

Etat confusionnel aigu chez un homme de 82 ans rapidement résolu après corticothérapie

82-year-old man with delirium fully recovered with corticoid treatment

SABOUL H.¹ et HUARD A.²

¹Service de Gériatrie,

²Service de Médecine interne, Hôpital CHIREC-Site Braine L'Alleud-Waterloo

RÉSUMÉ

Un patient de 82 ans a présenté un état confusionnel aigu quelques semaines après un zona frontal. Un diagnostic d'encéphalomyélite aiguë disséminée a été retenu.

Cette pathologie représente une entité rare, surtout à l'âge adulte. Elle est caractérisée par une atteinte inflammatoire du parenchyme cérébral suite à une réaction auto-immune. La clinique se présente généralement sous la forme d'un déficit neurologique plurifocal. Le traitement repose sur l'administration de corticoïdes intraveineux suivi d'un traitement per os à dose dégressive. Le patient a présenté une récupération neurologique complète après cette prise en charge.

Rev Med Brux 2021 ; 42 : 408-411

Doi : 10.30637/2021.19-084

ABSTRACT

A 82-year-old man developed a delirium a few weeks after a facial herpes zoster infection. He was diagnosed with acute disseminated encephalomyelitis. It is not a commune disease in geriatric patient. The pathology is a cerebral auto-immune reaction characterized by plurifocal neurologic symptoms. The treatment is based on intravenous administration of high dose corticoids followed by a decreasing oral treatment. The patient fully recovered after this therapy.

Rev Med Brux 2021 ; 42 : 408-411

Doi : 10.30637/2021.19-084

Key words : delirium, encephalomyelitis, corticosteroids

INTRODUCTION

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) est une maladie rare. L'incidence exacte n'est pas connue mais quelques cas sont décrits chaque année chez les enfants¹. L'âge médian de présentation est de 5 à 8 ans. Il n'y a pas de prédominance d'un genre bien que certains articles mettent en évidence une prédominance masculine².

La maladie se développe généralement à la suite d'une infection ou une vaccination (rubéole, oreillons, varicelle, ...). Cependant, la pathogenèse n'est pas entièrement élucidée. En effet, deux mécanismes ont été proposés. Le

premier met en évidence une réaction auto-immune par réciprocity antigénique entre les antigènes de la myéline et les antigènes nouvellement rencontrés (infection ou vaccination). L'autre souligne une augmentation de la perméabilité vasculaire et la congestion au niveau du système nerveux central secondaire à la circulation de complexes immuns ou de facteurs humoraux qui se développent après un contact avec ces nouveaux antigènes. Une combinaison de ces deux mécanismes définit le plus probablement la physiopathologie de la maladie³.

CAS CLINIQUE

Un patient âgé de 82 ans se présente à la consultation de neurologie de notre institution pour état confusionnel aigu évoluant depuis un mois. Il est accompagné de son épouse qui explique que le patient présente des troubles de la mémoire, qu'il est désorienté dans l'espace et que son comportement est de plus en plus agressif. Le patient a eu un zona frontal deux mois auparavant traité par aciclovir 800 mg durant 5 jours et fucidine crème.

Dans les antécédents, on peut citer un asthme allergique, une hypothyroïdie substituée, une hypertension artérielle, une hypercholestérolémie et un diabète de type 2. Son traitement consiste en la prise de nébivolol, acide acétylsalicylique, atorvastatine, olméstartan, metformine et L-thyroxine. Le patient ne présente pas d'assuétude particulière.

