

Paralysie faciale et cardiomyopathie dans le *postpartum* : à propos d'un cas et revue de la littérature

Bell's palsy and cardiomyopathy in postpartum : about a case and revue of literature

Y. Salame¹, S. Tsepelidis¹, F. Roelants², P. Leblicq², M. Flamant² et C. Gosseries²

Services de Gynécologie-Obstétrique, ¹Hôpital Erasme, ²C.H.U. Ambroise Paré, Mons

RESUME

Il s'agit d'une patiente de 29 ans ayant présenté dans le postpartum immédiat une paralysie faciale périphérique. Quelques jours plus tard, elle a développé une dyspnée d'aggravation progressive accompagnée d'une tachycardie. La mise au point a permis de démontrer une insuffisance cardiaque sévère. Les recherches étiologiques ont mis en évidence une réactivation d'une infection au virus Epstein Barr expliquant la névrite faciale et la myocardite concomitante. La patiente a totalement récupéré après 6 mois. A notre connaissance, c'est le premier cas où une paralysie faciale et une cardiomyopathie dans le postpartum sont associées et peuvent être expliquées par une étiologie virale commune.

Rev Med Brux 2011 ; 32 : 39-42

ABSTRACT

It is a 29-year old patient who presented in the postpartum a facial palsy. A few days later she developed progressively a worsening dyspnea accompanied by tachycardia. Examinations have showed severe heart failure. Etiological research demonstrated reactivation of Epstein Barr virus infection with facial neuritis and concomitant myocarditis. The patient has fully recovered and was in complete remission after 6 months. To our knowledge this is the first case where a facial palsy and postpartum cardiomyopathy are associated and may be explained by a common viral etiology.

Rev Med Brux 2011 ; 32 : 39-42

Key words : Epstein Barr virus, Bell's palsy, peripartum cardiomyopathy

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'une patiente primipare de 29 ans dont la grossesse s'est déroulée sans complication. L'accouchement est survenu à terme et a nécessité le placement d'une ventouse pour bradycardie fœtale.

Dans ses antécédents on note de l'asthme traité par salbutamol en cas de crise.

Au 3^{ème} jour du *postpartum*, la patiente a développé une paralysie faciale droite périphérique. Un traitement par corticoïdes a été instauré et un bilan étiologique a été lancé.

Le lendemain, la patiente s'est plainte de palpitations ainsi que d'une dyspnée, non améliorée

par la prise de β -mimétiques. L'examen clinique a mis en évidence une tachycardie à 140 battements par minute. Devant la persistance de la dyspnée, un bilan comprenant un dosage des D-dimères et une scintigraphie ventilation/perfusion a été réalisé afin d'exclure une embolie pulmonaire ; celui-ci était négatif.

La dyspnée s'est aggravée progressivement avec apparition d'une orthopnée et la tachycardie est devenue permanente. Une échographie cardiaque a alors été réalisée et a mis en évidence une insuffisance cardiaque sévère avec une fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) à 15 %.

La patiente a été transférée dans le service des soins intensifs afin de bénéficier d'une prise en charge hémodynamique active. Une anticoagulation a été

instaurée pour éviter la formation de thrombi dans le ventricule dilaté.

Un bilan étiologique exhaustif a été réalisé ; celui-ci n'a pas démontré d'étiologie auto-immune (FAN, ANCA, AC anti dsDNA, AC anti-cardiolipines, AC anti-mitochondries, AC anti-membrane basale glomérulaire et tubulaire négatifs), par contre, les sérologies ont mis en évidence une réactivation d'une infection au virus Epstein Barr (EBV) avec des IgM à 124 UI/ml, des IgG à 570 UI/ml et l'anticorps anti-EBNA à 129 UI/ml. Les autres sérologies (mycoplasme, *chlamydia*, *rickettsia*, *coxiella*, *influenza*, *parainfluenza*, adénovirus, coxsackies, CMV, herpès) étaient négatives.

Vu le tropisme de l'EBV pour les nerfs et le myocarde, nous avons conclu à une névrite faciale et myocardite virale à EBV. Un traitement par aciclovir à la dose de 5 mg/kg/8 h a été instauré.

Nous n'avons pas réalisé de biopsie myocardique étant donné les risques hémorragiques de ce geste sous anti-coagulation thérapeutique et les controverses dans la littérature quant à son utilité.

Au 13^{ème} jour du *postpartum*, la patiente a présenté une amélioration clinique et hémodynamique. Elle était asymptomatique et sevrée de la dobutamine. Un retour à la maternité a été autorisé.

