme < 40), des anticorps anti-EBNA négatifs. Le MNI-test était positif dans le sang et la PCR EBV sanguine était positive (> 500 copies).

L'autopsie médico-scientifique pratiquée 2 jours après le décès montra la présence, d'une réaction inflammatoire riche en lymphocytes T avec quelques immunoblastes B EBER positifs (EBV *encoded small* RNA ou gène exprimé dans le cytoplasme des cellules infectées par l'EBV) au sein des ganglions lymphatiques, de la rate et de la moelle osseuse. Ce premier résultat était compatible avec une infection EBV semi-récente. Macroscopiquement, on notait un œdème cérébral diffus responsable d'un engagement temporal bilatéral. La substance blanche était diffusément œdémateuse, notamment dans les régions périventriculaires. Microscopiquement, les principales lésions siégeaient dans la substance blanche (Fig. 3). Celle-ci apparaissait œdémateuse, vacuolisée et infiltrée par de nombreuses cellules microgliales. Les espaces

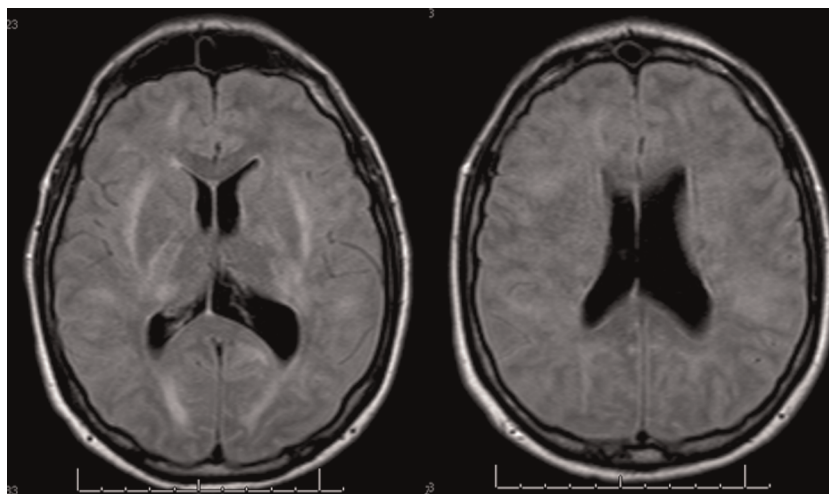


Figure 1. Hypersignaux FLAIR disséminés de la substance blanche, des centres ovales, linéaires au niveau des capsules internes, ne prenant pas le contraste, à l'origine d'un œdème cérébral diffus avec effacement des sillons corticaux et élargissement modéré du système ventriculaire.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3087290>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3087290>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)