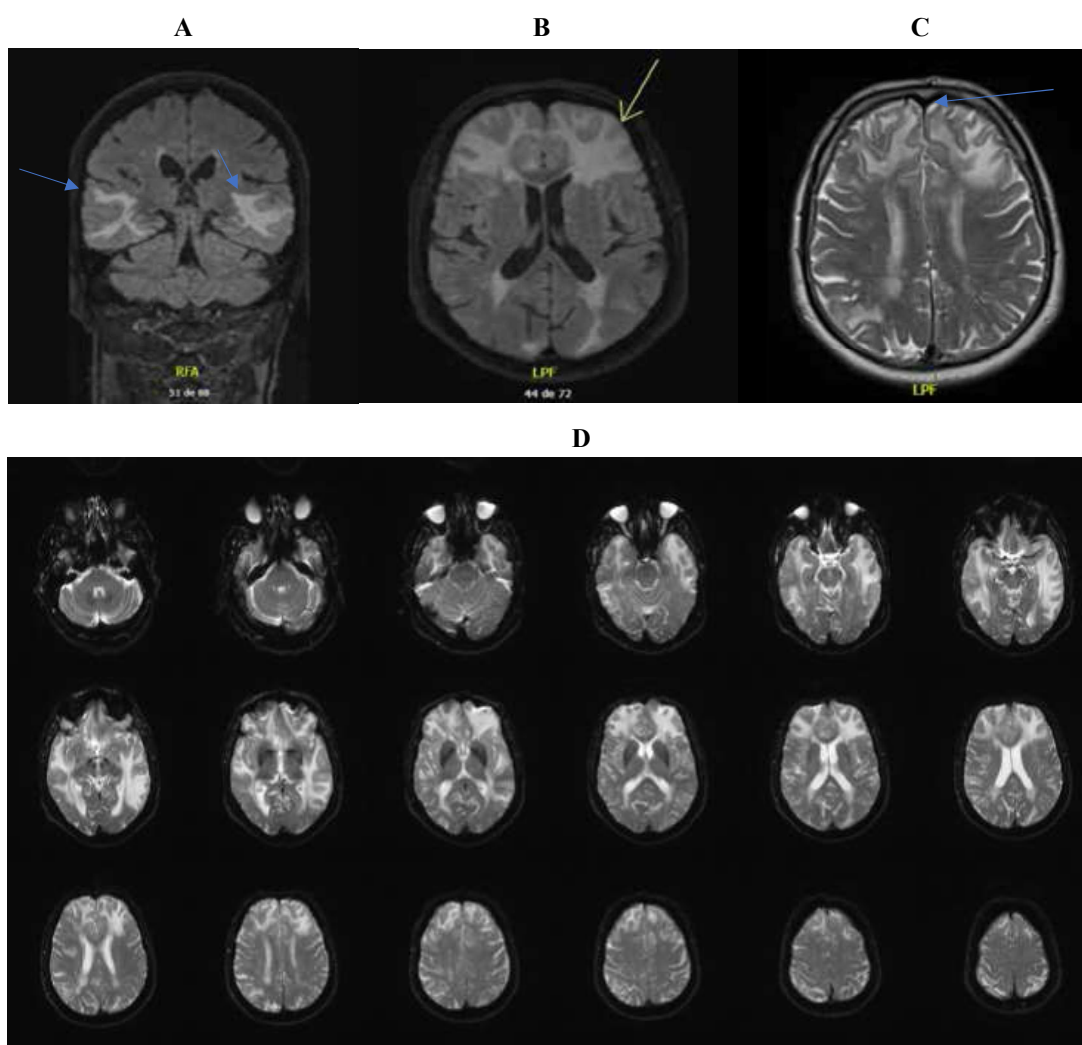
Le patient est transféré aux urgences. Il est bien orienté

dans le temps et l'espace, les pupilles sont isocores et réflexives, il n'y pas de nystagmus, l'examen des paires crâniennes est normal et symétrique, il n'y a pas de trouble de la sensibilité, les manœuvres de Mingazzini et Barré sont tenues, les réflexes sont vifs et symétriques.

Un scanner cérébral montre de vastes plages hypodenses entreprenant la substance blanche des deux lobes frontaux, des régions temporales antérieures, profondes droites et gauches et du lobe pariétal droit. Au vu de ces résultats, une IRM cérébrale est immédiatement réalisée (figure). Sur les séquences FLAIR (figure), la substance blanche temporale antérieure, profonde et frontale, dans les deux hémisphères ainsi que partiellement les sillons et les scissures voisins, présentent un signal spontanément élevé. Les lobes pariétaux sont partiellement entrepris, les lobes occipitaux sont pratiquement indemnes ainsi que le contenu de la fosse postérieure.

Figure

IRM cérébrale.



- A : Séquence flair, coupe coronale : la substance blanche temporale présente un signal spontanément élevé (flèche) ;
B : Séquence flair, coupe axiale : la substance blanche du lobe frontal présente un signal spontanément élevé (flèche) ;
C : Séquence T2, coupe axiale : le ruban cortical frontal paraît discrètement entrepris (flèche) ;
D : Séquence diffusion, coupe axiale : on observe surtout un hypersignal au niveau de la substance blanche temporale, frontale et partiellement pariétale.

Une ponction lombaire a l'aspect eau de roche, il n'y a pas de leucocyte, la protéinorachie est de 0,72 g/L, la glycorachie est de 65 mg/dl et il y a peu de globules rouges. La culture reviendra négative. La recherche de bandes oligoclonales et l'index IgG n'a pas été effectué. Un électroencéphalogramme décrit un tracé symétrique relativement bien structuré, un rythme postérieur dominant à 6Hz, régulier, répondant à la réaction d'arrêt à l'ouverture des yeux, sans ralentissement focal ou d'élément irritatif décelé et l'épreuve d'hyperpnée n'apporte pas de nouveaux éléments. En conclusion, il existe un ralentissement du rythme fondamental sans activité épileptiforme à l'EEG.

