

Trouble du comportement, mydriase, fièvre, Et emphysème sous cutané Quel diagnostic ?

Behavioral disorder, mydriasis, fever, And subcutaneous emphysema What diagnosis?

Tilouche. S ^(1,2), Bouraoui. H ^(1,2), Jedidi. M ^(1,3), Knani. H ^(1,2), Smaoui. Y ^(1,2),
Fakhfakh. M ^(1,2), Sghir. R ^(1,2), Abdelbari. M ^(1,2), Benbelgacem. H ^(1,2),
Soyah. N ^(1,2), Ladhari. H ⁽⁵⁾, Handous. M ⁽⁶⁾, Kacem. I ^(1,4),
Bouguila. J ^(1,2), Mrizak. N ^(1,4), Boughamoura. L ^(1,2)

⁽¹⁾ Université de Sousse, Faculté de Médecine Sousse, 4000, Sousse. Tunisie:

⁽²⁾ Hôpital Farhat Hached, Service de Pédiatrie, 4002, Sousse, Tunisie

⁽³⁾ Hôpital Farhat Hached, Service de Médecine légale, 4002, Sousse, Tunisie

⁽⁴⁾ Hôpital Farhat Hached, Service de Médecine de travail, 4002, Sousse, Tunisie

⁽⁵⁾ Direction régionale de la santé publique de Sousse, 4000, Sousse, Tunisie

⁽⁶⁾ Institut Pasteur de Tunis, Laboratoire de la Rage, 1002, El Menzah(Arr), Tunisie

OBSERVATION :

Il s'agissait d'une fille âgée de 6 ans, sans antécédents personnels particuliers, son grand père est suivi pour cancer de la prostate sous traitement. Elle était admise pour un trouble du comportement à type d'agitation, vomissement, hématomes et fièvre. L'anamnèse révélait que la plante « Datura Stramonium » poussait spontanément à la maison et que le traitement du grand père était accessible aux enfants ce qui rendait la possibilité d'ingestion de ces médicaments possible par la patiente. L'histoire remontait à deux jours avant l'admission, marquée par l'installation de fièvre isolée initialement puis installation d'hallucinations, trouble du comportement à type d'agitation, vomissement incoercible et hématomes. Par ailleurs, les parents rapportaient la notion d'hydrophobie inhabituelle chez leurs fille ces derniers jours.

À l'examen, la patiente était agitée, avec alternance de périodes de confusion et désorientation temporo-spatiale avec des périodes où l'état de conscience était normale. Le score de Glasgow

était estimé à 13/15. Elle avait une mydriase bilatérale réflexive, photophobie, marche ébrieuse. Elle n'avait pas de raideur méningée, les réflexes ostéotendineux étaient présents et symétriques. La température était à 41°, elle avait une hyperhémie conjonctivale, des cernes oculaires et une hypersalivation. La fréquence cardiaque était à 186 battements/min, la tension artérielle à 110/55, les extrémités étaient froides, le temps de recoloration à 3 secondes. La fréquence respiratoire était à 60 cycles/min, elle avait un tirage inter et sous costal, les murmures vésiculaires étaient présents des deux côtés, la saturation pulsée en oxygène était à 99% à l'air ambiant. L'examen cutané retrouvait un emphysème sous cutané cervico-thoracique et des cicatrices de griffures au niveau des membres inférieures. Le bilan avait mis en évidence une Na⁺: 152 mmol/L ; K⁺: 2,9 mmol/L ; urée 15 mmol/L ; créatinine : 161µmol/L, ASAT :93ui/L ALAT : 28ui/L, CRP :1mg/L.; Une radiographie du thorax était faite (figure 1) .

Auteur correspondant :

Dr Samia Tilouche

Adresse : Service de Pédiatrie, Hôpital Farhat Hached Sousse

E-mail : samiatilouche@yahoo.fr



Figure 1 : Radiographie du thorax de face montrant un index cardiothoracique à 0,45, un emphysème sous cutané bilatéral, pas de déviation du médiastin.

Le scanner cérébral était normal et le scanner thoracique montrait un pneumothorax (figure 2).