L'échographie de contrôle réalisée au 23^{ème} jour du *postpartum* montrait une bonne récupération de la fonction cardiaque avec une FEVG de 38 %, des cavités non dilatées et des pressions normales.

Le retour à domicile a été autorisé avec poursuite de son traitement *per os* à base de diurétiques, bêta-bloquants et inhibiteur de l'enzyme de conversion.

L'IRM cérébrale réalisée en ambulatoire 1 mois après l'accouchement était normale.

L'IRM cardiaque de contrôle réalisée à la 6^{ème} semaine du *postpartum* montrait une fraction d'éjection ventriculaire gauche calculée à 29 % et l'absence d'image séquellaire de myocardite.

Six mois après l'accouchement, la patiente a totalement récupéré de sa paralysie faciale et une normalisation de ses paramètres et examens cardiaques a été observée. Une rémission complète a été constatée et le traitement a pu être arrêté.

LE VIRUS EPSTEIN BARR (EBV)

Le virus Epstein Barr est un gamma herpès à double brin d'ADN de 172 Kb. Il infecte plus de 90 % des humains et persiste pendant la vie entière à l'état latent chez la plupart des individus. Il existe 2 types : EBV 1 et EBV 2 avec une centaine de gènes connus¹.

L'infection débute quand le virus entre en contact avec les cellules épithéliales de l'oropharynx. L'EBV va

infecter les lymphocytes B dans les aires ganglionnaires et ceux-ci vont permettre la dissémination de l'infection dans le système lymphoréticulaire. La période d'incubation est de 30 à 50 jours¹.

L'infection primaire par EBV induit la production d'anticorps circulants IgM dirigés contre les antigènes viraux (capside et antigène précoce) ainsi que la production d'anticorps tardifs (antigène nucléaire : EBNA).

L'analyse des sérologies en cas d'infection à EBV montre les spécificités suivantes :

- les IgM et IgG anti-VCA (*viral capsid antigen*) sont présents au début des manifestations cliniques ;
- les IgM décroissent après 3 mois et sont donc de bons marqueurs d'infection aiguë ;
- les IgG anti-VCA persistent à vie (marqueurs d'une infection ancienne, pas d'infection chronique) ;
- les IgG anti-EBNA apparaissent 6 à 12 semaines après le début des symptômes et persistent à vie.

L'infection à EBV peut toucher de multiples organes et donc avoir une traduction clinique très variable. La manifestation classique est la mononucléose infectieuse mais on peut également noter des anomalies hématologiques, neurologiques (paralysie faciale, maladie de Guillain Barré, etc.), multiorganiques (myocardite, pneumonie, etc.), splénomégalie avec rupture de rate, des désordres lymphoprolifératifs et parfois on observe même un passage vers la malignité (lymphome de Burkitt, lymphome hodgkinien, carcinome nasopharyngé, etc.).

PARALYSIE FACIALE ET GROSSESSE

Elle touche 38 à 45/100.000 naissances comparée à 17/100.000 par an pour les femmes non enceintes². Elle est plus fréquente durant le troisième trimestre de la grossesse et les deux premières semaines du *postpartum*.

Cliniquement, elle se manifeste par une symptomatologie brutale et maximale après 48 h.

On observe généralement une chute du sourcil, une bouche tirée du côté non atteint, une hypoesthésie de la face et une perte du goût des 2/3 antérieurs de la langue. Le signe de Charles Bell est pathognomonique de la paralysie faciale périphérique.

Plusieurs étiologies ont été évoquées

- Un trouble de la coagulation avec thrombose du *vasa nervorum* et dévascularisation ou dénervation du nerf facial².
- Une rétention hydrique et un ralentissement du flux veineux périphérique pouvant induire une congestion veineuse dans le canal facial avec une neuropathie compressive mécanique². La rétention hydrique est fréquemment observée au cours de la grossesse, particulièrement dans l'hypertension artérielle et la prééclampsie. Les patientes présentant une

paralysie faciale pendant la grossesse sont 6 fois plus à risque de développer une prééclampsie par rapport à la population générale³.

- L'immunosuppression caractéristique de la grossesse : on note souvent des anomalies multiples à l'électromyographie (EMG) au niveau des nerfs crâniens ainsi que des aberrations biochimiques (hyperprotéïnémie, lymphocytose) dans le LCR². La paralysie faciale rentrerait alors dans le cadre d'une neuropathie crânienne multiple semblable au syndrome de Guillain Barré.
- Une infection virale⁴ : des analyses par PCR montrent la diffusion axonale et la multiplication d'un virus neurotopique réactivé qui induit une inflammation et une démyélinisation se traduisant par une paralysie. Les virus de la famille herpès sont les plus fréquents. Cependant, plusieurs virus peuvent être impliqués : *herpes simplex*, *herpes zoster*, CMV, EBV, adénovirus, rubéole, oreillons, influenza B et coxsackie.

