

Case report

Association d'une encéphalomyélite aiguë disséminée et syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant

Mohamed Elbouderkou^{1,*}, Solayman Ajdakar¹, Nourddine Rada¹, Ghizlan Draiss¹, Mohamed Bouskraoui¹

¹Service de Pédiatrie A, CHU Mohamed VI, Université Cadi Ayad, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Marrakech, Maroc

^{*}Corresponding author: Mohamed Elbouderkou, Service de Pédiatrie A, CHU Mohamed VI, Université Cadi Ayad, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Marrakech, Maroc

Key words: Syndrome de Guillain Barré, encéphalomyélite aiguë disséminée, enfant

Received: 14/02/2015 - Accepted: 01/06/2015 - Published: 07/07/2015

Abstract

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) et le syndrome de Guillain-Barré (SGB) sont des troubles neuro-inflammatoires qui surviennent après une infection ou vaccination, affectant le système nerveux central (SNC) et le système nerveux périphérique (SNP), respectivement. L'association d'une atteinte immunologique simultanée du SNC et du SNP est rare. Nous présentons le cas d'une fille de 5 ans sans antécédents pathologiques particuliers, qui a présenté suite à un épisode de diarrhées liquidiennes, un déficit des membres inférieurs ascendant, bilatéral et symétrique. L'examen clinique avait montré une tétraplégie, une anesthésie thermo-algique des deux membres inférieurs et une abolition des reflexes ostéo-tendineux. Le diagnostic de syndrome de Guillain Barrée était suspecté. La ponction lombaire était non concluante. L'électroneuromyogramme était en faveur d'une polyneuropathie axonale sensitivomotrice. L'évolution était marquée par l'apparition d'une détresse respiratoire et de troubles de déglutition, ayant nécessité l'hospitalisation en réanimation pendant cinq jours. Par la suite, la patiente avait développé, des céphalées intenses avec des troubles visuels et une incontinence urinaire. L'examen des paires crâniennes avait montré une cécité bilatérale avec une paralysie faciale centrale droite. Le réflexe cutanéopiantaire était en extension (Babinski bilatérale). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a mis en évidence la présence de foyers de démyélinisation au niveau de la substance blanche et des noyaux gris centraux en faveur de l'ADEM. La patiente a été mise sous méthylprédnisolone 30 mg/kg/j en bolus pendant 3 jours puis corticothérapie 2mg/kg/J pendant 4 semaines avec une bonne évolution.

Pan African Medical Journal. 2015; 21:184 doi:10.11604/pamj.2015.21.184.6295

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/21/184/full/>

© Mohamed Elbouderkou et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) et le syndrome de Guillain-Barré (SGB) sont des troubles neuro-inflammatoires qui surviennent après une infection ou vaccination, affectant le système nerveux central (SNC) et le système nerveux périphérique (SNP), respectivement. Le mimétisme moléculaire et la réponse immunitaire croisée jouent un rôle crucial dans leur pathogénie [1,2]. L'association d'une atteinte immunologique simultanée du SNC et du SNP est rare. Quelques cas d'association de l'ADEM et SGB ont été décrites à ce jour.

Patient et observation

Il s'agissait d'un enfant de 7 ans de sexe féminin, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a présenté suite à un épisode de diarrhées liquidiennes, un déficit des membres inférieurs ascendant, bilatéral et symétrique. L'examen clinique avait montré une tétraplégie, une anesthésie thermo-algique des deux membres inférieurs et une abolition des reflexes ostéo-tendineux. Le diagnostic de syndrome de Guillain Barrée était suspecté. La ponction lombaire était non concluante (traumatique). L'électroneuromyogramme était en faveur d'une polyneuropathie axonale sensitivomotrice. L'évolution était marquée par l'apparition d'une détresse respiratoire et de troubles de déglutition, ayant nécessité l'hospitalisation en réanimation pendant cinq jours. Par la suite, la patiente avait développé, des céphalées intenses avec des troubles visuels et une incontinence urinaire. A l'examen l'enfant était conscient sans signes méningés, l'examen des paires crâniennes avait montré une cécité bilatérale avec une paralysie faciale centrale droite. Le réflexe cutanéopiantaire était en extension (Babinski bilatéral). Le bilan biologique a montré une hyperleucocytose à 14000 élément/uL, la protéine C réactive était à 0 mg/l, le bilan rénal et hépatique et l'ionogramme sanguin étaient normaux. Les sérologies n'étaient pas disponibles. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a mis en évidence la présence de lésions hyper-intenses de taille et de forme variables au niveau de la substance blanche du centre ovale, des régions para-ventriculaires et des noyaux gris centraux, avec présence de plages étendues hyper intenses intéressant les cordons postéro-latéraux au niveau de la moelle cervicale. L'aspect était en faveur d'une ADEM (**Figure 1, Figure 2**). Le diagnostic de l'association de syndrome de Guillain Barrée et de l'ADEM était retenu devant l'association d'une atteinte périphérique et centrale et les résultats de l'ENMG et de l'IRM. La patiente était mise sous méthylprédnisolone 30 mg/kg/j en bolus pendant 3 jours puis relais par voie orale à raison de 2mg/kg/J pendant 4 semaines. L'évolution à court terme était marquée par la récupération totale sur le plan visuel. La récupération motrice au niveau des membres supérieurs était complète. Au niveau des membres inférieurs l'enfant a gardé un déficit moteur avec une force musculaire coté 3/5. Le suivi à long terme n'a pas pu être assuré, la patiente a été perdue de vue.