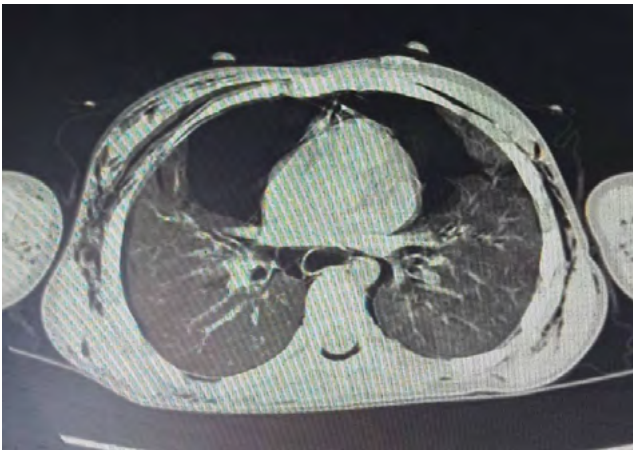


Figure 2 : Coupe axiale du scanner thoracique objectivant un important emphysème sous cutané cervico-thoracique et un pneumothorax bilatéral de moyenne abondance.

QUESTION :

Devant ce tableau de trouble neurologiques avec fièvre au premier plan : Trouble du comportement , mydriase , fièvre avec un emphysème sous cutané , quels sont vos hypothèses diagnostiques ?



Encéphalite rabique : Maladie évitable .. issu inévitable !

Encéphalite rabique : Maladie évitable .. issu inévitable !

Tilouche. S ^(1,2), **Bouraoui. H** ^(1,2), **Jedidi. M** ^(1,3), **Knani. H** ^(1,2), **Smaoui. Y** ^(1,2),
Fakhfakh. M ^(1,2), **Sghir. R** ^(1,2), **Abdelbari. M** ^(1,2), **Benbelgacem. H** ^(1,2),
Soyah. N ^(1,2), **Ladhari. H** ⁽⁵⁾, **Handous. M** ⁽⁶⁾, **Kacem. I** ^(1,4),
Bouguila. J ^(1,2), **Mrizak. N** ^(1,4), **Boughamoura. L** ^(1,2)

⁽¹⁾ Université de Sousse, Faculté de Médecine Sousse, 4000, Sousse. Tunisie:

⁽²⁾ Hôpital Farhat Hached, Service de Pédiatrie, 4002, Sousse, Tunisie

⁽³⁾ Hôpital Farhat Hached, Service de Médecine légale, 4002, Sousse, Tunisie

⁽⁴⁾ Hôpital Farhat Hached, Service de Médecine de travail, 4002, Sousse, Tunisie

⁽⁵⁾ Direction régionale de la santé publique de Sousse, 4000, Sousse, Tunisie

⁽⁶⁾ Institut Pasteur de Tunis, Laboratoire de la Rage, 1002, El Menzah, Tunisie

OBSERVATION :

Il s'agissait d'une fille âgée de 6 ans, sans antécédents personnels particuliers, son grand père est suivi pour cancer de la prostate sous traitement. Elle était admise pour un trouble du comportement à type d'agitation, vomissement, hématurie et fièvre. L'anamnèse a révélé que la plante « Datura Stramonium » poussait spontanément à la maison et que le traitement du grand père n'était pas mis à l'écart des enfants ce qui rendait la possibilité d'ingestion de ces médicaments possible par la patiente. L'histoire remontait à deux jours avant l'admission, marquée par l'installation de fièvre isolée initialement puis apparition d'agitation, hallucinations, vomissement incoercible et hématurie. Par ailleurs, les parents avaient rapporté la notion d'hydrophobie inhabituelle chez leurs fille ces derniers jours. A l'examen, la patiente était agitée et confuse. Le score de Glasgow était estimé à 13/15. Elle avait une mydriase bilatérale réflexive, photophobie, marche ébrieuse. Elle n'avait pas de raideur méningée, les réflexes ostéotendineux étaient présents et symétriques. La température était à 41°, elle avait une hyperhémie conjonctivale, des cernes oculaires et une hypersalivation. La fréquence cardiaque était à 186 battements/min, la tension artérielle à 110/55, les extrémités étaient froides, le temps de recoloration à 3 secondes. La fréquence respiratoire était à 60 cycles /min, elle avait un tirage inter et sous costal, les