Un traitement par acyclovir intraveineux est rapidement initié au vu de la suspicion de méningoencéphalite virale.

Cependant, la symptomatologie perdure et s'aggrave. Le patient est désorienté dans le temps et partiellement dans l'espace, il est anosognosique, présente un ralentissement psychomoteur, des difficultés à passer d'une tâche à l'autre, le calcul mental est altéré ainsi que le rappel de trois mots, il présente des troubles de l'élocution et il devient très agressif. Un nouvel EEG met en évidence un rythme de base à 5Hz, diffus, non réactif à l'ouverture des yeux, l'hyperventilation ne modifie pas le tracé et il n'y pas d'activité épileptiforme.

Au bout de trois jours de traitement par aciclovir, la PCR herpes du liquide céphalo-rachidien revient négative. La PCR peut s'avérer être faussement négative dans les premiers jours de la symptomatologie, ce qui n'était pas le cas ici.

Vu le délai d'un mois après le zona, l'hyperprotéinorachie et l'aspect typique de l'IRM cérébrale, le diagnostic d'encéphalomyélite aiguë disséminée est retenu et un traitement par corticothérapie intraveineuse est débuté (Méthylprednisolone 1000 mg IV une fois par jour). Trois jours après le début du traitement, le patient ne présente plus aucun signe de confusion et il récupère un état neurologique tout à fait normal. Le patient a également développé une insuffisance rénale aiguë stade AKIN 3 d'origine toxique secondaire au traitement par aciclovir, rapidement résolue à l'arrêt de celui-ci et le début de la prise de corticoïdes. Le traitement intraveineux est continué durant un total de cinq jours et poursuivi par un schéma dégressif de méthylprednisolone *per os* durant quatre semaines.

Il est revu à la consultation de neurologie 2 semaines plus tard et aucune séquelle neurologique n'est mise en évidence. Le patient est tout à fait cohérent, bien orienté dans le temps et l'espace, ne présente aucun trouble phasique et l'examen neurologique est strictement normal.

DISCUSSION

L'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) est plus fréquente chez l'enfant et l'incidence chez l'adulte n'est pas connue. Il existe peu d'articles concernant l'épidémiologie à l'âge adulte surtout chez la personne âgée. Le pronostic dans cette classe d'âge est inconnu. La maladie apparaît généralement quelques semaines

après une infection, ce qui a été le cas pour notre patient où la symptomatologie a commencé quelques semaines après un zona frontal droit traité par aciclovir. Pour rappel, le traitement par aciclovir est surtout utilisé pour le zona ophtalmique en prévention des complications oculaires. L'une des causes les plus fréquentes de réactivation d'une infection à *Herpes zoster* est la diminution de l'immunité à médiation cellulaire spécifique en raison du vieillissement (immunosénescence). Plus de deux tiers des cas de zona surviennent chez les personnes âgées de plus 60 ans. L'incidence augmente également avec l'immunodépression que cela soit en raison d'une maladie ou à la suite d'un traitement immunodépresseur⁴. Dans le cas de notre patient, il n'y avait pas d'immunodépression mis à part l'âge avancé, notamment la recherche de HIV était négative.

L'ADEM se caractérise par le développement aigu d'une encéphalopathie avec déficit neurologique plurifocal⁵. Notre patient a présenté un état confusionnel subaigu avec troubles de la mémoire et du comportement comme présentation clinique. Un scanner cérébral a d'abord été réalisé. Cependant, celui-ci peut s'avérer normal et ne représente pas un bon test diagnostique pour mettre en évidence cette pathologie. Par contre, l'IRM montre typiquement des lésions diffuses au niveau de la substance blanche, surtout sous-corticales comme dans le cas de notre patient⁶.

L'ADEM est un diagnostic d'exclusion. Le principal diagnostic différentiel à évoquer face à ce tableau est une encéphalite infectieuse. Des prélèvements bactériologiques, des sérologies ainsi qu'une ponction lombaire avec cultures bactériennes et PCR virales doivent être rapidement réalisés. Plus précisément, il faut craindre l'encéphalite herpétique qui peut mimer un ADEM. Un traitement antiviral empirique doit alors être débuté sans attendre³.

