



Cas clinique

Leucoencéphalopathie associée à une complication tardive neurocutanée varicelliforme du plexus brachial supérieur

Leukoencephalopathy associated with a late varicelliform neurocutaneous complication of the upper brachial plexus

M L Mansare*^{1, 2}, S Boubacar¹, P Ntenga¹, M Makane¹, E Boudzoumou¹, M Ndiaye¹, AG Diop¹

Résumé

Les complications neurologiques liées aux infections à virus varicelle-zona sont redoutables et peuvent atteindre tous les étages du système nerveux. Nous rapportons une observation de la leucoencéphalopathie avec une ataxie cérébelleuse statique et cinétique associée à une amaurose sur fond d'œil normal chez une patiente de 32 ans, immunocompétente, qui fut hospitalisée un an auparavant pour polyradiculonévrite atypique. Les examens paracliniques effectués avaient montré à la biologie une hyper immunisation combinée à l'électrophorèse des protéines sérique et du liquide cébrospinal ; à la neurographie une mononeuropathie axono-myélinique du plexus brachial supérieur gauche et à l'imagerie par résonance magnétique des hyper signaux diffus, bilatéraux en sus et sous tentoriel de la substance blanche. Les éruptions neurocutanées unilatérales varicelliforme attribuées aux virus varicelle-zona sont survenues six mois plus tard après sa seconde hospitalisation. L'arrêt des crises et la rémission de l'ataxie avaient permis le retour à domicile de la patiente malgré la persistance de la cécité. Les

complications neurocutanées des infections virales qui surviennent à distance de la primo infection chez les sujets immunocompétents, peuvent permettre de redresser à postériori, le diagnostic étiologique.

Mots clés: Leucoencéphalopathie - Virus Zona Varicelle – Plexus brachial

Abstract

The neurological complications related to varicella-zoster virus infections are formidable and can reach all levels of the nervous system. We report leukoencephalopathy observation with static and kinetic cerebellar ataxia associated with normal eye fundus amaurosis to patient aged 32-year-old, immunocompetent, who was hospitalized a year earlier for atypical polyradiculoneuropathy. The paraclinical examinations performed showed at biology a hyper immunization combined with the electrophoresis of serum proteins and cerebrospinal fluid; in neurography an axon-myelinic mononeuropathy of the left upper brachial plexus and in the magnetic resonance image of diffuse hyper signals, bilateral

in addition and under tentorial of the white substance. The unilateral neurocutaneous eruption such as german measles rash attributed to varicella-zoster virus occurred six months later after her second hospitalization. Stopping the crises and the remission of ataxia had helped the patient to return at home despite the persistence of blindness. The neurocutaneous complications of viral infections that occur at a distance from the primary infection in immunocompetent individuals, may help to rectify a posteriori etiological diagnosis.

Keywords: Leukoencephalopathy - Zona Varicella Virus - Brachial plexus

Introduction

Les complications neurologiques à Virus Zona-Varicelle (VZV) sont redoutables et peuvent atteindre tous les étages du système nerveux. Ce risque augmente avec l'âge et le statut immunologique du patient [1]. Les leucoencéphalopathies sont des affections graves d'urgence thérapeutique lorsqu'elles sont à priori de causes virales [2]. Les tableaux cliniques qu'elles génèrent sont habituellement très polymorphes [3, 4, 5, 6]. Elles peuvent précéder les éruptions cutanées varicelleuses chez les sujets (enfants ou adultes) immunocompétents [5]. Leurs manifestations au niveau du système nerveux périphérique sont dues à la réactivation des virus présents à l'état latent dans les ganglions des nerfs crâniens ou des racines postérieures spinales [6, 7]. La topographie radiculaire unilatérale des lésions cutanées varicelliformes (exanthème) sont évocatrices des infections virales zona varicelle [3, 8]. Evoquer ce diagnostic en première intention sans les éruptions cutanées caractéristiques est très difficile à établir. Nous rapportons une observation de la leucoencéphalopathie chez un sujet immunocompétent associée à une complication

tardive neurocutanée extensive varicelliforme unilatérale du plexus brachial supérieur gauche.