murmures vésiculaires étaient présents des deux côtés, la saturation pulsée en oxygène était à 99% à l'air ambiant. L'examen cutané retrouvait un emphysème sous cutané cervico-thoracique et des cicatrices de griffures au niveau des membres inférieures. Le bilan avait mis en évidence une Na^+ : 152 mmol/L ; K^+ : 2,9 mmol/L ; urée 15 mmol/L ; créatinine : 161 $\mu\text{mol/L}$. Une radiographie du thorax objectivait l'emphysème sous cutané (figure 1).



Figure 1 : Radiographie du thorax de face montrant un index cardiothoracique à 0,45, un emphysème sous cutané bilatéral, pas de déviation du médiastin.

Auteur correspondant :

Dr Samia Tilouche

Adresse : Service de Pédiatrie, Hôpital Farhat Hached Sousse

E-mail : samiatilouche@yahoo.fr

Le scanner cérébral était normal et le scanner thoracique a mis en évidence un pneumothorax bilatéral (figure 2).



Figure 2 : Coupe axiale du scanner thoracique objectivant un important emphysème sous cutané cervico-thoracique et un pneumothorax bilatéral de moyenne abondance.

DIAGNOSTIC :

Les hypothèses diagnostiques qui ont été évoquées chez notre patiente étaient :

- Les encéphalites infectieuses telles que l'encéphalite herpétique ou à autre virus.
- Les encéphalites post infectieuses (acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)). Pour notre patiente, l'étude du liquide céphalorachidien (LCR) retrouvait : Eléments blancs : 4, hématies <1, protéinorrhachie : 0,22 g/l. glycorrachie 4,3mmol/l, rapport : 0,9 , examen direct négatif, culture négative. La Polymerase Chain Reaction (PCR) viral sur le liquide céphalorachidien (LCR) est négatif, les sérologies cytomégalovirus (CMV), Epstein Barr virus (EBV) , Parvovirus B19, West Nile virus n'étaient pas en faveur d'une infection récente ou ancienne . Le scanner cérébral est normal. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a été prévue.
- Dans notre cas et vu le contexte, nous avons évoqué également les intoxications. La Datura stramonium pousse spontanément au domicile de l'enfant. L'intoxication à cette plante est à l'origine d'un syndrome anti cholinergique central qui inclut confusion, agitation, anxiété et hallucination. Le syndrome anti cholinergique périphérique associe une sécheresse cutanéomuqueuse, diminution des sécrétions salivaires sudorales et bronchiques, tachycardie, hypertension artérielle et hyperthermie. Une mydriase bilatérale aréactive est constamment associée. La recherche colorimétrique de dérivés atropiniques dans les urines semble peu fiable. Dans le cas de notre patiente l'absence du syndrome Cholinergique Périphérique rend le diagnostic peu probable. D'autres intoxications tel que les intoxications médicamenteuses ont été suspectées, le bilan toxicologique sanguin et urinaire n'a mis en évidence que les benzodiazépines qui étaient pro-

bablement retrouvés vu que l'enfant a reçu au service du Diazepam afin de calmer son agitation.