La grossesse n'altère pas le bon pronostic de rémission spontanée et 90 % de patientes récupèrent endéans quelques semaines à quelques mois². L'EMG peut aider à préciser le pronostic. Si la dénervation persiste plus que 10 jours, la guérison est généralement plus longue et sera probablement incomplète.

Les facteurs de mauvais pronostic consistent en l'âge maternel avancé, la paralysie complète, la douleur post-auriculaire sévère, l'hyperacousie et l'absence de sécrétions lacrymales.

La récupération semble plus rapide pendant la grossesse (jeune âge, taux circulant élevé de stéroïdes endogènes).

Classiquement, la paralysie faciale est traitée par de la prednisolone à la dose de 0,5 - 1 mg/kg/j. Une méta-analyse sur l'efficacité des corticostéroïdes dans le traitement de la paralysie faciale périphérique ne montre pas d'amélioration significative en termes de récupération complète ou des résultats esthétiques après 6 mois⁵. La décompression chirurgicale n'est pas conseillée. Une prise en charge psychologique est souvent nécessaire vu l'impact important des anomalies au niveau du visage chez la femme jeune et le moment inattendu auquel elles apparaissent (*postpartum*).

MYOCARDITE VIRALE

Les virus en cause sont le coxsackie B, les adénovirus, le HCV, le CMV, les échovirus, l'influenza, l'EBV et le parvovirus B19⁶. Le diagnostic est difficile du fait de l'absence d'un test diagnostique " *gold standard* " non invasif. L'incidence dans la population générale est difficile à évaluer. La myocardite virale peut conduire à une cardiomyopathie dilatée par une atteinte directe des myocytes par le virus ou par une réaction immunitaire humorale ou cellulaire aux particules virales persistantes⁷. La susceptibilité du myocarde aux agressions virales pourrait être accrue en période gestationnelle.

Tableau : Etiologies de cardiomyopathie pendant la grossesse et dans le *postpartum*.

- **Cardiomyopathie du *peripartum* (CPPM)** : 4 critères doivent être réunis :
 - insuffisance cardiaque pendant le dernier mois de grossesse ou les 5 mois du *postpartum* ;
 - absence de cardiopathie sous-jacente ;
 - absence de cause connue ;
 - des critères échographiques : fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) < 45 %, diamètre télédiastolique du ventricule gauche (DTDVG) > 2,7 cm/m².
- **Facteurs hémodynamiques** :
 - l'augmentation du volume sanguin et du débit cardiaque pendant la grossesse induit un remodelage du ventricule gauche et une hypertrophie transitoire.
- **Prééclampsie et HTA**
- **Origine métabolique et endocrinienne**
 - perturbations ioniques ;
 - augmentation corticostéroïdes ;
 - déficit en sélénium.
- **Origine auto-immune**

D'autres étiologies peuvent être responsables d'une insuffisance cardiaque dans le *postpartum* (tableau).

Les symptômes et signes cliniques sont variables (dyspnée, douleur thoracique, tachycardie, turgescence des veines jugulaires, etc.).

Plusieurs examens peuvent aider à préciser le diagnostic :

- L'ECG peut montrer plusieurs perturbations : tachycardie sinusale, fibrillation auriculaire, ischémie sous épocardique, onde Q en antérieur, modifications du segment ST, microvoltage.
- L'échographie cardiaque est l'examen clé. Elle met en évidence une dilatation du ventricule gauche (DTDVG > 2,7 cm/m²), une altération de la fonction contractile (FEVG < 45 %). D'autres signes inconstants peuvent exister (dilatation auriculaire, régurgitation mitrale et tricuspide, petite effusion péricardique).
- La radiographie du thorax met en évidence une cardiomégalie avec une congestion veineuse pulmonaire et un œdème interstitiel.
- La biopsie myocardique est controversée. Elle comporte un risque élevé du fait de la dilatation ventriculaire et de l'anti-coagulation (risque hémorragique).
- Des cultures virales et bactériennes peuvent être réalisées afin d'exclure une origine infectieuse.

Les diagnostics à exclure devant un tel tableau clinique seront une prééclampsie, une surcharge volémique, une anémie sévère et une embolie pulmonaire.