Cas clinique

Il s'agissait d'une patiente de 32 ans avec un antécédent de polyradiculonévrite atypique (PRNA) traitée en 2014. Elle fut hospitalisée en Février 2015 en neurologie pour la survenue des crises convulsives tonico-cloniques généralisées récurrentes. Ces crises étaient précédées d'une symptomatologie d'installation progressive sur trois mois dans un contexte de fièvres intermittentes; des céphalées diffusées d'intensité variable sans horaire fixe; d'une baisse continue de l'acuité visuelle; des troubles de l'équilibre et de la coordination motrice à la marche. L'examen clinique avait objectivé une ataxie cérébelleuse statique et cinétique associée à une amaurose sur fond d'œil normal. Le reste de l'examen était sans particularité clinique significative. Les syndromes d'irritation corticale et cérébelleux associés à une cécité bilatérale furent posés.

L'évaluation biologique réalisée avait montré une hyper immunisation combinée à l'électrophorèse des protéines sérique et du liquide cérébrospinal (LCS) notamment : hyper protéinorachie à 581mg/l + IgG à 148mg/l; hyper albuminémie à 33,5g/l + IgG à 11,98g/l). La cytologie du LCS avait présenté un aspect clair avec les polynucléaires ($110/\text{mm}^3$) à prédominance lymphocytaire (97%). La C-Reactive Protein était de 33.5mg/l. La recherche de VZV par Polymerase Chain Reaction (PCR) sur frottis de vésicule n'a pas été effectuée pendant cette période et celle du LCS était négative. Les autres examens biologiques effectués n'étaient pas contributifs (Hémogramme; ECBU; TSH; ECA; VIH1/2; TPHA/VDRL; GenXPRT, B3, B6, B9, B12, D). L'évaluation neurophysiologique avait montré à l'électroencéphalogramme (EEG), une souffrance cérébrale diffuse montrant des pointes de grande

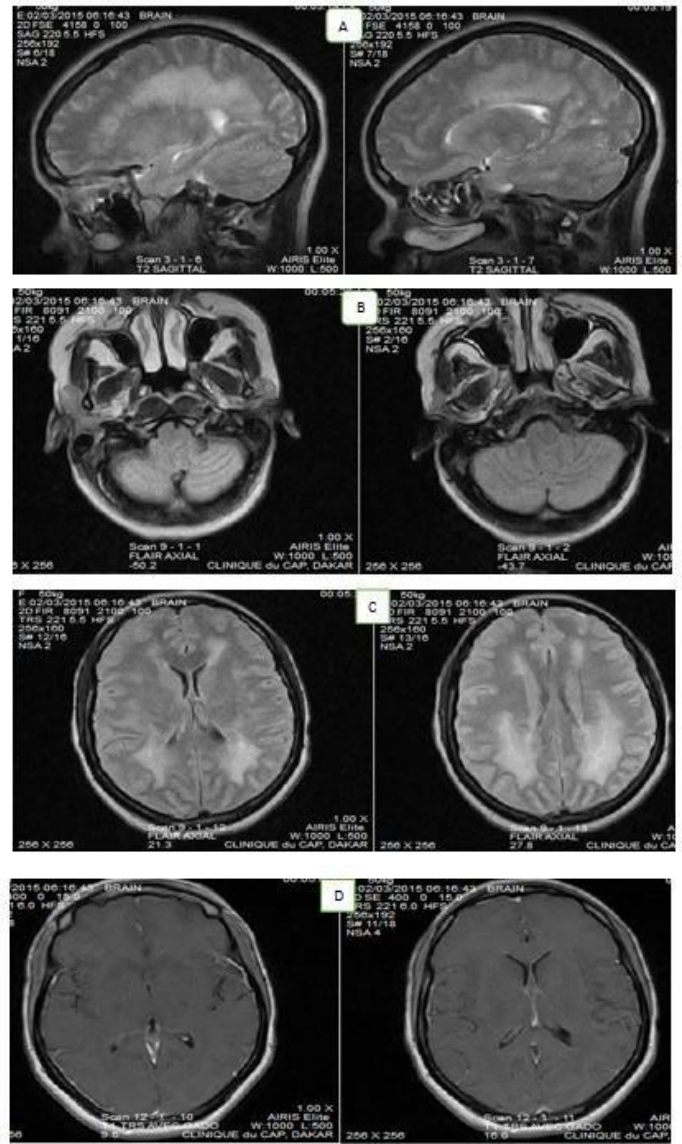
amplitude et des ondes lentes mal organisées. L'électroneuromyogramme (ENMG) avait retrouvé des signes en faveur d'une mononeuropathie axono-méylique du plexus brachial supérieur gauche (nerfs médian et ulnaire respectivement) montrant un ralentissement de la vitesse de conduction motrice (64 m/s; 66,7 m/s) et sensitive (36,8 m/s; 44,8 m/s) avec allongement des latences (distance poignet-coude: médian 32cm [4,5ms; 9,5ms], ulnaire 31cm [2,7ms; 7,35ms]). Le potentiel évoqué visuel (PEV) avait rapporté une absence de perception du signal au Damier (souffrance diffuse probable des voies optiques).