Le diagnostic d'encéphalite Rabique a été retenu , devant les signes cliniques et l'anamnèse était refait une deuxième fois et il a révélé secondairement , la notion de contact avec un chien errant inconnu , il y a 1 mois, malgré l'absence de notion de morsure. La patiente a été admise en unité de réanimation pédiatrique, elle a reçu de l'oxygène par masque à haute concentration, elle a reçu un remplissage par du sérum physiologique puis une hydratation, un antipyrétique par paracétamol et vitamine K en intraveineux . Nous avons prescrit du Diazepam en bolus en cas d'agitation. Elle a reçu un inhibiteur de pompe à proton. L'acyclovir et des antibiotiques à dose méningé ont été prescrits initialement puis arrêtés. La patiente a reçu également des immunoglobulines en intraveineux, car l'hypothèse d'encéphalite post infectieuse a été évoquée initialement . L'IRM cérébrale n'a pas pu être réalisée vu que la patiente était très agitée nécessitant une organisation particulière pour la sédation et le transport. L'évolution était marquée par une fluctuation entre agitation et accalmie et aggravation progressive de son état clinique . Une sérologie rabique au niveau du LCR est revenue négative. Au 5^{ème} jour de son admission, soit au 7^{-ème} jour , la patiente a présenté un arrêt respiratoire transitoire initialement , l'auscultation pulmonaire retrouvait des murmures vésiculaires aux niveaux des deux champs pulmonaires . La radiographie du thorax n'a pas objectivé un pneumothorax. Puis la patiente a présenté un arrêt cardiorespiratoire. Elle n'a pas récupéré une activité cardiaque normale malgré une réanimation cardiopulmonaire . Une autopsie a été pratiquée et un prélèvement du cerveau était envoyé au laboratoire de référence à l'institut de Pasteur à Tunis . Le diagnostic d'encéphalite rabique a été confirmé. Une Vaccination antirabique a été administrée aux membres de la famille. Une enquête a été réalisée à l'hôpital Farhat Hached et 27 professionnels de santé du service de pédiatrie et 20 autres personnels de santé de l'hôpital ont reçu une vaccination antirabique selon le protocole B2 .

DISCUSSION :

La rage est une pathologie grave, dû à un virus neurotrope à ARN de la famille des Rhabdoviridae, du genre Lyssavirus. Le chien constitue le réservoir et le principal vecteur du virus de la rage classique . En 1885, Louis Pasteur a réussi à développer un vaccin contre la rage . En dépit de cette découverte, cette maladie ancienne demeure incurable et pratiquement mortelle à 100% . La rage humaine est à l'origine de 59 000 décès par an [1] et 40 % de ces victimes sont des enfants de moins de 15 ans [2]. Ces décès pourraient être évités par la prophylaxie post exposition (PPE) . Quarante ans après l'instauration du programme national de lutte contre la rage en Tunisie, notre pays est toujours endémique. Ce virus est transmis accidentellement à l'homme

par 3 modes principaux : la salive suite à des morsures, griffure ou léchage par des animaux infectés, l'exposition aux muqueuses et, moins fréquemment, l'inhalation en aérosol [1]. Le virus ne peut pas traverser la peau intacte et le risque d'infection est au moins 50 fois plus élevée avec une morsure qu'avec une égratignure infectée par la salive [3]. Cette observation illustre l'importance de l'interrogatoire rétrospectif répété dans le diagnostic de cette affection. L'absence de morsures évidentes par le chien chez notre patiente n'exclue pas le diagnostic. L'inhalation du virus de la rage en aérosol a déjà été signalée chez des personnes dans des grottes habitées par de nombreuses chauves-souris infectées [4]. La transmission interhumaine est théoriquement possible, mais en pratique elle est rarissime. La rage n'est pas une maladie contagieuse susceptible de provoquer une épidémie lors des soins au patient et la transmission n'a été documentée que dans des circonstances exceptionnelles, telle l'inhalation du virus de la rage en aérosol, signalée comme un événement accidentel chez un travailleur de laboratoire, qui a été infecté en broyant des cerveaux de moutons enrégés pour le vaccin la production [5]. Elle a été décrite notamment à la suite d'une transplantation d'organes et greffes de cornée des donneurs non diagnostiqués et infectés par la rage [6]. Le virus peut être décelé dans la salive, les larmes et les tissus nerveux des personnes atteintes de rage, ce qui constitue donc théoriquement une voie de transmission. Parmi les exemples de modes potentiels d'exposition d'homme à homme figurent les expositions par morsure ou l'exposition des muqueuses aux matières infectieuses au cours des actes médicaux (intubation, aspiration...) où la manipulation de matériels à forte concentration de virus vivants [1]. La période d'incubation est en général de 2-3 mois, elle est très variable, allant de 5 jours à plusieurs années [1]. La rage furieuse est la forme la plus reconnue et la plus prédominante. Certains patients peuvent présenter une rage atypique, y compris un syndrome paralytique, un pseudo Guillain-Barré ou d'autres symptômes atypiques [1]. La Rage classique peut être divisée en cinq étapes: la période d'incubation, prodrome, la phase neurologique aiguë d'hyperactivité de la rage furieuse, le coma et la mort [3]. Notre patiente a consulté pendant la 3ème phase « la phase neurologique aiguë ; rage furieuse » cette phase est dominée par les symptômes limbiques avec un comportement agressif. Les signes classiques comprennent des périodes de lucidité, d'agitation, de confusion, hallucination et des signes de dysfonctionnement du système nerveux autonome comme le larmolement et la mydriase. L'hydrophobie rabique est un signe classique de rage, et peut-être même pathognomonique [1] et c'est aussi le signe qui nous a orienté vers l'encéphalite rabique chez notre patiente malgré la présence de plusieurs autres hypothèses diagnostiques. Elle consiste en un spasme à la déglutition