Le traitement sera essentiellement médical et hémodynamique. Le but du traitement est de diminuer la précharge et la post-charge et d'augmenter la contractilité myocardique. Pour cela, plusieurs médicaments peuvent être utilisés : les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (contre-indiqués pendant la grossesse et l'allaitement⁹), les antagonistes calciques,

les dérivés nitrés, les diurétiques, la digoxine, les antiarythmiques (risque de tachycardie ventriculaire), les bêtabloquants (améliorent le pronostic à long terme, préférer les bêta 1 sélectifs) et la dobutamine.

L'anticoagulation est importante car il existe un risque élevé (de plus de 50 %) de complication thromboembolique dû à l'hypercoagulabilité liée à la grossesse et à la stase sanguine dans les cavités cardiaques dilatées. Elle doit être systématique si la FEVG < 35 %¹⁰. Les héparines de bas poids moléculaire constituent le premier choix.

L'extraction rapide du fœtus est indiquée. Si le col est mûr et l'état hémodynamique stable, une voie basse sera autorisée. En cas de col défavorable ou d'insuffisance ventriculaire gauche, une césarienne est préconisée.

En cas de grossesse ultérieure avec récupération d'une fonction ventriculaire gauche normale, une défaillance cardiaque sera observée chez 20 % des patientes sans mortalité associée¹¹.

Si par contre la fonction ventriculaire reste altérée, on note une aggravation de la décompensation cardiaque dans 50 % des cas avec une mortalité de près de 20 %. Une nouvelle grossesse en cas de récupération incomplète de la fonction cardiaque est contre-indiquée¹¹.

CONCLUSIONS

La paralysie faciale est une complication non exceptionnelle pendant la grossesse et le *postpartum*. Les étiologies sont les mêmes qu'en dehors de la grossesse mais avec une incidence plus élevée. La prise en charge reste identique qu'en dehors de la grossesse. Le traitement par corticoïdes n'améliore pas le pronostic à long terme.

L'insuffisance cardiaque est plus rare et constitue une complication sévère pouvant mettre la vie de la mère et du fœtus en danger. Le diagnostic requiert une vigilance afin de ne pas banaliser les symptômes en les confondant avec des plaintes fréquemment observées en fin de grossesse. Une prise en charge intensive est indiquée et la transplantation cardiaque est parfois nécessaire. Une grossesse ultérieure ne sera autorisée qu'en cas de récupération d'une fonction cardiaque normale.

BIBLIOGRAPHIE

1. Cohen J : Epstein Bar virus infection. *N Engl J Med* 2000 ; 343 : 41-92
2. Falco NA, Eriksson E : Idiopathic facial palsy in pregnancy and the puerperium. *Surg Gynecol Obstet* 1989 ; 169 : 337-40
3. Shmorgun D, Chan WS, Ray JG : Association between Bell's palsy in pregnancy and pre-eclampsia. *QJM* 2002 ; 95 : 359-62
4. Peitersen E : Bell's palsy : the spontaneous course of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngo* 2002 ; (Suppl) : 4-30
5. Salinas RA, Alvarez G, Ferreira J : Corticosteroides for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 2009 ; 2 : CD001942
6. Bowles NE, Ni J, Kearney DL *et al.* : Detection of viruses in myocardial tissues by polymerase chain reaction. Evidence of adenovirus as a common cause of myocarditis in children and adults. *J Am Coll Cardiol* 2003 ; 42 : 466
7. Nakamura H, Yamamura T, Umemoto S *et al.* : Autoimmune response to chronic ongoing myocarditis demonstrated by heterotopic cardiac transplantation in mice. *Circulation* 1996 ; 94 : 3348
8. Bahloul M, Ben Ahmed MN, laaroussi L *et al.* : Peripartum cardiomyopathy : incidence, pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Ann Fr Anesth Reanim* 2009 ; 28 : 44-60
9. Pryde PG, Sedman AB, Nugent CE, Barr M Jr : Angiotensin-converting enzyme inhibitor fetopathy. *J Am Soc Nephrol* 1993 ; 3 : 1575-82
10. Rickenbacher PR, Rizeq MN, Hunt SA, Billingham ME, Fowler MB : Long-term outcome after heart transplantation for peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1994 ; 127 : 1318-23
11. Elkayam U, Tummala PP, Rao K *et al.* : Maternal and fetal outcomes of subsequent pregnancies in women with peripartum cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2001 ; 344 : 1567-71

Correspondance et tirés à part :

Y. SALAME
Hôpital Erasme
Service de Gynécologie-Obstétrique
Route de Lennik 808
1070 Bruxelles
E-mail : ysalame@ulb.ac.be

Travail reçu le 23 février 2010 ; accepté dans sa version définitive le 25 novembre 2010.