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique avait montré des hyper signaux diffus bilatéraux de la substance blanche en sous et sus tentoriel périventriculaire à prédominance postérieure dans les séquences pondérées en T2 et FLAIR sans rehaussement par le Gado en T1 (Fig.1). Ces anomalies du signal faisaient évoquer une leucoarrose inflammatoire ou infectieuse. Elles étaient coté à 2-3 (PVH+DWMH) selon l'échelle de Fazekas [9].

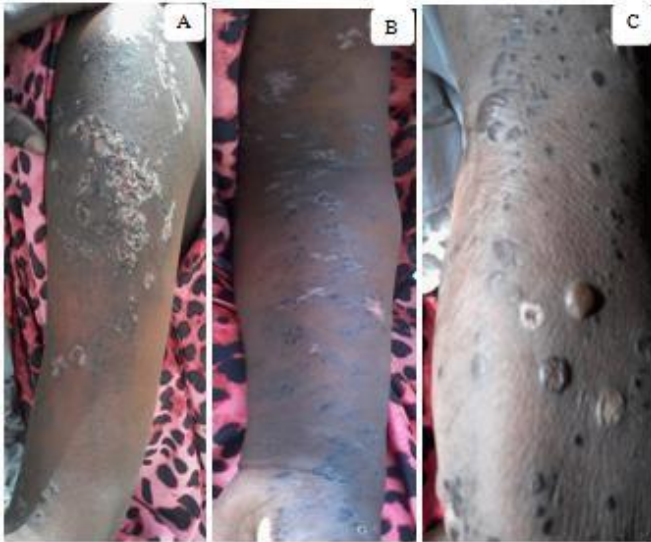
L'évolution clinique était marquée par l'arrêt total des crises épileptiques, une rémission du tableau d'ataxie, ce qui a permis la reprise de la marche autorisant son retour à domicile malgré la persistance de la cécité.

Six mois après son retour à domicile, les éruptions neurocutanées extensives vésiculaires et nécrotiques d'âges différents unilatérales sont survenues dans le territoire du plexus brachial supérieur gauche avec des sensations d'eau chaude ruisselante (Fig.2). L'apparition de ces nouvelles manifestations avait motivé une consultation en dermatologie qui avait noté les éruptions varicelliformes évocatrices d'un zona. Le screening par Polymerase Chain Reaction (PCR) du LCS réalisé était non contributif. La régression

de ces lésions cutanées était spontanée sans médication spécifique au bout de trois semaines.