des liquides, avec risque d'étouffement et de fausse route. Ce spasme est lié à une hyperesthésie du pharynx et du larynx (sensation de brûlures insupportable à l'ingurgitation d'eau). Les spasmes de l'hydrophobie rabique se déclenchent par la suite à la seule perception (vision, audition...) ou évocation de l'eau [7]. La fièvre est généralement présente avant l'apparition des signes d'encéphalite, elle est assez constante et peut être prolongée [3]. D'autres signes peuvent être présents : l'hypersalivation et la transpiration excessive. Les convulsions sont rares, mais sont parfois observées dans la phase préterminale. Notre observation est particulière puisqu'elle avait à l'admission un emphysème sous cutané et un pneumothorax bilatéral spontané. A notre connaissance c'est le premier cas de pneumothorax spontané bilatéral rapporté chez un enfant infecté par la rage. Le mécanisme du pneumothorax objectivé chez notre patiente n'était pas clair. Des emphysèmes sous cutanés et des pneumo médiastins ont été déjà décrits dans la littérature par Omezzine, A et al, Kietdumrongwong et al et Wang et Al [8-10]. Ces derniers rattachaient l'apparition de pneumo médiastin au spasme violent et non autocontrôlé du pharynx et du larynx observé lors d'épisodes de rage, qui entraîne une obstruction aiguë et transitoire des voies respiratoires et de la lumière de l'œsophage, provoquant une rupture alvéolaire ou œsophagienne. L'hématémèse rapportée par les parents de la patiente pouvait être secondaire à une atteinte œsophagienne. Sans anamnèse d'exposition ou en l'absence de symptômes typiques, le diagnostic de la rage sur la seule base clinique est difficile et souvent peu fiable [1]. Le scanner cérébral présente peu d'intérêt diagnostique mais permet d'éliminer d'autres diagnostic différentiels [4]. L'IRM, réalisée avec les précautions adéquates, peut montrer un hypersignal T2 modéré impliquant essentiellement la ligne médiane, la substance blanche profonde et sous-corticale ainsi que la substance grise profonde et corticale. Un rehaussement après gadolinium peut n'apparaître que dans les stades avancés, lorsque les patients sombrent dans le coma. L'IRM permet de différencier la rage d'autres encéphalites virales par l'aspect de l'image T2 et dans le tracé de renforcement du contraste [1]. Le Scanner cérébral chez notre patiente est revenu sans anomalies et l'IRM cérébrale n'a pas pu être réalisée. Des anticorps sériques antirabiques ont été détectés chez seulement 25 % des cas humains liés à une exposition canine et aucun n'a été trouvé dans le LCR [3]. L'isolement du virus de la rage dans la salive est sensible et fiable chez les patients avec des anticorps antirabiques négatifs mais nécessite au moins 48 heures pour en avoir les résultats [3]. Chez notre patiente, le PCR et les anticorps anti rabiques sont négatifs dans le LCR. L'évolution se fait généralement vers la mort, due à une défaillance cardiaque ou respiratoire, typiquement dans les 7 à 10 jours qui suivent les premiers signes cliniques [1]. Le diagnostic positif est