D'autres diagnostics différentiels sont également à mentionner comme les maladies neuro-immunologiques parmi lesquelles on peut citer la sclérose en plaques ou l'encéphalite à NMDA. Cependant, la recherche de bandes oligoclonales ou le dosage des anticorps anti NMDA pour aider au diagnostic n'ont pas été réalisés. Les lésions de sclérose en plaque peuvent différer au niveau de l'IRM. En effet, l'ADEM présente plutôt des lésions de la substance grise profonde et au niveau cortical. Les lésions sont plus diffuses, bilatérales, mal délimitées et globulaires ce qui n'est pas le cas des images de la sclérose en plaques⁵. D'autres pathologies plus fréquentes chez le patient immunodéprimé peuvent également copier la symptomatologie de l'ADEM telles que la leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP) ou le lymphome. Cependant les symptômes se développent de façon plus insidieuse³. De plus, notre patient n'était pas immunodéprimé. Un autre diagnostic différentiel à citer est celui du syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES syndrome). Néanmoins, les lésions prédominent au sein de la substance blanche des régions cérébrales postérieures pariéto-occipitales ce qui n'est pas le cas de notre patient. En outre, celui-ci ne souffrait pas d'hypertension artérielle mal contrôlée

et il n'y avait pas de prise d'immunosuppresseurs qui sont les principaux facteurs favorisants⁷.

Une fois le diagnostic d'ADEM retenu, un traitement par corticothérapie constitue la première ligne de prise en charge (methylprednisolone 10-30 mg/kg/jour, maximum 1 g/jour). Une guérison complète est observée chez 50 à 80 % des patients. Un traitement oral est en-

suite poursuivi à dose dégressive pour éviter un risque de rechute⁸. Le traitement par corticoïdes peut ne pas s'avérer efficace. Les alternatives sont les immunoglobulines ou la plasmaphérèse pouvant être utilisée en seconde ligne⁹.

Le taux de mortalité est plus élevé lorsque la maladie se développe à l'âge adulte¹⁰.

CONCLUSION

L'encéphalomyélite aiguë disséminée est une maladie rare auto-immune démyélinisante du système nerveux central. La pathologie se développe généralement à la suite d'une infection ou une vaccination et la symptomatologie est caractérisée par un trouble neurologique plurifocal. C'est un diagnostic d'exclusion et le traitement repose sur l'administration de corticoïdes à hautes doses en première ligne.

L'objectif de cet article est d'attirer l'attention sur l'existence de cette maladie rare chez le sujet âgé qui peut avoir un mauvais pronostic.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Lotze TE, Chadwick JD. Acute disseminated encephalomyelitis in children: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis [Internet]. 2020 (Cited 2012 Oct). Available from: <https://www.uptodate.com/contents/acute-disseminated-encephalomyelitis-adem-in-children-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis>
2. Tenembaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology*. 2007;68(16 Suppl 2):23-36.
3. Menge T, Hemmer B, Nessler S, Wiendl H, Neuhaus O, Hartung HP, Kieseier BC, Stüve O. Acute disseminated encephalomyelitis: an update. *Arch Neurol*. 2005;62(11):1673-80.
4. Johnson RW, Wasner G, Saddier P, Baron R. Herpes zoster and postherpetic neuralgia: optimizing management in the elderly patient. *Drugs Aging*. 2008;25(12):991-1006.
5. Pohl D, Alper G, Haren KV, Kornberg AJ, Lucchinetti CF. Acute disseminated encephalomyelitis: Updates on an inflammatory CNS syndrome. *Neurology*. 2016;87(9):38-45.
6. Stonehouse M. Acute disseminated encephalomyelitis: recognition in the hands of general paediatricians. *Arch Dis Child*. 2003;88(2):122-4.
7. A. Mohebbi Amoli, B. Mégarbanea, H. Chabriat. La leucoencéphalopathie postérieure réversible. *Réanimation*. 2007;64(6):437-556.
8. Alexander M, Murthy J. Acute disseminated encephalomyelitis: Treatment guidelines. *Ann Indian Acad Neurol*. 2011;14(5 Suppl S1):60-4.
9. Kanter DS, Horensky D, Sperling RA, Kaplan JD, Malachowski ME, Churchill WH. Plasmapheresis in fulminant acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology*. 1995;45(4):824-7.
10. Sonnevile R, Wolff M. Encéphalomyélite aiguë disséminée et encéphalites post-infectieuses graves. *Réanimation*. 2007;16(6):452-62.

Travail reçu le 26 novembre 2019 ; accepté dans sa version définitive le 19 août 2021.

CORRESPONDANCE :

H. SABOUL
Hôpital CHIREC-Site Braine L'Alleud-Waterloo
Service de Gériatrie
Rue Wayez, 35 - 1420 Braine-l'Alleud
E-mail : Hinda.saboul@ulb.ac.be