Figures. 1: IRM Encéphalique: A: T2 (sagittale), B et C: FLAIR (axiale): Hyper signaux diffus sous corticaux en sus et sous tentoriel, bilatéraux prédominant en région postérieure. D: T1 au Gado (axiale), Absence de rehaussement.



Figures.2: Lésions extensives vésiculaires et nécrotiques varicelliforme dans le territoire du plexus brachial supérieur gauche chez un sujet immunocompétent survenu 6 mois plus tard après l'épisode de la leucoencéphalopathie diffuse. Vues: A (profil), B (face), C (profil poignet).

Discussion

Les complications neurologiques liées aux infections à virus varicelle-zona sont redoutables et peuvent atteindre tous les étages du système nerveux [3, 4]. Cette étiologie est évoquée parmi les causes des PRNA [5]. Porté en première intention le diagnostic étiologique liée à ces virus au cours de la leucoencéphalite aigue, est une tâche parfois ardue comme cela fut le cas de notre patiente. Les manifestations neurocutanées liées à ces virus peuvent survenir au décours immédiat ou à distance de la primo-infection chez les sujets immunocompétents [6]. Pendant l'enquête étiologique sur les leucoencéphalopathies, les causes métabolique et génétique notamment une vasculopathie CADASIL (cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leucoencephalopathy) et d'une cytopathie mitochondriale MELAS (mitochondrial encephalopathy lactic acidosis stroke like episode) [10, 11] étaient évoquées mais considérées peu

probable en l'absence des informations sur les cas similaires dans la famille et de l'âge de la survenue des manifestations chez notre patiente. Localement, l'insuffisance des moyens techniques n'avait pas permis de réaliser le test moléculaire pour le diagnostic de certitude afin d'éliminer formellement ces hypothèses. Celle de cause post-thérapeutique à l'immunoglobine [12] était éliminée en l'absence de cette thérapie pendant l'épisode de la PRNA en 2014. Une encéphalomyélite aigue disséminée (ADEM) [4] était une hypothèse discutée. L'absence de stigmates médullaire chez la patiente laissait peu évidente cette hypothèse. L'encéphalopathie post vaccinal à virus varicelle est fréquente. Elle peut se traduire par des crises convulsives et de l'ataxie cérébelleuse associant les anomalies à l'EEG et l'IRM encéphalique [5]. Notre patiente n'avait pas bénéficié d'une vaccination. Les causes inflammatoires ou infectieuses étaient privilégiées en tenant compte du contexte épidémiologique et clinique ainsi que les résultats des examens paracliniques obtenus. En revanche, malgré les efforts de recherche étiologique notamment carenentielle dans notre contexte (les vitamines B3, B6, B9, B12, et D), aucune cause n'avait été formellement identifiée jusqu'à la sortie de la patiente. La survenue tardive des manifestations neurocutanées varicelliformes à type de zona six mois après son retour à domicile avait permis d'évoquer l'hypothèse d'une cause virale attribuable aux VZV. L'étude de M. Science [3] avait concerné 84 enfants âgés de 1 mois à 18 ans de la période entre Janvier 1999 et Décembre 2012 portant sur les complications du système nerveux liées aux Virus Zona Varicelle. Cette étude avait retrouvé 26 cas de l'ataxie cérébelleuse aigue, 17 cas d'encéphalite, 16 cas de crises isolées, 10 cas d'AVC, 10 cas de méningite, 2 cas de Guillain-Barré, 2 cas d'encéphalomyélite aigue disséminée et un cas du syndrome Ramsay Hunt. Trois enfants de la série qui avaient présenté une

encéphalite sont décédés. A posteriori, chez notre patiente, le diagnostic de la leucoencéphalopathie à Virus Zona-Varicelle précédant une ganglionopathie du plexus brachial supérieur gauche était retenu sur la base des informations neurologiques et dermatologiques. Une PCR positive est certes pathognomonique, cependant une étude négative n'exclut pas ce diagnostic car la pertinence de cette amplification génique qualitative de l'ADN du VZV dans le LCS n'est pas établie [5, 8].

