

Comme la rougeole, la pan encéphalite sclérosante subaiguë (PESS) est de retour : À propos d'un cas

Bendaou.F, Bakhouche.H, Smaïr.S, Boulounis.M
Service de pédiatrie, EHS mère et enfant Meriem Boutajoura Babna
Faculté de Médecine Babna université Babna2

Introduction

La pan encéphalite sclérosante subaiguë, maladie cérébrale évolutive et mortelle, est une complication rare de la rougeole, provoquant initialement une détérioration mentale.

Objectif

Décrire une nouvelle observation d'une pan encéphalite sclérosante subaiguë évolutive sur 3 mois à travers laquelle nous allons discuter les différents aspects cliniques, le diagnostic, l'évolution et le traitement.

Cas clinique (Observation)

Un Garçon de 4 ans aux antécédents de rougeole à l'âge de 2 ans (dernière épidémie), un bon DPM, présente un trouble de la marche d'aggravation progressif à vec des chutes fréquente survenue une semaine après un syndrome grippale. Son examen clinique objective un syndrome cérébelleux statico-cinétique avec des myoclonies hémicorporelle droite périphériques et axiale, des absences avec perte de contact de quelques secondes.

Les TDM et IRM cérébrale n'objectivent qu'un kyste de la fosse cérébrale postérieure

L'EEG montre un tracé pseudo périodique

L'isoélectrofocalisation des protéines du LCR a montré une synthèse monoclonale des immunoglobulines. Les anticorps anti-rougeole type IgG étaient positifs dans le sang et dans le LCR.

L'enfant mis initialement sous bolus de corticoïde, puis dès le diagnostic de PESS sous cures mensuelles d'immunoglobulines associé à un traitement antiépileptique

L'évolution est marquée par l'aggravation des troubles de la marche et l'altération de l'état de conscience, l'installation des troubles de la déglutition avec nécessité de l'alimentation entérale continu par gavage, et des crises épileptiques généralisées.

14^{èmes} Journées Pédiatriques de Sétif

Un Garçon 4 ans, ATCD de rougeole simple à l'âge de 2 ans, admis pour l'exploration d'un trouble de la marche sans fièvre apparu 2 jours avant son admission.

Examen clinique : syndrome cérébelleux statico-cinétique avec myoclonies hémicorporelle droite périphériques et axiale, des absences de quelques secondes

EEG : aspect pseudopériodique vérifié sur un autre tracé

TDM et IRM cérébrale : kyste de la fosse cérébrale postérieure sans autres anomalies

Sérologie virale y compris COVID 19 : négatives

L'isoélectrofocalisation des protéines du LCR : synthèse monoclonale des immunoglobulines.

Les anticorps anti-rougeole type IgG positifs dans le sang et dans le LCR.

TRT : initialement aciclovir, puis bolus solumedrol pour suspicion d'ADEM dès le dg de PESS : cures mensuelles d'immunoglobulines plus un antiépileptique

de retour :

une maladie cérébrale évolutive

à laquelle nous allons discuter les techniques utilisées.

Évolution : Aggravation des troubles: perte de toute autonomie , altération de l'état de conscience, installation des troubles de la déglutition nécessitant une alimentation entérale continu par gavage, des crises épileptiques généralisées puis coma
Décès après 3 mois du début des symptômes

Discussion

- ❑ La PESS: une affection dégénérative rare du SNC liée à la persistance d'un virus morbilleux déficatif , elle survient 4 à 10 ans après la rougeole, en moy 7 ans. :notre cas délai plus court de 2ans
- ❑ Elle associe :modifications du comportement, des troubles cognitifs progressifs, des myoclonies, des troubles moteurs puis un coma.
- ❑ Notre cas présente un mode de révélation particulier ; un syndrome cérébelleux, cependant le tableau clinique évolutif était sévère rapidement conformément à la littérature .
- ❑ L'EEG caractéristique : complexes périodiques spécifiques de la maladie,
- ❑ Le diagnostic confirmé si sérologie spécifique anti rougeoleuse dans le LCR
- ❑ Aucun TRT curatif à l'heure actuelle :l'isoprinosine, et les cures des immunoglobulines sont utilisées à visée symptomatique .
- ❑ Le décès survient 5 à 15 ans après la rougeole. ,pour notre cas 3mos

Conclusion

- ❑ La PESS est une complication rare et fatale de la rougeole. Il est important d'y penser devant toute encéphalite ou ADEM sévère inexpliquée.

Bibliographie

1. Rougeole D. Floret, EMC - Pédiatrie/Maladies infectieuses , 4-290-A-10
2. La panencephalite sclérosante subaiguë khaoula jemaï , Elsevier Masson SAS 2021