Discussion

L'association de l'ADEM et SGB est rarement rapportée dans la littérature pédiatrique. Elle représente 14% de toute la pathologie démyélinisante de l'enfant [3]. La pathogénie de l'association du SGB et de l'ADEM n'est pas encore bien élucidée, elle est probablement due à une réponse auto-immune contre un antigène protéique de la myéline déclenchée par un épisode infectieux. Chez la population pédiatrique, l'association de SGB et de l'ADEM peut être expliquée par la présence d'un épitope mélylinique commun du

système nerveux central et périphérique [4]: la neurofascine, molécule d'adhésion exprimée au niveau des oligodendrocytes et des cellules de Schwann des nœuds de Ranvier et de la région paranodale [5]. Des anticorps anti neurofascine ont été identifiés chez les patients atteints d'une démyélinisation combinée du SNC et périphérique, avec un taux de positivité de 86% contre 0% chez les patients sains. Le choix de traitement de première intention, reste toujours controversé. Une seule étude, réalisée chez l'adulte recommande l'utilisation des immunoglobulines en intraveineux comme traitement de première intention [4]. D'autres choisissent le traitement de première intention en fonction des signes apparus en premier ou de la sévérité des symptômes. Ainsi, les corticoïdes sont utilisés dans le traitement de l'ADEM et les immunoglobulines intraveineuses pour les atteintes périphériques [3]. Chez notre patiente nous avons décidé d'utiliser les corticoïdes vu la sévérité de l'atteinte centrale.

Conclusion

En conclusion l'association du SGB et de l'ADEM est une entité rare. Elle s'accompagne d'une morbidité élevée et laisse des séquelles neurologiques sévères. Toutefois, la reconnaissance des anticorps anti neurofascine est importante sur le plan thérapeutique; en effet, les patients chez qui les anticorps sont positifs répondraient mieux aux immunoglobulines intraveineuses ou aux échanges plasmatiques [6]. Des études plus approfondies sont nécessaires pour clarifier l'incidence de cette association, ces étiologies, ainsi que son évolution et son pronostic à long terme.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Mohamed elbouderkou, solayman ajdakar: recherche et rédaction du manuscrit; Nourddine rada, ghizlan Drais, Mohamed bouskraoui: L'encadrement du travail. Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: multiples lésions de la substance blanche en séquence flair

Figure 2: coupe en T1 montrant des lésions de la substance blanche

Références

1. Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol.* 2008 Oct;7(10):939-50. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Grag Rk. Acute disseminated encéphalomyelitis. *Postgrad Med J.* 2003 Jan;79(927):11-7. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

3. Adamovic T, Riou EM, Bernard G, Vanasse M, Décarie J-C, Poulin C et al. Acute combined central and peripheral nervous system demyelination in children. *Pediatr Neurol.* 2008 Nov;39(5):307-16. **PubMed | Google Scholar**
4. Yuki N. Fisher syndrome and Bickerstaff brainstem encephalitis (Fisher-Bickerstaff syndrome). *J Neuroimmunol.* 2009 Oct 30;215(1-2):1-9. **PubMed | Google Scholar**
5. Kriebel M, Wuchter J, Trinks S, Volkmer H. Neurofascin: a switch between neuronal plasticity and stability. *Int J Biochem Cell Biol.* 2012 May;44(5):694-7. **PubMed | Google Scholar**
6. Kawamura N, Yamasaki R, Yonekawa T, Matsushita T, Kusunoki S, Nagayama S et al. Anti-neurofascin antibody in patients with combined central and peripheral demyelination. *Neurology.* 2013 Aug 20;81(8):714-22. **PubMed | Google Scholar**

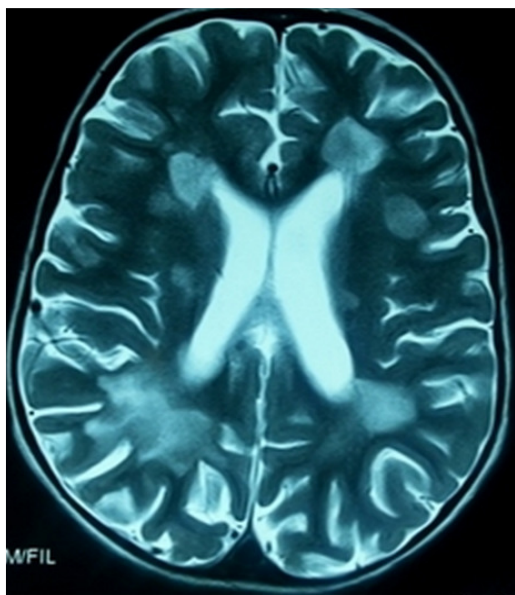


Figure 1: multiples lésions de la substance blanche en séquence flair

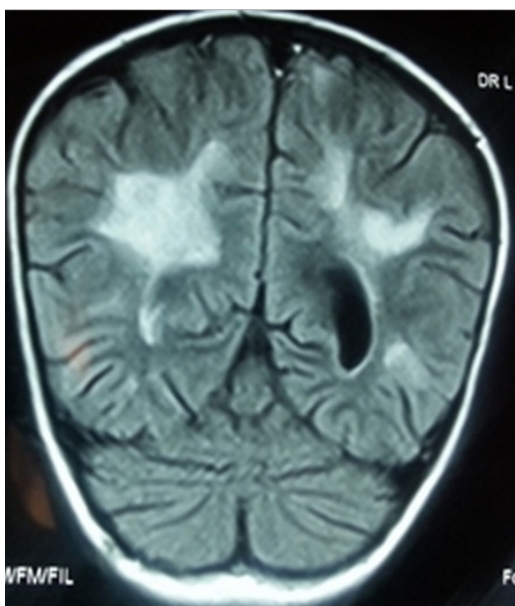


Figure 2: coupe en T1 montrant des lésions de la substance blanche