Conclusion

Le cas clinique de notre patiente suggère que l'association précoce ou tardive chez un sujet immunocompétent des lésions cutanées varicelleuses évocatrices, radiculaires et unilatérales, peut permettre de redresser à posteriori, l'hypothèse initiale d'un diagnostic étiologique au cours d'une leucoencéphalopathie à VZV en l'absence de la preuve de l'amplification génique virale (PCR) dans le LCS ou dans le sang. La recherche et l'identification d'un facteur altérant l'immunité avec l'âge, doivent être effectuées pour aider à conforter le diagnostic et de permettre de faire un ajustement du schéma thérapeutique dans l'optique de réduire de façon significative, les séquelles neurologiques irréversibles souvent observées au cours de cette affection.

*Correspondance

Mohamed Lelouma Mansare

(mlelouma@gmail.com)

Reçu: 06 Jan 2019; **Accepté:** 13 Mars 2019 ; **Publié:** 20 Mai 2019

¹Clinique de Neurosciences I. P. Ndiaye, CHNU-Fann, Dakar, Sénégal

²Service de Neurologie, Hôpital National de Donka, CHU de Conakry, Guinée

© Journal of african clinical cases and reviews 2019

Conflits d'intérêts : Aucun

Références

- [1] H Buvelot, D Lebowitz, B Hutter et al. Infection par le virus varicella zoster chez l'adulte: au-delà du zona ? *Rev Med Suisse* 2016; 12: 738-743.
- [2] M Segondy. Atteintes du système nerveux central d'origine virale. *Rev. Francophone des laboratoires* 2017; 495: 47-56.
- [3] M Science, D Macgregor, S E Richardson et al. Central nervous system complications of varicella zoster virus. *The journal of pediatrics* 2014; 165: 779-785.
- [4] A Mailles, P Tattevin, P J Stohll. Les encéphalopathies infectieuses en 2011. *La lettre de l'infectiologie* 2011; 26 (3): 95-100.
- [5] A Carreno, J Lopez-Herce, A Verdu et al. Varicella encephalopathy in immunocompetent children. *Journal of pediatrics and child health* 2007; 43: 193-195.
- [6] D H Gilden, B K Kleinschmidt-DeMasters, J J Laguardia et al. Neurologic complications of the reactivation of varicella -zoster-virus. *The New England journal of medicine* 2000; 342 (9): 635-645.
- [7] F Abdourazzak, F Couchourou, J Meadeb et al. Sciatique déficitaire révélant une méningo-radiculite attachée au virus zona varicelle. *Rev Med Interne* 2008; 29: 932-935.
- [8] M Levy, V hentgen, S Marque-juillet et al. Manifestations neurologiques associées à la varicelle: apport de l'amplification génique dans le liquide céphalorachidien. *Archive de pédiatrie* 2015; 22: 491-497.
- [9] F Fazekas, JB Chawluk, A Alavi, HI Hurtig, RA Zimmerman. MR signal abnormalities at 1.5 T in Alzheimer's dementia and normal aging. *AJR Am J Roentgenol* 1987; 2:351-6.
- [10] J F Bales, J L Bonkowsky, F M Filloux et al. The child with dysmorphic physical feature in peadiatrneurology 2017; 2 (20): 352-424.
- [11] H Chabriat, M G Bousser. CADASIL 2013 in EMC 17-046-13-12.
- [12] A Okumura, H Ushida, K Maruyama et al. Guillain-Barre syndrome associated with central nervous system lesions. *Arch Dis child* 2002; 86: 304-306.

Pour citer cet article:

Mansare Mohamed Lelouma, Boubacar Soumaila, Ntenga Patrice, Makane Maha, Boudzoumou Estelle, Ndiaye Moustapha, Diop Amadou Gallo. Leucoencéphalopathie associée à une complication tardive neurocutanée varicelliforme du plexus brachial supérieur. *Jaccr Africa 2019; 3(2): 134-139.*